



Melkersson-Rosenthal Sendromu: 2 Olgu Sunumu

Melkersson-Rosenthal Syndrome: Two Case Reports

Abdullah Canbal¹, Ahmet Sami Güven¹, Hüseyin Çaksen¹

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Konya, Türkiye

ÖZ

Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS) tekrarlayan periferik fasyal paralizi, orofasyal ödem, fissürlü dil triadı ile karakterize, nadir görülen, nöromukokütan granümatöz bir hastalıktır. Tanısı klinik olarak konulan MRS'nin klasik klinik triadının görülmesi nadirdir. Hastalarda fasyal paralizi ve/veya dilde fissür bulunması durumunda tanıyı desteklemek için cilt biyopsisi yapılabilir. MRS tekrarlayan fasyal paralizilerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir hastalıktır. Bu yazıda, tekrarlayan fasyal paralizisi olan ve MRS'nin klasik bulgularının bir arada olması nedeniyle cilt biyopsisine gerek kalmadan MRS tanısı alan 7 yaşlarında iki kız olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Melkersson-Rosenthal sendromu, tekrarlayan periferik fasyal paralizi

ABSTRACT

Melkersson-Rosenthal syndrome (MRS) is a rare neuromucocutaneous granulomatous disease characterized by the triad of recurrent facial nerve paralysis, orofacial edema, and fissured tongue triad. MRS is diagnosed clinically, which is rare for all of the classic clinical triad to be seen together. If patients have facial nerve paralysis and/or a fissure in the tongue, a skin biopsy may be made to support the diagnosis. MRS is a disease should be considered in the differential diagnosis of recurrent facial paralysis. In this text, two girls with recurrent facial nerve paralysis and diagnosed with MRS without the need for a skin biopsy due to the combination of all the classic MRS findings were presented.

Keywords: Child, Melkersson-Rosenthal syndrome, recurrent facial nerve paralysis

GİRİŞ

Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS) tekrarlayan periferik fasyal paralizi, orofasyal ödem, fissürlü dil triadı ile karakterize nöromukokütan granümatöz bir hastalıktır. Erişkin yaş grubunda daha sık görülen MRS'u çocukları nadiren etkilemektedir. MRS tanısı alan hastalarda periferik fasyal paralizi, orofasyal ödem, fissürlü dil bulgularının hepsi bir arada %25 oranında görülmektedir (1, 2). Etiyolojisi tam olarak aydınlatılmamış olan MRS'de genetik yatkınlığın ve sonradan bireyi etkileyen faktörlerin etiyojide rol oynadığı düşünülmektedir. Etiyojide intrakraniyal yer kaplayıcı lezyonlar, kafa travması, intrakraniyal

kanama, lösemi gibi ciddi nedenler rol oynayabileceği gibi geçirilmiş enfeksiyonlar sonrası gelişen otoimmün hastalıklar, adenotonsillit, alerjik hastalıklar, tiroititler multiple sklerozis, diyabetes mellitus de yer almaktadır (2-4). MRS'de tam remisyonu sağlayacak ve rekürrensleri önleyecek, üzerinde uzlaşmış bir tedavi protokolü olmayıp, tedavide medikal veya cerrahi yöntemler kullanılmaktadır. Kortikosteroidler, immünsüpresif ajanlar, antibiyotikler, antihistaminikler, danazol, hidroklorokin ve klofazimin medikal tedavi olarak kullanılmakta olup, medikal tedaviye yanıt alınamayan olgularda cerrahi olarak fasyal sinir dekompresyonu uygulanmaktadır (2, 3, 5).

Corresponding Author: Abdullah Canbal

Address: Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi,

Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Konya, Türkiye

E-mail: abduhcanbal@yaani.com

Başvuru Tarihi/Received: 21.12.2020

Kabul Tarihi/Accepted: 09.01.2021



OLGU-1

Yedi yaşında kız, 6 gündür sağ gözünü kapatamama, yüzde şişlik şikâyetleri ile Çocuk Nöroloji polikliniğimize başvurdu. Hikayesinde, 2 ay önce yüzün aynı tarafında benzer şekilde şikâyetlerinin olduğu ve steroid tedavisi ile tamamiyle düzeldiği belirtildi. Öz ve soy geçmişinde belirgin bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde; vital bulguları stabil, sağ periferik fasiyal paralizi ile uyumlu olarak sağ göz kapağını tam kapatamıyor, sağ nazolabiyal sulkus silinmiş ve gülerken ağız köşesi sola kayıyordu, sağ yanakta ve sağ üst dudağa yayılan hafif düzeyde gode bırakmayan ağrısız ödem ve dilde yarıklar vardı (**Resim 1A-B**). Kulak-burun boğaz değerlendirmesi normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde; tam kan sayımı, biyokimya, sedim, C-reaktif protein (CRP), anti streptolizin O antikoru (ASO), C3, C4, B12, folat, anti-nükleer antikor (ANA), anti-ds DNA, sT4, tiroid stimulan hormon (TSH), antitiroglobulin ve antimikrozomal antikorlar, viral seroloji testleri normaldi. Beyin manyetik rezonans (MR) ve bilgisayarlı temporal kemik tomografi (BT) görüntülemeleri normaldi. Steroid tedavisi (prednisolon 1mgr/kg/gün, 7 gün) ile 14. günde fasiyal paralizi ve ödemin tamamen düzeldiği, dildeki fissürlerde belirgin azalma olduğu gözlemlendi.



