

FASIAL HEMİATROFİ (BİR OLGU RAPORU)*

Gülnur E. YAVUZ**

GİRİŞ

Fasial hemiatrofi, yüzün deri ve subkutanöz dokularının erimesi ile karakterize ender görülen bir hastalıktır. Ayrıca kas, kırıldak, kemik dokusu da etkilenebilir. Başlangıcı genellikle klinik belirti vermeden ve özellikle 20 yaşına kadar olan süre içerisinde ortaya çıkar. Erime herhangi bir noktada, geride değişik derecelerde deformiteler bırakarak durabilir. Atrofi genellikle te ktarafli, bazan ise iki taraflı olur. Hastalık isminin düşündürdüğünden çok daha geniş kapsamlıdır ve ekstremiteleri, larenks, farenks, göz beyin ve vücuttaki diğer organları sarabilir.

Progresif hemifasial atrofi (progressive hemifacial atrophia) ya da fasial hemiatrofi, lokalize skleroderma (localized scleroderma), hemifasial mikrosomi (hemifacial microsomia), travmatik yağ nekrozu (traumatic fat necrosis), fasial paralizi (facial pralysis)'ye bağlı atrofi ve tek taraflı kısmi lipodistrofi (unilateral partial lipodystrophia)'den ayrılmalıdır. Hemifasial atrofi ve lokalize skleroderma arasındaki ilişki bakımından birçok spekülasyonlar yapılmıştır. Kimi yazarlar skleroderma ve fasial hemiatrofiyi aynı bozukluğun değişik cepheleri olarak görmelerine karşın, kimileri de bunları benzer patojenik ilişkiye sahip farklı olgular olarak düşünmektedirler (2).

(*) Gazi Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi I. Bilimsel Kongresinde tebliğ edilmiştir (16-21 Haziran 1987, Milli Kütüphane, Ankara).

(**) G.Ü. Dişhek. Fak. Ağız-Diş-Çene Hast. ve Cer. ABD., Dr.

OLGU RAPORU

59 yaşındaki M.B. isimli erkek hasta Ocak 1987 tarihinde kliniğimize başvurdu.

Hastamızın ağız dışı muayenesinde ilk göze çarpan nokta, sağ yüz yarısındaki çok belirgin bir atrofi idi (Resim 1). Ağız içi muayenede üst çenede kökler ve periodontitisli dişler saptandı.



Resim 1. Hastanın sağ, sol ve önden klinik görünümü.

Alınan anamnezde yüzdeki erimenin başlangıcı ile ilgili olarak kesin bir bilgi elde edilemedi. Yalnız 1960'lı yıllarda ciğerlerindeki bir rahatsızlık yüzünden Ankara Keçiören Sanatoryum'unda 45 gün yatığını belirtti. Bundan aşağı yukarı 10 sene sonra yüzünde bir erime olduğunu çevresi tarafından farkedildiğini, kendisinin ise

bir sre iin, konuřma sırasında kısa sreli bir kesinti, yz kaslarında ekilmeler ve dilini sıklıkla ısırması gibi olayları o dnemlerde yařadığını syledi.

Yine hastamız bundan 10 sene kadar nce diřsel problemler yznden sađ taraf diřlerini uzunca bir mddet kullanamadığını bildirdi.

Hastamızda yapılan eřitli incelemelerin sonuları ise řyle idi :

Beyaz kan hcresi sayısı : 5200 (normal)

Hematokrit : % 42 (normal)

İdrar tahlil sonuları : (normal)

Kan řekeri : 129 mgr. (ok az yksek)

Kolestrol : 208 mgr. (normal)

Alkaleen fosfataz : 71 U/l. (normal)

