



Tekrarlayan Fasiyal Paralizili bir Olgu: Melkersson-Rosenthal Sendromu

A Case with Recurrent Facial Palsy: Melkersson-Rosenthal Syndrome

Fatma Derya Bulut¹, Gülen Gül Mert², Faruk İncecik², Özlem M Hergüner², Şakir Altunbaşak²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri ve ²Pediyatrik Nöroloji Anabilim Dalları. ADANA

Cukurova Medical Journal 2014;39(4):918-921.

ÖZET

Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS), tekrarlayan fasiyal paralizi, orofasiyal ödem, dilde fissürle karakterize nadir bir nöromukokütanoz sendromdur. Oligosemptomatik ve monosemptomatik olgular, klasik triaddan sık görülür. Bulguların ikisinin görülmesi veya bulguların biri ve biyopside granümatöz keilitin varlığı Melkersson-Rosenthal sendromu tanısı için yeterlidir. Bu yazıda Melkersson-Rosenthal sendromu tanısı alan 12 yaşında bir erkek sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Melkersson-Rosenthal sendromu, tekrarlayan fasiyal paralizi, çocuklar.

ABSTRACT

Melkersson-Rosenthal syndrome (MRS) is a rare neuromucocutaneous syndrome characterized by recurrent facial paralysis, orofacial edema and fissured tongue. Oligosymptomatic and monosymptomatic forms are more common than the triad. The presence of two manifestations or one manifestation with granulomatous cheilitis in biopsy is sufficient to make diagnosis of Melkersson-Rosenthal syndrome. We present a 12 years-old male who is diagnosed Melkersson-Rosenthal syndrome.

Key Words: Melkersson-Rosenthal syndrome, recurrent facial paralysis, children.

GİRİŞ

Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS), tekrarlayan ve gode bırakmayan orofasiyal ödem, dilin dorsal yüzünde fissür ve periferik fasiyal paralizi triadından oluşan ve nadir görülen bir nöromukokütanoz sendromdur¹⁻³. Klasik triad nadir görülür. Çocukluk çağında genellikle mono/oligosemptomatik seyrederek. Çocukluk yaş grubundan nadir görülmekte olup, ikinci ve dördüncü dekatlarda ve erkeklerde daha sık görülür⁴⁻⁶. Etiyoloji tam olarak bilinmemekle beraber enfeksiyonlar, ailevi eğilim, genetik faktörler, immünyetmezlik, atopi, besin intoleransı ve stres gibi faktörler suçlanmıştır⁷⁻⁹. Orofasiyal

ödemin olduğu bölgeden yapılan biyopside nonkazeifiye granülomlar görülür ki bu enfeksiyöz etiyojijiyi, oral Crohn hastalığını, rekürren anjiyoödem ve maligniteyi dışlayarak tanıyı destekler. MRS'de en sık görülen bulgu dudak ödemidir. İzole göz kapağı ödemi de görülebilir¹⁰. En az görülen bulgu ise dilde fissürdür ve tek başına tanısal değildir¹¹. Fasiyal paralizi ise klasik Bell's paralizisinden farklı olarak rekürren özellik gösterir^{8,12,13}. Kulak ağrısı, işitme azlığı ve tat alma bozuklukları paraliziyeye eşlik edebilir. Tekrarlayan ataklar nedeniyle fibrozis ve yumuşak doku hiperplazisi görülebilir¹⁴. Semptomlar özellikle erken ataklarda tedavisiz de gerileyebilir. Fakat zamanla bulgular kalıcı olabilmektedir. Günümüzde çoğu

hasta steroidle tedavi edilmektedir¹⁵. Bazı hastalarda progresyon devam etmekte ve fasiyal sinir dekompresyonu gerekmektedir¹⁶.

Çocukluk çağında görülen rekürren fasiyal paralizinin nadir bir nedeni olduğundan bu olguyu ilginç bularak sunduk.