Resim 1A. Olgu 1'e ait sağ periferik fasiyal paralizi bulguları



Resim 1B. Olgu 1'e ait dilde fissürlerde artış görünümü

OLGU-2

Yedi yaşında kız, 4 gündür sol gözünü kapatamama, sol yanakta şişlik ve dilde yarıklanma şikâyetleri ile hastanemize başvurdu. Hikayesinde, ilki 1 yıl ve ikincisi de 1 ay önce olmak üzere iki kez benzer şekilde şikâyetleri ile fasiyal paralizi tanısı konulduğu ve steroid tedavisi verildiğini 1 hafta içinde şikâyetlerinde gerileme olduğunu belirtti. Fizik muayenesinde; sol göz kapağını tam kapatamıyor, sol nazolabiyal sulkus silinmiş ve gülerken ağız köşesi sağa kayıyordu, yüzünün sol yarısında sol yanak ile sınırlı gode bırakmayan ağrısız ödem ve dilde yarıklar vardı (**Resim 2**). Sistem muayeneleri normal olan hastanın lenfadenopatisi saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde; tam kan sayımı, biyokimya, sedim, CRP, ASO, C3, C4, B12, folat, ANA, anti-ds DNA, sT4, TSH, antitiroglobulin ve antimikrozomal antikorlar, viral seroloji testleri normaldi. Beyin MR ve temporal kemik BT görüntülemeleri normaldi. Steroid tedavisi (prednisolon 1mgr/kg/gün, 7 gün) uygulanan hastanın 16.günde yapılan değerlendirmesinde fasiyal paralizide gerileme olduğu, yüzdeki ödemin kaybolduğu, dildeki fissürlerin azaldığı görüldü ve fizik tedavi programına alındı



Resim 2. Olgu 2'ye ait periferik fasiyal paralizi ve yüzdeki hafif ödem

TARTIŞMA

Melkersson tarafından ilk kez 1928'de 35 yaşında bir hastada fasiyal paralizi ile beraber orofasiyal ödem tanımlanmış, 1930'da Rosenthal bu klinik bulgulara dildeki fissürleri de eklemiştir. MRS sıklıkla 25-40 yaş arasında ve kadınlarda 2 kat daha fazla görülmektedir (2, 3). Çocukluk çağında MRS nadiren görülmektedir ve olgu sunumları olarak bildirilmiştir (1, 6-8). Günümüze kadar çocukluk yaş grubunda yaklaşık 30 hasta tanımlanmıştır. Çocukluk döneminde en sık 7-12 yaşlarında başlamaktadır (2).

MRS'nin genellikle ilk ve en sık görülen bulgusu orofasiyal ödem olup, fasiyal paraliziden daha siktir ve olguların neredeyse tamamında görülmektedir (9). Üst dudağı tutan, çene, yanaklara ve göz çevresine de yayılan ağrısız, gode bırakmayan kaşıntısız ve genellikle tek taraflı olan ödemdir. Bu haliyle anjiödeme benzeyebilir ve ayırıcı tanıda düşünülmelidir (2, 9). Hastalarımızın her ikisinde de farklı derecelerde orofasiyal ödem vardı, alerjik hastalık düşündürecek öyküleri ve bulguları yoktu. Fissürlü dil ise orofasiyal ödem ve rekürren fasiyal paralizinin birlikte olduğu hastalarda daha nadir olup tanı konan tüm hastaların yarısında görülmektedir. Fissürler dilin her bölgesinde olabildiği gibi sıklıkla dilin orta bölgelerini etkiler (9). Hastalarımızda özellikle dilin

orta kısımlarını etkileyen fissürlerde artış olduğu görüldü. Etiyolojik nedenler arasında yer alan lösemi, hemoram, periferik yaymanın normal olması ve lenfadenopatilerinin olmaması nedeniyle dışlandı.

