

HEMİFASİYAL ŞİŞLİK ŞİKAYETİ İLE GELEN HASTADA AYIRICI TANI: OLGU SUNUMU

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF HEMIFACIAL PANICULA: CASE REPORT

Tamer Şakrak, İsmail Küçüker, Ercan Demirbağ

Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, Erzurum

ÖZET

Giriş: Hemifasiyal şişlik Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi kliniğinde nadir de olsa karşılaşılan bir durumdur. Ayırıcı tanının yapılması, tedavi yöntem ve prensiplerini belirleyen en önemli faktördür. Bu çalışmada; hemifasiyal ödem bulgusuna yol açan ve ayırıcı tanıda düşünülmeleri gereken patolojilerin hatırlatılması amaçlanmıştır.

Olgu sunumu: 23 yaşında erkek hasta polikliniğimize 2 yıl önce başlayan ve son 6 aydır belirgin hale gelen, yüzün sol tarafını tutan şişlik şikayeti ile başvurdu. Hasta 6 yıl boyunca boks sporu ile uğraşmakta ve yüzünün sol tarafına darbe almaktaydı. Son 6 aydır sadece antrenman yapıyordu. Fizik muayenede sol hemifasiyal gode bırakmayan ödem mevcut olup, fasiyal sinir frontal ve bukkal dallarında hafif tembellik izlenmekteydi. Diğer fizik muayene bulguları tamamen normaldi. Rutin laboratuvar ve serolojik tetkikleri normal olan hastanın, yüzeysel ultrason incelemesinde; solda subkutan ödem, paranasal tomografi incelemesinde; bilateral sinüzit dışında bulgu yoktu. Tüm yüz manyetik rezonans incelemesinde; maksiller osteomyelit belirlenirken bu tanı pozitron emisyon tomografisi ile ekarte edildi. Punch biyopsi örneklemeğinde subkutan bağdoku gevşekliği ve ödem dışında patolojik bulgu saptanmadı. Mevcut bulgular ışığında hastanın şikayetinin kronik travmaya bağlı olarak geliştiği düşünüldü ve subkutan fibrozis oluşturmak amacıyla hastaya sol hemifasiyal liposakşın (suction lipektomi) uygulandı. Hastanın takiplerinde şikayetlerinin azaldığı görüldü.

Sonuç: Hemifasiyal şişlik bir çok patolojiye bağlı olarak gelişebilir. Melkersson-Rosenthal Sendromu, herediter anjiyoödem, maksiller osteomyelit, rinomaksiller mukormukozis, miyofasiyal ağrı sendromu, erizipel, sarkoidoz ve dental problemler ayırıcı tanıda düşünülmeleri gereken patolojilerdir.

Anahtar Kelimeler: Hemifasiyal ödem, ayırıcı tanı.

ABSTRACT

Introduction: Hemifacial panacula is an uncommon situation in daily plastic surgery practice. Making the differential diagnosis is the most important factor for determining the treatment ways and principals. The aim of this study is to remind the possible pathologies related to hemifacial panacula and discuss the differential diagnosis.

Case Report: Twenty-three-years-old male admitted to our clinic with left hemifacial panacula which begun two years ago. He was a professional boxer for six years but left the sport six months ago as his edema became more visible. He pointed out that he took more traumas to the left side of his face due to his boxing style. In physical examination there was an obvious non-pitting edema on his left side of the face with accompanying laziness of buccal-frontal branches of facial nerve. His routine serological and laboratory tests were normal. Subcutaneous thickening was obvious in ultrasonography and there was no abnormality but bilateral sinusitis on computerized tomography. Although MR scans concluded maxillary osteomyelitis, PET-CT scans disproved this diagnosis. Punch biopsies gave nothing but loose subcutaneous tissues with accompanying edema. With present findings, edema is associated with chronic trauma and left unilateral subcutaneous liposuction was made to increase subcutaneous fibrosis. His complaints gradually recovered after the surgery.

Result: Hemifacial panacula is idiopathic in most of the cases, it can also be a part of a specific pathology. Melkersson-Rosenthal Syndrome, hereditary angioedema, maxillary osteomyelitis, rhinomaxillary mucormycosis, myofacial pain syndrome, erysipelotheix, sarcoidosis and dental problems are important in differential diagnosis.

