

СИНДРОМ НА МЕЙДЖ - 2 КЛИНИЧНИ СЛУЧАЯ

¹Б. Иванов, ¹И. Димитров, ¹Н. Делева, ¹А. Капрелян, ²Б. Несторова

Key words: *Meige's syndrome, oromandibular dystonia, blepharospasm*

Въведение

Синдромът на Мейдж е рядко неврологично двигателно нарушение, характеризиращо се с неволеви, а понякога и насилствени, контракции на дъвкателните мускули и езика (оромандибуларна дистония) и на m. orbicularis oculi (блефароспазъм).

Заболяването е описано за първи път от френския невролог А. Мейдж през 1910 г (2).

Клинични случаи

Случай 1.

Представена е жена на 34 г., която преди 4 месеца, след стресова ситуация, започнала да мига по-често, понякога очите и неволево се затваряли напълно, челюстите и се стискали и правела неволни движения с уста. Тези движения изчезвали по време на сън, а понякога успявала и да ги потисне волево. Неврологичният преглед установява симетричен двустранен блефароспазъм, дистония на дъвкателната мускулатура, устните и езика.

Случай 2.

Представена е жена на 68 г., която преди 3 г. започнала да мига по-често и да извършва неволеви дъвкателни движения. При неврологичния преглед се установя-

Meige syndrome is a rare condition characterized by oromandibular dystonia and blepharospasm. The disorder was first described in 1910 by French neurologist Henry Meige. We report 2 cases of Meige syndrome. Case 1 was a 34 years old female who, 4 months earlier after emotional stress, started to blink more frequently. Sometimes her eyes forcefully completely closed, her jaws contracted, and she made unwilling mouth movements. The involuntary movements disappeared during sleep, relieved after sleep, and in some occasions she succeeded to suppress them. At neurology department she presented with symmetric bilateral blepharospasm, involuntary dystonic movements of jaws, lips and tongue. Case 2 was a 68 years old female who 3 years previously started to experience involuntary eye blinks which became more frequent, followed by unwilling masticatory movements. During this 3 year period she did not consult neurologist. Her neurological status revealed bilateral blepharospasm and forceful contractions of the jaws. We discuss the occurrence of some cases in association with or secondary to another disorder such as tardive dyskinesia, Wilson disease, and Parkinson disease. Other conditions to be considered are tardive dystonia, hemifacial spasm, benign essential blepharospasm, temporomandibular joint dysfunction. Coexistence is described with myasthenia gravis that could lead to diagnostic confusion and delayed appropriate therapy.

ват двустранен блефароспазъм и неволеви контракции на дъвкателната мускулатура.

1. Първа Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Света Марина Варна”
2. Клиника по Професионални болести, УМБАЛ „Света Марина Варна”

Останалият неврологичен статус и при двете пациентки е в границите на нормата. Кръвните изследвания, МРТ на главен мозък, рентгенографията на гръбначния стълб в шиен отдел, ЕЕГ, мигателният рефлекс и офталмологичното изследване също са без особености. ЕМГ изследването при двата случая демонстрира дистонични феномени в периорбиталната и периоралната мускулатура с удължена синхронна спонтанна активност с продължителност 2- 3 секунди.

След започване на лечение с клоназепам симптомите постепенно намаляха при двете пациентки.

Обсъждане

Представените клинични случаи демонстрират класическата картина на синдрома на Мейдж. Приема се, че генезата на синдрома е многофакторна, следствие взаимодействието на генетични и фактори от околната среда. Налице е нарушение на интеграцията на реципрочната мускулна активност и волевия моторен контрол поради допаминергичен, холинергичен и ГАМК-ергичен дисбаланс на базалните ганглии и таламуса. Наблюдава се ексцесивна продължителност на мускулните контракции, чести контракции, нарушения, сходни с наблюдаваните при други фокални дистонии (6).

Типичната ЕМГ находка е регистрирането на спонтанна мускулна активност, краткотрайна или по-продължителна, със синхронен характер (1,3).

В някои случаи заболяването се комбинира или е следствие на други заболявания като късната дискинезия, болестта на Уилсън, Паркинсоновата болест, късна дистония, хемилицев спазъм, дисфункция на темпоромандибуларната става. В някои случаи, като например при коекзистенция с миастения гравис, може да се достигне до диагностични затруднения и късно започване на адекватно лечение (1,3,4).

При някои пациенти могат да се наблюдават и спазми на езика и гърло-

то, проявяващи се с протрузия на езика от устата и значителни затруднения при преглъщане. По-рядко се засягат мускули на шията, крайниците или респираторните, водещи до диспнея (5).

Заклучение

Синдромът на Мейдж е относително рядко срещан, но не трябва да се изключва възможността за комбинирането или причиняването му от други, потенциално рискови, заболявания за здравето на пациента.

Литература

1. Blomstedt, P., Tisch, S., Hariz, M. *Pallidal deep brain stimulation in the treatment of Meige syndrome. Acta Neurol Scand.* 2008, 118, 3, 198-202.
2. LeDoux, M. *Meige syndrome: what's in a name? Parkinsonism Relat Disord.* 2009, 15, 7, 483-9.
3. Micheli, F., Scorticati, M., Folgar, S., Gatto E. *Development of Parkinson's disease in patients with blepharospasm. Mov Disord.* 2004, 19,9, 1069-1072.
4. Ostrem, J., Marks, W., Volz, M., Heath, S., Starr, P. *Pallidal deep brain stimulation in patients with cranial-cervical dystonia (Meige syndrome). Mov Disord.* 2007, 15, 22, 13, 1885-91.
5. Sabesan, T. *Meige syndrome: a rare form of cranial dystonia that was treated successfully with botulinum toxin. Br J Oral Maxillofac Surg.* 2008, 46, 7, 588-90.
6. Yardimci, N., Karatas, M., Kilinc, M., Benli, S. *Levetiracetam in Meige's syndrome. Acta Neurol Scand.* 2006, 114, 1, 63-6.

Адрес за кореспонденция:

Д-р Борислав Иванов, дм
Първа Клиника по нервни болести,
УМБАЛ „Света Марина Варна”,
ул. „Хр. Смирненски” №1, Варна,
E-mail: borislav.ivanov@mail.bg