Latex testi : negatif

IgG : 1430 mg/dL

IgM : 192 mg/dL

IgA : 419 mg/dL

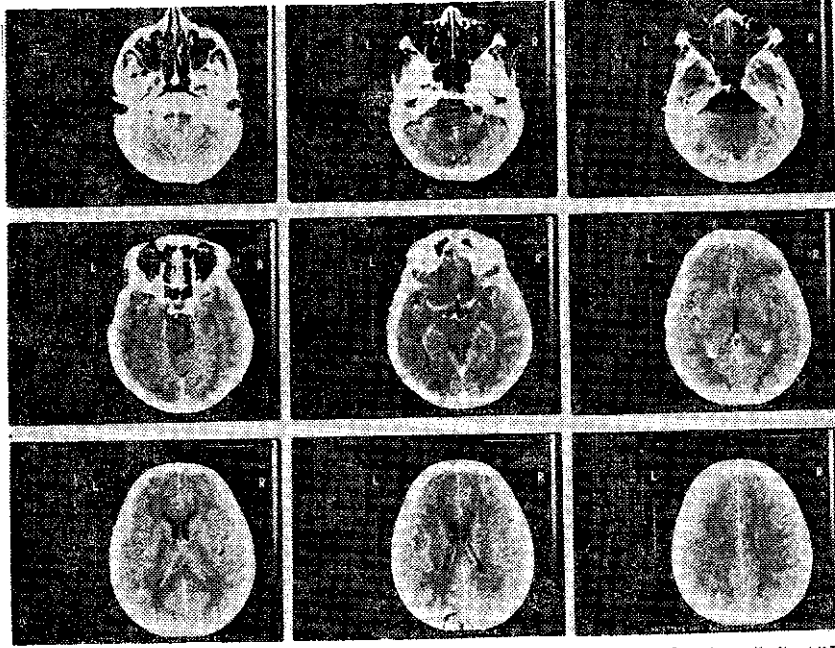
Akciđer radyografisinde sađ nc kosta zerine sperpoze olmuř dansitenin hastanın geirdiđi bir travmaya bađlı olduđu, onun haricinde patolojik bir konfigurasyonun olmadığı saptandı.

Elektromyografik (EMG) incelemelerde nrojenik ve myojenik bir patolojiye ait herhangi bir bulgu elde edilemedi. Temporal, maseter ve orbita evresi kaslarında yapılan incelemelerde ne motor ne de duyuusal sinirlerle ilgili bir yetmezlik izlenmedi.

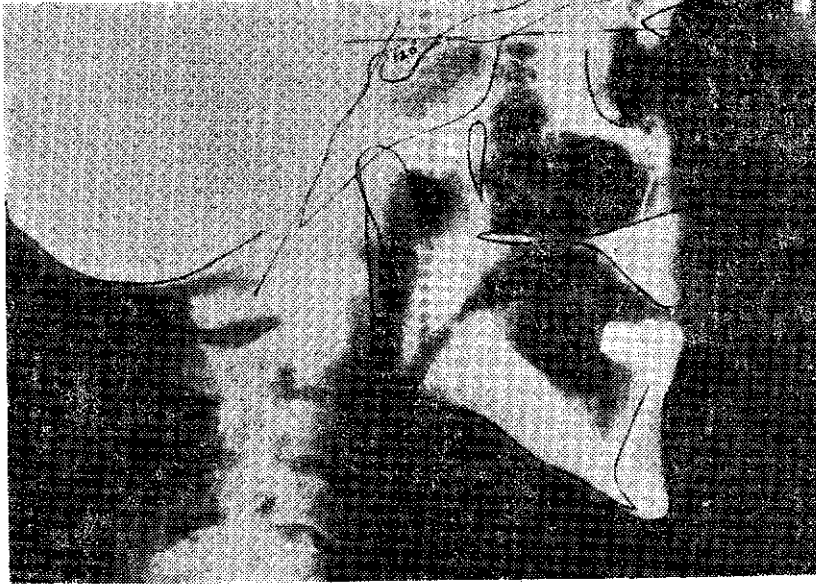
Bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) sonuları tamamen normaldi (Resim 2).

Sefalometrik kafatası tabanı lm deđerleri 120° ile normal sınırlar iindeydi (Resim 3).

FASIAL HEMİATROFİ

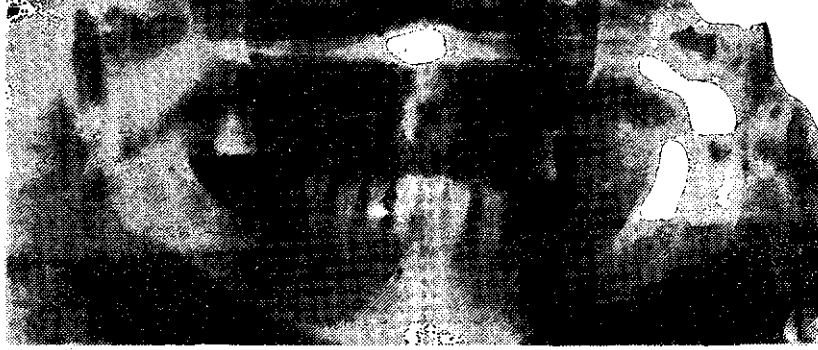


Resim 2. Hastadan alınan bilgisayarlı beyin tomografisi kesit görüntüleri.