OLGU SUNUMU

12 yaşında erkek hasta son 1 aydır yüzünün sağ tarafında hafif şişlik, ağzının sol tarafa kayması, sağ göz kapağını tam kapatamama yakınması ile başvurdu. Yakınmalarının başlamasından önce travma veya enfeksiyon öyküsü yoktu. Hastanın öyküsünden son 5 yılda toplam 4 kez benzer şikayetler ile fasiyal paralizisi tanısı aldığı öğrenildi. Toplam 3 kez sağ, 1 kez sol fasiyal paralizisi olan hastanın o dönemde steroid kullanma ve yaklaşık 1 ayda bulguların gerilemesi öyküsü mevcuttu. Hastanın özgeçmişinde özellik yoktu. Büyüme ve gelişme basamakları yaşları ile uyumluydu. Soygeçmişinde anne-baba akrabalığı ve ailede benzer öykü yoktu. Fizik muayenesinde, boy: 157 cm (50-75p) ve ağırlık: 46 kg (25-50p) idi. Hastanın sağ yanağında dolgunluk mevcuttu, sağ gözünü tam kapatamıyordu. Gülerken ve dişlerini gösterirken ağız kenarı sola kayıyordu. Sağ nazolabial sulkusu silinmişti. Dilinde fissür mevcuttu. Kulak-burun-boğaz muayenesi normal sınırlardaydı. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Hastanın laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, serum elektrolitleri, sedimentasyon, CRP, ASO, immunglobulin düzeyleri normaldi. HIV, EBV, CMV ve Parvovirüs enfeksiyon etkenlerine yönelik yapılan serolojiler negatifti. İşitme testleri, PPD, akciğer grafisi, serebral manyetik rezonans görüntüleme normaldi. Hastaya 1 mg/kg/gün oral metilprednisolone başlandı. Hastanın kliniği beş hafta içinde tamamen düzeldi.

TARTIŞMA

Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS), tekrarlayan periferik fasiyal paralizisi, orofasiyal ödem ve dilin dorsal yüzünde fissür ile karakterize

bir¹⁻³. Klasik triad hastaların %25'inde görülmektedir¹¹.

MRS'nin genellikle ilk ve en sık görülen bulgusu orofasiyal ödem olup, olguların %80-100'ünde bulunur¹⁷. Ağrısızdır ve gode bırakmaz, genellikle tek taraflıdır. Sıklıkla üst dudağı tutan çene, yanaklar ve göz çevresine de yayılabilen kaşıntısız, ağrısız karakterde bir ödemdir^{18,19}. Ayırıcı tanıda orofasiyal ödem yapan diğer nedenler herediter anjiyoödem, superior vena cava sendromu, hipotiroidi, dental problemler, rekürren erizipel, Crohn hastalığı, sarkoidoz, amiloidoz, ACE inhibitörlerinin kronik kullanımı, lenfanjioma, hemanjioma, submukozal neoplaziler, eozinofili, lenfoma, kronik HSV labialis ve Uscher sendromu yer alır²⁰.

MRS'nda fasiyal paralizisi olguların % 47 ile % 90'ında görülmektedir ve sinir dokusunun nonkazeöz granümatöz infiltrasyonuna veya ödem basısına bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir⁴. MRS'nda fasiyal sinir paralizisi genellikle tek taraflıdır ve klinik olarak Bell's paralizisine benzemektedir. Ayrıca fasiyal paralizinin bilateral veya karşı tarafta olabileceği de bildirilmektedir²¹. Norveç'te bir hastanede yapılan prospektif bir çalışmada fasiyal paralizisi vakalarının %4'ünden azının MRS nedeni olduğu saptanmıştır²². Çocukluk çağında tekrarlayan fasiyal paralizisi insidansı %3 ile %11 arasında değişir²³. Tekrarlayan periferik fasiyal paralizisi nedenleri arasında Bell paralizisi, Melkersson Rosenthal sendromu, enfeksiyöz mononükleozis, sifiliz, herpes zoster, otitis media, multipl skleroz, diabetes mellitus, lösemi, myastenia gravis, Guillain Barre sendromu, poliarteritis nodoza ve malignansiler yer almaktadır¹⁹.