Keywords: Hemifacial edema, differential diagnosis.

GİRİŞ

Hastalar tarafından kalıcı ya da ataklar şeklinde gelişen ve yüzün tek tarafını tutan şişlik şeklinde ifade edilen patoloji, nadir de olsa Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi pratiğinde karşılaşılan bir durumdur. Hemifasiyal ödem bulgusunda öncelikli ayırıcı tanıya gidilmesi, altta yatan birçok, sistemik, enfektif, metabolik ve gene-

tik patolojinin ortaya çıkarılmasını sağlayabilir. Etiyolojiye göre tedavi planının belirlenmesi, tedavi başarısını belirleyen en önemli faktördür. Bu çalışma; hemifasiyal ödem bulgusunun ayırıcı tanısında düşünülmeleri gereken patolojileri bir olgu üzerinden ele almaktadır.

OLGU SUNUMU

Hastamız 23 yaşında erkek olup, yüzünün sol yarısında 2 yıl önce başlayan ve son 6 ayda belirgin hale gelen, yüzün sol yarısını tutan şişlik şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesinde; geçirilmiş lokal bir enfeksiyon ya da herhangi bir sistemik hastalığı bulunmadığı, birinci derece akrabalarında benzer şikayetlerin olmadığı saptandı. Hasta 4 yıldır maksiller sinüzit tanısı ile zaman zaman tedavi almıştı. Ancak hasta 6 yıldır boks sporu ile uğraşmaktaydı ve son 3 yıldır yarı profesyonel boks maçlarına çıkmaktaydı. Son 6 aydır ise maça çıkmıyor sadece antrenmanlara gidiyordu. Ayrıntılı anamnezde; hasta, rakibin pozisyonu ve saldırı şekli itibarıyla sürekli olarak yüzünün sol tarafına sert darbeler aldığını ifade etti. Fizik muayenede, sol hemifasiyal bölgede üstte kaş seviyesinden başlayıp, alt dudak çevresine kadar uzanan ve arkada preauriküler bölgeyle sınırlı alanda ağrısız, gode bırakmayan ve yumuşak kıvamlı ödem mevcuttu (Şekil 1a ve 1b). Sol nazolabiyal oluk diğer tarafa göre kısmen silikti. Yine aynı taraf fasiyal sinirinde, konuşma ve ıslık çalma sırasında fark edilen zayıflık vardı. Kısmen sol üst göz kapağında hissedilen okulomotor sinirde hafif tembellik mevcuttu (Şekil 2a ve 2b). Bunun dışında, his muayenesi tamamen



Şekil 1. a, b.

Hastanın preoperative dönemdeki ön ve alttan görüntüsü



Şekil 2. a, b.

Hastanın preoperatif dönemde ıslık çalm, diş gösterme görüntüsü

doğal olup, görme alanı ve göz hareketlerinde anormal bulguya rastlanmadı. Her iki kulakta işitme kaybı olmayıp, ağız muayenesi tamamen doğaldı. Hastadan ilk olarak geniş biyokimya, C Reaktif Protein (CRP), sedimentasyon, tam kan sayımı, (Tiroid Fonksiyon Testleri) TFT, Ebstein Barr Virüs, Citomegalo Virüs için serolojik testler, direkt grafi, yüzeysel ultarson (USG) ve paranasal sinüs tomografisi (CT) istendi. Tüm kan testleri normal değerlerdedi. Yüzeysel USG incelemesinde sol yanakta subkutan belirgin ödem dışında patolojik bulguya rastlanmadı. Direkt grafi ve paranasal sinüs CT'de bilateral maksiller sinüzit dışında patolojik bulguya rastlanmadı. Yapılan tüm yüz ve beyin manyetik rezonans (MR) incelemesinde, sol maksilla ve mandibula alveolar kesiminde kemik iliği ödemi ve kontrastlanma nedeniyle maksiller osteomyelit varlığı rapor edildi. Bunun üzerine aktif odak varlığı araştırılmak üzere tüm vücut Pozitron Emisyon Tomografisi (PET/CT) yapıldı. PET/CT inceleme sonucunda, herhangi aktif bir odak bulunmazken, maksiller osteomyeliti teyit edecek bulguya rastlanmadı. Takiben histopatolojik inceleme için intraoral yaklaşımla, ağız mukozasının 6 ayrı noktasından tam kat punch biyopsi örnekleri alındı. Patolojik incelemede, mukozal, submukozal alan ve kas doku tamamen doğal görünümdeyken, kas üzeri (subdermal) alanda dikkat çekici düzeyde bağ doku gevşekliliği ve ödem bulgusu saptandı. Bununla birlikte bağ doku gevşekliliğine bağlı ödem olabileceği gibi kronik ödeme bağlı bağ doku dejenerasyonu da gelişmiş olabileceği bildirildi.