Resim 3. Hastanın sefalometrik olarak kafatası tabanı açısının değerlendirilmesi.

Alınan ađız dıřı filmlerde atrofinin yalnızca yumuřak dokuyu etkilediđi, kemik yapıda herhangi bir asimetrinin mevcut olmadığı; TME'in ise hem radyolojik olarak, hem de bilateral palpasyonla incelenmesinde normal olduđu gzlendi (Resim 4).



Resim 4. TME'in ve alt ene kemiđinin panoramik rntgen filmindeki grnts.

TARTIřMA

Hemifasial atrofi gerek tabiatı ve etyolojisi henz anlařılmamıř, ancak yıllardan beri tanınan bir durumdur. Etyoloji, patogenezi ve beraberindeki semptomları hakkında ileri srlen dřncelerden taraftar toplananları řyle sıralanabilir :

- 1) Diř ekimi dahil fasial travma sıklıkla etyolojik olarak birinci sırada kaydedilmektedir.
- 2) Genetik faktrler etyolojik olarak nemsiz grnmektedirler.
- 3) İlgili kaslarda dejenerasyonun herhangi bir nrolojik belirtisi yokken de eđer bozukluk splanknokranial geliřimin tamamlanmasından nce bařlamıřsa, kemik dokusunda da bir atrofinin ortaya ıktıđı sylenmektedir.
- 4) Lezyon genellikle trigeminal saha ile sınırlı olduđundan, ođu olgularda bu sinirle bir ilgisi olduđu iddia edilmektedir (2).

Sagild (6) 1985'de yayınladıđı makalesinde, eřitli yazarların bu hastalıđın bazan aynı taraflı serebral disfonksiyonla beraber ol-

duğunu ve aynı taraflı ya da diffüz beyin atrofisi varlığını bildirdiklerini kaydetmektedir. Bizim yaptığımız bilgisayarlı beyin tomografisi incelemelerinde ise normal dışı herhangi bir bulgu izlenmemiştir.

Wolf (8) 20 yıldır izlediği bir hastasındaki birçok nörolojik ve oftalmolojik komplikasyonları sıralamış ve hastalığın etyolojisinde bir «yavaş virüs»ün rol oynaması olasılığını kaydetmiştir. Bizim hastamızda yapılan laboratuvar incelemelerinde latex testinin (—), IgG, M ve A değerlerinin normal sınırlar içerisinde olması en azından bu evrede bir hiperimmün cevabın olmadığını göstermektedir.

Dawson (3) bir bayan hastasındaki fasial hemiatrofinin sarkoidosis'le beraber olduğundan ve kimi yazarların bu hastalığın sıklıkla pulmoner tüberkülozla birlikte görüldüğünü bildirdiklerinden bahsetmektedir. Benzer olarak hastamızın anamnezinde de geçirilmiş bir tbc. olgusu sözkonusudur.

Smith (7) 1977'de hemifasial atrofi 22 yaşındaki bayan hastasında bulguladığı oftalmolojik komplikasyonları; Zafarulla (9) 28 yaşındaki bayan hastasında fasial atrofi ve enoftalmus'un yanısıra rhomboid kasta da atrofi izlediğini; Hickman (5) ise bütün vücutta belirgin bir aynı taraflı etkilenmenin olduğu bir vakasını rapor etmiştir. Bizim olgumuzda ise hastalık oftalmolojik ve diğer komplikasyonlara yol açmamış, yalnızca sağ yüz yarısındaki yapıları etkilemiş durumdaydı.

Crikelair (2) ve arkadaşları, inceledikleri 6 hastanın 5'inde anormal kafatası tabanı açıları, yani bir kifosis (kyphosis) olduğunu, bunun da hastalığın etyolojisinde konjenital bir nörokranial malformasyon olasılığını akla getirdiğini rapor etmişlerdir. Yazarların hastalarında 95° - 114°'ye kadar izledikleri anormal kafatası tabanı açıları hastamızda 120° ile normal sınırlar içinde idi.

