

Самостоятельная работа студента

Специальность: Стоматология

Дисциплина: Неврология

Курс: III

Группа: 310

Тема: «Болезнь Шегрена, болезнь Россолимо-Мелькерссона-Розенталя»

Выполнила: Темиргалиева Диляра

Актобе

2016

План

Введение

1. Болезнь Шегрена

- Этиология и патогенез
- Клинические проявления БШ можно разделить на две группы
- Критерии диагноза болезни и синдрома Шегрена
- Лечение

2. Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя

- Этиология и патогенез
- Клиническая картина
- Лечение

Заключение

Литература

Введение

- ❖ **Болезнь Шегрена** системное аутоиммунное заболевание, характеризующееся лимфоплазмноклеточной инфильтрацией секретирующих эпителиальных желез с наиболее частым поражением слюнных и слезных желез.
- ❖ **Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя** - один из нейростоматологических синдромов. Заболевание характеризуется тремя симптомами: невритом лицевого нерва, отеком лица и складчатым языком.

Болезнь Шегрена

- **Болезнь Шегрена** - это хроническое, системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, которое характеризуется лимфоцитарной инфильтрацией экзокринных желез, приводящей к развитию ксеростомии и ксерофтальмии, сухости слизистых оболочек носа, гортани, трахеи, бронхов, женских половых органов, атрофическому гастриту и имеющей разнообразные системные проявления.

Этиология и патогенез

- Этиология заболевания не известна.
- К вероятным этиологическим факторам относят хроническую вирусную инфекцию. Обсуждается роль вируса Энштейна-Барр, а также *цитомегаловируса*, *ретровирусов* (HTLV-1). В развитии аутоиммунных процессов важная роль отводится нарушениям механизмов генетического контроля, связанного с активностью генов специфического иммунного ответа, дефектам иммунологического контроля, нарушению процессов регуляции апоптоза эпителиальных клеток слюнных желез, эндокринному дисбалансу со снижением активности гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой оси и нарушением баланса половых гормонов (андрогены/эстрогены), явлению микрохимеризма.

Клинические проявления БШ можно разделить на две группы:

I - симптомы, связанные с поражением секретирующих эпителиальных желез:

- сухой конъюнктивит или кератоконъюнктивит, нитчатый кератит;
- увеличение слезных желез;
- ксеростомия, рецидивирующий сиалоаденит, субмаксиллит или паротит, увеличение поднижнечелюстных или околоушных желез;
- сухость слизистых оболочек носа, глотки гортани, трахеи, бронхов, наружных женских половых органов и влагалища;
- сухость кожи;
- хронический атрофический гастрит, хронический панкреатит, персистирующей гепатит, аутоиммунный холангит;
- поражение канальцевого аппарата почек;

II - внежелезистые системные проявления:

- артралгии, рецидивирующий неэрозивный артрит, миалгии или миозит;
- клинические проявления поражения сосудов: язвенно-некротический васкулит, генерализованный васкулит, гипергаммаглобулинемическая пурпура, криоглобулинемическая пурпура, смешанная пурпура, уртикарные высыпания, тромбоцитопеническая пурпура;
- синдром Рейно;
- генерализованная лимфоаденопатия, спленомегалия, лимфома;
- поражение легких, выпотной серозит;
- поражение почек: почечный канальцевый ацидоз VII типа, тубулоинтерстициальный нефрит, гломерулонефрит или нефротический синдром, острая или хроническая почечная недостаточность;
- поражение периферической или центральной нервной системы (изолированное или сочетанное);
- аутоиммунный тиреоидит, гипотиреоз или тиреотоксикоз.

Критерии диагноза болезни и синдрома Шегрена

I. Сухой конъюнктивит/кератоконъюнктивит:

- 1) снижение слезовыделения– стимулированный тест Ширмера <10 мм/5 минут;
- 2) окрашивание эпителия конъюнктивы/роговицы бенгальским розовым и флюоресцеином +1 и >;
- 3) снижение времени разрыва прекорнеальной слезной пленки <10 секунд.

II. Паренхиматозный сиаладенит:

- 1) сиалометрия <2,5 мл/5 минут (стимулированная);
- 2) обнаружение полостей >1 мм при сиалографии;
- 3) очагово–диффузная лимфогистиоцитарная инфильтрация в биоптатах слюнных желез (>2 фокусов в 4 мм² в 4 оцениваемых железках).

III. Лабораторные признаки аутоиммунного заболевания:

- 1) положительный РФ (титр 1:80) или
- 2) положительный АНФ (титр 1:160) или
- 3) обнаружение Ro/La антиядерных антител.

Лечение

- Лечение необходимо проводить при совместном участии ревматолога, стоматолога, офтальмолога, гастроэнтеролога и врачей других специальностей в зависимости от наличия патологии органов и систем. Базисное лечение назначают ревматологи с применением глюкокортикоидов и цитостатических препаратов и обязательным контролем показателей периферической крови. В выраженной и поздней стадиях заболевания при отсутствии признаков системных проявлений, умеренных и значительных нарушениях лабораторных показателей необходимо назначение преднизолона (5-10 мг/сут) и хлорамбуцила (хлорбутин[®]) (2-4 мг/сут) с последующим длительным, в течение нескольких лет, приемом поддерживающих доз преднизолона (5 мг/сут) и хлорамбуцила (6-14 мг/нед). На фоне приема этих препаратов полностью прекращаются обострения паротита, увеличивается количество слюны, снижается интенсивность инфильтрации желез, улучшается состояние слизистой оболочки полости рта.
- Для симптоматического лечения могут быть применены те же препараты, что и для лечения ксеростомии.

2. Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя

- Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя - один из нейростоматологических синдромов. Заболевание характеризуется тремя симптомами: невритом лицевого нерва, отеком лица и складчатым языком.

Этиология и патогенез

- Предполагают инфекционную этиологию. В патогенезе имеет значение конституционально обусловленная недостаточность гипоталамической области.
- Нередко наблюдается семейный характер болезни (сходная клиническая картина у нескольких членов семьи). Поражение гипоталамической области может быть результатом воздействия различных экзо- и эндогенных факторов.
- Провоцируют развитие синдрома обострения хронической инфекции (тонзиллит, синусит, воспалительные заболевания полости рта и челюстей и др.), а также травма (особенно ушиб головы), переохлаждение, солнечная радиация, эндокринные нарушения, пищевая аллергия (употребление в пищу лука, сыра, яиц, шоколада и др.), сильные запахи (духи, цветы, табак).
- Механизм развития пареза мимической мускулатуры объясняется отеком тканей лица и сдавливанием нерва в костном канале для лицевого нерва. При этом у больных на стороне паралича часто снижается вкус на передних 2/3 языка и появляется одностороннее слезотечение

Клиническая картина

- **Первые признаки заболевания** возникают обычно ночью, когда появляется отек губ, затем глотки, слизистой оболочки рта, языка. В большинстве случаев непосредственную причину развития отека выявить не удастся. Лицо больного своеобразно изменяется: губы утолщены, выпячены, края их вывернуты. Место припухлости имеет эластичную консистенцию, умеренно напряжено, после надавливания ямки не остается. Первым по частоте симптомом является невоспалительный отек красной каймы слизистой оболочки и кожи губ (макрохейлия). Верхняя губа иногда увеличивается в объеме в 2-3 раза. Отеки могут локализоваться также в области шек. носа, век и других участков мягких тканей лица, на слизистой оболочке полости рта и даже на коже туловища и конечностей. Отеки могут сливаться и образовывать диффузные очаги поражения, вовлекая в процесс все мягкие ткани лица.
- **Вторым по частоте симптомом** является выключение функции лицевого нерва, возникающее вслед за развитием отеков. При рецидивах болезни может меняться сторона поражения нерва. Не всегда неврит (невропатия) возникает на стороне, где отек оказывается более выраженным. У ряда больных отмечается волнообразное чередование развития отдельных симптомов. Поражение лицевого нерва в форме периферического паралича или пареза наблюдается примерно у половины больных.
- **Третий признак синдрома** - складчатый язык. Значительно чаще у больных развивается гранулематозный глоссит. Гранулематозные образования обнаруживают не только в языке, но и в отечных тканях губ, лица, лимфатических узлах, желудочно-кишечном тракте, голосовых связках, веках и других органах.



■ Губы и язык при синдроме
Россолимо-Мелькерсона-Розенталя

Лечение

- В острый период необходимы физический покой, постельный режим, очищение кишечника с помощью сульфата магния или карловарской соли, молочно-растительная диета. Сочетают средства, снижающие парасимпатические реакции (атропин, беллоид), с повышающими симпатические реакции (эфедрин, хлорид кальция) и десенсибилизирующими (димедрол, супрастин, дипразин, тавегил). С целью дегидратации используют фуросемид, глицерин (1 г на 1 кг массы тела больного, разведенный в 150 г фруктового сока, 2 раза в день после еды). Если ограниченный отек сочетается с крапивницей, для уменьшения зуда применяют димедроловую или анестезиновую мазь; если же этого оказывается недостаточно, вводят внутривенно 10 мл 30% раствора тиосульфата натрия. В начале заболевания назначают курс глюкокортикоидов (преднизолон, дексаметазон) или антигистаминные препараты (димедрол, супрастин, диазолин в течение 4-6 нед.), препараты кальция, витамины группы В, С, Е. Из физических методов лечения показаны ультразвук или диадинамические токи. При стойких явлениях неврита лицевого нерва применяют биогенные стимуляторы: алоэ, стекловидное тело, ФиБС (по 20-30 инъекций), физиотерапевтические процедуры (УВЧ-терапия, ультразвук, индуктотермия). После уменьшения отека больному продолжают амбулаторное лечение: физиотерапия (электрофорез хлорида кальция на воротниковую зону или интраназальный электрофорез димедрола), общие ванны (вода температуры 36-37°C), теплый душ. Внутрь назначают апилак, элеутерококк (при склонности к сосудистой гипотонии), при гипофункции щитовидной железы - тиреоидин, по показаниям - седативные препараты. При стойком макрохейлите прибегают к оперативным методам лечения.
-

Заключение

- Болезнь Шегрена и болезнь Россолимо-Мелькерссона-Розенталя заболевания разные и по этиологии, и по патогенезу и по локализации, но их объединяет нарушение нервной функции.

Литература

- Хирургическая стоматология.
Воспалительные и дистрофические
заболевания слюнных желез : учеб.
пособие / под ред. А. М. Панина. - М. :
Литтерра, 2011. - 208 с. : ил.