Hasta 2 ay süreyle takip edildi. Bu süre içinde ödem bulgusunda herhangi bir artış ya da gerileme saptanmadı. Mevcut bulgularla net bir patoloji tanısı konamadı. Enfektif ya da sistemik bir patolojiyle bağlantı kurulamadı. Mevcut bağ doku gevşekliliği ve ödemin hastanın uzun süre yaptığı spor sırasında meydana gelen kronik travmaya sekonder gelişmiş olabileceği düşünüldü. Takiben cerrahi olarak kontur revizyonu yapılması planlandı. Hastaya sol dudak kommisüründen girilerek, cilt altı bağ doku seviyesinde ve daha önce tarif edilen ödemli alanı kapsayacak şekilde liposakşın (suction lipektomi) yapıldı. Bu şekilde dokunun iyileşme sürecinde gelişecek fibrozis ile cilt altı bağdoku gevşekliliğinin giderilmesi ya da azaltılması amaçlandı. Operasyon sonrası 2 hafta süreyle hastanın yüzünde meydana gelen yaygın ödem nedeniyle elastik bandaj kullanıldı. Takiplerde sol hemifasiyal ödemin belirgin olarak gerilediği gözlemlendi (Resim 3a,b ve 4a,b). Ancak sol üst göz kapağındaki tembelliğin devam etmesi nedeniyle hastaya tek taraflı blefaroplasti önerildi. Hastanın mevcut halinden memnun olması ve bu nedenle ikincil bir cerrahi girişimi kabul etmemesi nedeniyle blefaroplasti işleminden vazgeçildi.

TARTIŞMA

Hastalarda hemifasiyal ödemin birçok nedeni olabilmektedir. Hastamızın klinik bulguları en çok Melkersson - Rosenthal Sendromu ile benzerlik göstermektedir. Melkersson - Rosenthal Sendromunun klasik triadı; he-

mifasiyal ödem, periferik fasiyal paralizi ve dilde fissürlerin bulunmasıdır. Hemifasiyal ödem %80-90 hastada görülürken, en az görülen bulgusu %30-40 olguda fissürlü dildir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, enfeksiyon, genetik faktörler, immün patolojiler ve stres faktörleri suçlanmaktadır. En sık 2. ve 4. dekatta ve erkeklerde meydana gelir. Hemifasiyal ödem tablosu genellikle progresyon ve regresyonlarla giden bir seyir gösterir. Her ne kadar tanı klinik bulgularsa konulabilirse de, kesin tanı patolojik olarak konur. Patolojik tanıda ağız mukozasından yapılan örneklemelerde granülo-matöz inflamasyon ve lenfanjit varlığı patognomaniktir. Periferik fasiyal paralizi belirgindir. Tedavisinde özellikle kortikosteroidler sistemik ya da topikal yolla etkin olarak kullanılır. Tedavide dapsone, clofazimin, sulfosalazin gibi ajanlarda kullanılmıştır. Kortikosteroidler tedavide etkin olmakla birlikte tablo genelde tekrarlayıcıdır. Belirgin asimetri durumlarında Chelioplasti, tek taraflı blefaroplasti ve semptomatik olarak fasiyal sinir dekompresyonu uygulanabilir.¹⁻⁶

Hereditör anjiyoödem, kompleman sistemindeki C1 protein inhibitörünün kalıtsal eksikliğine bağlı bir hastalıktır. Yüzde 75 olguda aile öyküsü mevcuttur. Yüz-



Şekil 3. a, b.

Hastanın postoperatif 1. ayda ön ve alttan görüntüsü



Şekil 4. a, b.