Bramley ve Forbes (1) 1960'da alt çenede, nedeni progressif hemiatrofi olan bir fraktür vakası yayımlamışlardır. Bizim olgumuzda yapılan radyografik ve klinik çene kemiği ve eklemdede herhangi bir patolojiyi ortaya koymamıştır.

Foster (4) de eğer bozukluk gelişme döneminde meydana gelirse diş köklerinde gelişimin yavaşladığını ve bu etkinin son derece

lokalize olmasının atrofinin etyolojisinde ileri srlen nrotrofik teoriyi desteklediđini belirtmektedir. Olgumuzda bozukluk geliřme dneminden sonra ortaya çıktıđı için bu konu karřılařtırılamamıřtır.

Olgumuzda BBT ve EMG ile edindiđimiz bulguların tamamen normal olması serebral ve nrojenik bir patolojinin olmadıđının delilidir. Ancak bir dnem için fark ettiđi konuřmada kesiklik, kas çekilmeleri, dil ısırması gibi haller geçici bir sre için serebral etkilenmenin söz konusu olabileceđini akla getirmektedir.

Sonuç olarak aldıđımız anamnez ve yaptıđımız çeřitli incelemelerin ışığında, bu vakanın etyolojisinde hastanın geçirdiđi tberkloz tablosunun bař etken olabileceđi ve belki lokal etkilerin de hızlandırıcı bir unsur olarak dřnlebileceđi kanısına varılmıřtır.

Ancak hastalıđın gerçek etyolojisi ve yapısı ile ilgili bilgilerin hl yetersiz kaldıđı ve konunun daha geniř arařtırma ve zamana gereksinim gsterdiđi, bu olgu ile bir kez daha ortaya konmuřtur.

ZET

Fasial hemiatrofi ender grlen fakat iyi bilinen bir hastalıktır. Deri, subkutanz dokular, kas, kartilaj veya kemiđin yzn yarısını tutan ilerleyici atrofi ile karakterizedir. Raporumuzda 59 yařındaki erkek hastamızda sađ yz yarısını tutan, belirgin bir atrofi gzlenmiřtir. Yapılan radyolojik, laboratuvar, BBT ve EMG incelemeleri normal olarak izlenmiřtir.

Bilgi ve bulgular konunun etyolojik ve teraptik olarak daha birçk arařtırmayı gerektirdiđini ortaya koymaktadır.

SUMMARY

FACIAL HEMIATROPHY : A CASE REPORT

Facial hemiatrophy is a rarely seen bu well known disease. It is characterized with progressive hemiatrophy of facial skin, subcutaneous tissues, muscle and cartilage or bone. In our case, a pro-

FASIAL HEMİATROFİ

minent atrophy was observed on the right side of the face of a 59 year - old male patient. The laboratory, EMG, CT and other radiographic examinations revealed normal values. In the light of knowledge and evidences it is concluded that hemifacial atrophy requires further investigation etiologically and therapeutically.

KAYNAKLAR

- 1 — Bramley, P., Forbes, A. : A Case of Progressive Hemiatrophy Presenting With Spontaneous Fractures of the Lower Jaw. *British Medical Journal*, 14 : 1476-1478, 1960.
- 2 — Crikelair, G.F., Moss, M.L., Khuri, A. : Facial Hemiatrophy. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 29 : 5-13, 1962.
- 3 — Dawson, T.A.J. : Facial Hemiatrophy (Parry-Romberg Syndrome). *British Journal Dermatol.*, 78 : 545-546, 1966.
- 4 — Foster, T.D. : The Effects of Hemifacial Atrophy on Dental Growth. *British Dental Journal*, 146 : 148-150, 1979.
- 5 — Hickman, J.W., Sheils, W.S. : Progressive Facial Hemiatrophy. *Archives of Internal Medicine*, 113 : 716-720, 1964.
- 6 — Sagild, J.C., Alving, J. : Hemiplegic Migraine and Progressive Hemifacial Atrophy. *Annals of Neurology*, 17 : 620, 1985.
- 7 — Smith, B., Guberina, C. : Coloboma in Progressive Hemifacial Atrophy. *American Journal of Ophthalmology*, 84 : 85-89, 1977.
- 8 — Wolf, S.M., Verity, M.A. : Neurological Complications of Progressive Facial Hemiatrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 37 : 997-1004, 1974.
- 9 — Zafarulla, M.Y.M. : Progressive Hemifacial Atrophy : A Case Report. *British Journal of Ophthalmology*, 69 : 545-547, 1985.