Fissürlü dil ya da lingula plikata MRS'lu erişkin hastaların %50-70'inde görülürken çocukların sadece %30'unda görülür. Dilde plikalaşma MRS'nun başlangıç bulgusu olarak hiçbir yayında belirtilmemiş olup hastalığın seyri sırasında oluştuğu, otozomal dominant geçişli de olabileceğine dair yayınlar bulunmaktadır¹⁹. Bununla birlikte lingula plikata

genel popülasyonda sık görülen bir anomali olarak tarif edildiğinden MRS'nun tanısını koymada en az önemli bulgudur²⁴.

Bu nadir sendromun insidansı %0.08'dir¹⁸. Tanı klinik olarak konulmakta olup biyopsi tanı için destekleyicidir, fakat şart değildir. Histopatolojik incelemede nonkazeifiye granülomatöz inflamasyon ve lenfanjit patognomoniktir¹¹. Fasiyal sinirde de lenfositik infiltrasyon ve interstisyel ödem izlenir. MRS'de pozitif aile anamnezi dikkat çekicidir²¹.

Hastamızda her üç bulgu var olduğundan klasik triad mevcuttu. Klinik ve laboratuvar bulgular eşliğinde diğer hastalıklar dışlandı. Hastanın ailesi izin vermediği için biyopsi alınamadığından histopatolojik değerlendirme yapılamadı.

MRS tedavisinde kortikosteroidler ilk sırada yer almaktadır. Topikal, intralezyonel veya oral olarak kullanılır⁴. Tedavide 1 mg/kg/gün'den 7 gün, takiben 0,5 mg/kg/günden 7 gün oral prednisone tedavisi faydalı olduğu bildirilmektedir^{17,18}. Medikal tedavide kullanılan diğer ilaçlar dapsone, clofazimin, sulfasalazine, hidroklorokin, antibiyotikler (penisilin, tetrasiklin, eritromisin, klindamisin) ve difenhidramindir²⁵. Cerrahi tedavide ise keiloplasti ve blefaroplastinin yeri mevcuttur. Fasiyal sinir dekompresyonu da yapılabilir^{26,27}. Yine de tam remisyon sağlayan kesin bir tedavi henüz yoktur.