Hastanın postoperatif 3. ayda ön ve alttan görüntüsü

de lokalize olabileceği gibi beraberinde vücudun başka bölgelerinde ya da yaygın olarak gelişen ani ödem tablosuna yol açar. Ödem gode bırakmayan tarzdadır. Tabloya ani gelişen solunum sıkıntısı da eşlik edebilir. Bu atakları, travma, enfeksiyon, diş çekimi ve ilaç kullanımı gibi bir çok faktör başlatabilir. Yıl içinde birkaç kez tekrarladığından, muhtemelen hasta aynı şikayetle daha önce bir sağlık kuruluşuna başvurmuştur. Antihistaminik ve kortikosteroid tedavisinden fayda görülür.⁷⁻⁹

Maksiller osteomyelit nadir görülen bir durum olup, penetran bir travma ya da cerrahi işlem sonrasında, nazal cerrahi prosedürleri takiben ve odontojenik apseye sekonder olarak gelişebilir. Pulsatil ve şiddetli ağrıya ağız içi ya da ağız dışından pürülan akıntı eşlik edebilir. Hemifasiyal eritem ve ödem belirgin olabilir. Direk grafide belirgin litik kemik lezyonları görülür. Konservatif olarak uzun süreli antibiyotik tedavisi verilir. Bazı durumlarda intranasal yaklaşımla sinüs drenajı ve abse boşaltılması gerekebilir.¹⁰⁻¹²

Miyofasiyal ağrı sendromu, yüzün bir yarısında çok iyi lokalize edilebilen ve çevreye doğru halkasal dağılım gösteren ağrı ve şişlik ile karakterize kronik bir tablodur. Temeldeki patoloji spesifik bir kas ya da kas grubunun travmatik olan ya da olmayan fibrositoidir. Palpasyonla çok iyi lokalize edilebilir. Etkilenen kas grubuna göre fonksiyonel disfonksiyona neden olur. Konservatif olarak tedavi edilir.¹³⁻¹⁴

Rino - maksiller mukormukozis, fırsatçı bir mantar enfeksiyonu olup, nötropenide, diyabetik ketoasidozda, hematolojik malignitelerde, malnütrisyonunda, immünsüpresif kullanımında ve bazı ağır yanık durumlarında cerrahi ya da travmaya sekonder fırsatçı enfeksiyon olarak ortaya çıkar. Hemifasiyal şişlik ve eritemi takiben günler, haftalar içerisinde ülserleşme ve siyah nekrotik eskar doku oluşumu ile karakterizedir.¹⁵⁻¹⁶

Hemifasiyal ödemde ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer bir tablo Vena Cava Sendromu'dur. Vena cava superior'un malign ya da benign bir kitle etkisiyle nadiren idiyo-patik olarak tıkanması sonucu, baş-boyun ve üst ekstremitelerde ödem ve konjesyonla karakterize bir durumdur. Kanı vena cava sistemine drene etmek için genişlemiş venöz kollateraller belirgindir. Tedavi cerrahi olarak planlanır.¹⁷

Ayrıca, dental problemler, erizipel, crohn hastalığı, sarkoidoz, amiloidoz ve Anjiyotensin Dönüştürücü Enzim (ACE) inhibitörlerinin kronik kullanımı fasiyal - hemifasiyal ödemin ayırıcı tanısında diğer düşünülmesi gereken patolojileridir.

Bizim olgumuzda şikayetin son iki yıldır devamlılık göstermesi, doku biyopsisinde spesifik bir bulguya rastlanmaması, belirgin fasiyal paralizi saptanmaması ve klasik triadın tariflenememesi nedeniyle Melkersson - Rosenthal sendromundan uzaklaşmıştır. Bununla bir-

likte literatürde tek bir Melkersson - Rosenthal sendromunun monoseptomatik bir patoloji olarak tanımlandırabileceği ifadesi de yer almaktadır. MR incelemesinde rapor edilen maksiller osteomyelit tanısından, klinik bulguların uyumsuzluğu ve PET/CT tarama sonucunda elde edilen veriler neticesinde uzaklaşmıştır. Ayırıcı tanıdaki diğer patolojilerde gerek klinik özelliklerin uymaması gerekse tetkikler neticesinde ekarte edilmiştir. Mevcut tablonun cerrahi olarak tedavi edilmesi sonrasında klinik görünümde düzelme sağlanması, etiyolojik faktörün kronik travmaya sekonder gelişen bağ doku hasarı olduğunu düşündürmektedir. Zaman zaman tekrarlayan travmalar patolojinin devamında etken olabilir.