Klinik bulgularla tanısı konulan MRS'nin kesin tanısı için kullanılacak radyolojik, laboratuvar, histopatolojik yöntem olmayıp, tekrarlayan periferik tip fasiyal paralizi yapan diğer nedenler dışlanarak tanı konur. Klasik triadı olan olgularda MRS tanısı konulmaktadır. Ancak, monosemptomatik ya da oligosemptomatik olgularda tanıyı doğrulamak için ödemli bölgeler olan göz kapağı veya üst dudak bölgelerinden alınacak biyopsi ile tanı desteklenmelidir (2). Biyopside non-kazeöz granülatöz keilit varlığı tanıyı desteklemektedir. Ancak, biyopsinin normal olması tanıyı dışlamamaktadır (2, 9). Tekrarlayan fasiyal paralizinin diğer nedenleri ekarte edilen hastalarımızda, MRS'nin klasik triadının bir arada olması nedeni ile biyopsi yapılmadan MRS tanısı konuldu.

Tedavide tam remisyonu sağlayacak ve rekürrensleri önleyecek, üzerinde uzlaşmış bir tedavi protokolü olmayıp tedavide, medikal veya cerrahi yöntemler kullanılmaktadır. Fasiyal paralizi spontan olarak düzelebildiği gibi, tüm tedavi seçeneklerine rağmen bazen kalıcı da olabilmektedir (2,3). Medikal tedavide kullanılan kortikosteroidler, dokudaki ödemi ve fasiyal sinir üzerindeki basıyı azaltarak fasiyal paralizinin düzelmesini sağlamaktadır. Diğer medikal tedavi seçenekleri arasında, immünsüpresif ajanlar, antibiyotikler (penisilin, tetrasiklin, eritromisin, klindamisin), minosiklin, antihistaminikler, danazol, hidroksiklorokin ve klofazimin denenmiş ancak hiçbiri tam remisyona sağlamamıştır (2,3). Cerrahi yaklaşımla cheiloplasty, blepharoplasty yapılarak fasiyal ödem ve fasiyal sinir üzerindeki bası azaltılmaya çalışılmıştır (2). Ancak tüm bunlara rağmen tekrarlar. Herhangi bir tedavi yönteminin tam bir remisyona sağlamamaktadır. Her iki hastamız da oral kortikosteroid tedavisinden fayda görmüş olup ek tedavilere ihtiyaç duyulmamıştır.

SONUÇ

Fasiyal paralizi genel pediatri pratiğinde sık karşılaşılan bir durumdur. Tekrarlayan fasiyal paralizinin birçok nedeni bulunmaktadır. Çocuklarda nadiren görülen bir durum olan MRS'nin tekrarlayan fasiyal paralizilerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gerektiğini hatırlatmak ve vurgulamak isteriz

ETİK BEYANLAR

Aydınlatılmış Onam: Bu çalışmaya katılan hasta(lar)dan yazılı onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirme Süreci: Harici çift kör hakem değerlendirmesi.

Çıkar Çatışması Durumu: Yazarlar bu çalışmada herhangi bir çıkarıya dayalı ilişki olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışmada finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Yazar Katkıları: Yazarların tümü; makalenin tasarımına, yürütülmesine, analizine katıldığını ve son sürümünü onayladıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Melek H, Köken R, Bükülmez A, Şen TA, Demir T, Bahçeli E. Melkersson Rosenthal Sendromu: Bir Olgu Sunumu. *Güncel Pediatri* 2007; 5(2): 82-4.
2. Dhawan SR, Saini AG, Singhi PD. Management Strategies of Melkersson-Rosenthal Syndrome: A Review. *Int J Gen Med.* 2020 Feb 26;13: 61-5.
3. Wehl G, Rauchenzauner M. A Systematic Review of the Literature of the Three Related Disease Entities Cheilitis Granulomatosa, Orofacial Granulomatosis and Melkersson- Rosenthal Syndrome. *Curr Pediatr Rev.* 2018;14(3):196-203.
4. Greene RM, Rogers RS. MRS: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21:1263-70.
5. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2002;116:386-8.
6. Roseman B, Mulvihill JJ. Melkersson Rosenthal syndrome in a 7-yearold girl. *Pediatrics* 1978; (61):490-1.
7. Poyrazoğlu HG, Canpolat M, Gümüş H, Per H, Kumandaş S. Melkersson-Rosenthal Sendromlu: İki Olgu. *Firat Tıp Dergisi* 2011; 16(4): 215-8.
8. Aktar F, Sal E, Açıkgöz M, Akgün C, Başaranoğlu M, Peker E, Çaksen H. Melkersson Rosenthal Sendromu: Bir olgu Sunumu. *Van Tıp Dergisi* 2011; 18(1): 57-60.
9. Zimmer WM, Rogers RS, Reeve CM, Sheridan PJ. Orofacial manifestations of Melkersson-Rosenthal syndrome. A study of 42 patients and review of 220 cases from the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992; 74(5):610-9.