Sonuç olarak, MRS'nun nadir görülmesi, mono/oligosemptomatik vakaların daha sık olması ve erişkin yaşta daha sık görülmesi nedeniyle çocuk hastalarda tanıda zorluklar olmaktadır. MRS, tekrarlayan fasiyal paralizilerin ayırıcı tanısında çocukluk çağında da göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Melkersson E. Case of recurrent facial paralysis with angioneurotic edema. *Hygiea*. 1928;90:737-41.
2. Rosenthal C. Klinisch-erbbiologischer Beitrag zur Konstitutions-pathologie: Gemeinsames Auftreten von (rezidivierender familiärer). Facialislähmung, angioneurotischem gesichtsödem und lingua plicata in arthritismus-familien. *Ztschr Neurol Psychiatry*. 1931;131:475-501.
3. Hornstein OP. Melkersson–Rosenthal syndrome: A neuro-mucocutaneous disease of complex origin. *Curr Probl Derm*. 1973;5:117–56.
4. 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 literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1992;74:610-9.
5. McGrath DS, Doyle C, Bredin CP. Melkersson-Rosenthal syndrome-a differential diagnosis of facial sarcoidosis. *Ir J Med Sci*. 1997;166:253-6.
6. Morales C, Penarrocha M, Bagan JV, et al. Immunological study of MRS. Lack of response to food additive challenge. *Clin Exp Allergy*. 1995;25:260-4.
7. Armstrong DK, Burrows D. Orofacial granulomatosis. *Int J Dermatol*. 1995;34:830-3.
8. Worsaae N, Christensen KC, Schiodt M, et al. MRS and cheilitis granulomatosa. A clinicopathological study of thirty three patients with special reference to their oral lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1982;54:404-13.
9. Greene RM, Rogers RS. MRS: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol*. 1989;21:1263-70.
10. Rawlings NG, Valenzuela AA, Allen LH, Heathcote JG. Isolated eyelid edema in Melkersson–Rosenthal syndrome: a case series. *Eye*. 2012;26:163-6.
11. Cockerham KL, Hidayat AA, Cockerham CG. Melkersson Rosenthal Syndrome. New Clinicopathologic Findings in 4 Cases. *Arch Ophthalmol*. 2000;118:227-32.
12. Vistnes LM, Kernahan DA. The Melkersson–Rosenthal syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 1971;48:126–32.
13. van der Waal RI, Schulten EA, van der Meij EH, van de Scheur MR, Starink TM, van der Waal I. Cheilitis granulomatosa: overview of 13 patients with long-term follow-up results of management. *Int J Dermatol*. 2002;41:225-9.
14. Şafak MA, Göçmen H, Kılıç R. Melkersson Rosenthal Sendromu: Üç Olgu Sunumu. *Otoskop* 2001;2:78-81.

15. Elias MK, Mateen FJ, Weiler CR. The Melkersson–Rosenthal syndrome: a retrospective study of biopsied cases. *J Neurol*. 2013;260:138–43.
16. Saltık S, Karatoprak EY, Çetin AF. Yineleyen fasiyal sinir paralizisinin ender bir nedeni: Melkersson Rosenthal sendromu. *Göztepe Tıp Dergisi*. 2012;27:193-6.
17. Melek H, Köken R, Bükülmez A. et al. Melkersson-Rosenthal Sendromu: Bir Olgu Sunumu. *Güncel Pediatri*. 2007;5:82-4.
18. Dodi I, Verri R, Brevi B, et al. Monosymptomatic Melkersson-Rosenthal syndrome in an 8-year old boy. *Acta Biomed*. 2006;77:20-3.
19. Ziem PE, Pfrommer C, Goerd S, Orfanos CE, Blume-Peytavi U. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. *Br J Dermatol*. 2000;143:860-3.
20. Litvyakova LI, Bellanti JA. Orofacial Edema: A Diagnostic And Therapeutic Challenge For the Clinician. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2000;84:188-92.
21. May M, Klein SR. Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 1991;24:613-45.
22. Mair LW, de Graaf AS. Peripheral facial palsy in subarctic Norway. *Acta Otolaryng*. 1974;77:119–25.
23. Devriese PP, Schumacher T, Scheide A, de Jongh RH, Houtkooper JM. Incidence, prognosis and recovery of Bell's palsy. A survey of about 1000 patients (1974-1983). *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 1990;15:15-27.
24. Van der Waal R, Shulten E, van de Scheur MR et al. Cheilitis granulomatosa. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001;15:519-23.
25. Hornstein OP. Melkersson Rosenthal Syndrome. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol 8. New York, NY: American Elsevier Publishing Co. 1970:205-40.
26. Cohen HA, Petach R, Cohen IZ, et al. Melkersson Rosenthal syndrome. *Cutis*. 1994;54:327-8.
27. Graham MD, Kemink JL. Total facial nerve decompression in recurrent facial paralysis and the Melkersson-Rosenthal Syndrome: a preliminary report. *Am J Otol*. 1986;7:34-7.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Fatma Derya Bulut
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
ADANA
E-mail: dozduran@cu.edu.tr

Geliş tarihi/Received on :24.03.2014

Kabul tarihi/Accepted on: 30.04.2014