Bu yazıda Plastik Cerrahi pratiğinde nadir de olsa karşılaşılabileceğimiz hemifasiyal ödemin ayırıcı tanısı hakkında özet bilginin sunulması ile tanisal gecikmelerin önlenmesi ve mevcut tedavi protokollerinin gözden geçirilmesi sağlanmıştır.

Dr. Tamer ŞAKRAK

Erzurum Bölge Eğitim Araştırma Hastanesi

Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, ERZURUM

E-posta: drtamersakrak@gmail.com

KAYNAKLAR

1. Zimmer W.M., Rogers R.S., Reeve C.M., Sheridan P.J. Orofacial manifestations of Melkersson-Rosenthal Syndrome: a study of 42 patients and review of 220 cases from literature. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Endodontology.* 1992;74:610-9.
2. Alexander R.W., James R.B. Melkersson-Rosenthal Syndrome: Review of literature and report of a case. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 1972;30:599-604.
3. Fisher A.A., Chronic lip edema with particular reference to the Melkersson-Rosenthal syndrome. *Cutis.* 1990;45:144-6.
4. Aktar F., Sal E., Açıkgöz M., Akgün C., Başaranoğlu M., Peker E., Çaksen H. Melkersson-Rosenthal Sendromu: bir olgu sunumu. *Van Tıp Dergisi.* 2011;18:57-60
5. Şafak M. A., Göçmen H., Kılıç R., Haberal İ., Tarhan E., Oğuz H. Melkersson-Rosenthal Sendromu: üç olgu sunumu. *Otoskop.* 2001;2:78-81.
6. Kumandaş S., Gümüş H., Topaloğlu N., Akçakuş M., Güneş T. Çocukluk çağında Melkersson-Rosenthal Sendromu ve steroid tedavisi: iki olgu sunumu. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi.* 2002;45:252-5.
7. Frank M.M. Hereditary angioedema: a half century of progress. *Journal of Allergy and Clinical Immunology.* 2004;114:626-8.
8. Witschi A., Krahenbuhl L., Frei E., Saltzman J., Spath P.J., Müller U.R. Colorectal intussusception: an unusual gastrointestinal complication of hereditary angioedema. *International Archives of Allergy and Immunology.* 1996;111:96-8.
9. Cüre E., Şahin M. Hereditör anjiödemli bir olgu. *Genel Tıp Dergisi.* 2006;16:4
10. Hiranuma H., Kawai T., Maeda T. Osteomyelitis of the maxilla. *Oral Radiology.* 1998;15;1:53-56.
11. Wolfowitz B. L. Osteomyelitis of the maxilla. *S. A. Medical Journal.* 1971;632-3
12. Shafer W.G., Hine M.K., Levy B.M. A Textbook of oral pathology. 1983:187. WB Saunders, Philadelphia.
13. Porta M. A comparative trial of botulinum toxin type A and methylprednisolone for the treatment of myofascial pain syndrome and pain from chronic muscle spasm. *Pain.* 2000;85:101-5.
14. Wolfe F., Simons D.G., Friction J., Bennett R.M., Goldenberg D.L., Gerwin R., Hathaway D., McCain G.A., Russell I.J., Sanders H.O. The fibromyalgia and myofascial pain syndromes: a preliminary study of tender points and trigger points in persons with fibromyalgia, myofascial pain syndrome and no disease. *Journal of Rheumatology.* 1992;19(6):944-51.
15. Brain O. M., Anthony A. S., Elsa G. B., John P. Disseminated RCM: A case report and review of literature. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2006;64:326-33.
16. Shi B., Lan L., Guo H., Tan Y. Concomitant diabetic ketoacidosis and rhinocerebral mucormycosis: report of case. *Chines Medical Journal.* 2004;117:1113-5.
17. Ceviz M., Becit N., Erkut B., Ünlü Y., Ateşal S., Keleş M., Yıldırım H., Koçak H. Vena cava superior sendromunda cerrahi tedavi. *Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi.* 1998;6:258-62.