

Bilateral ve tekrarlayan fasiyal paralizinin nadir nedeni: Melkersson-Rosenthal sendromu

A rare cause of bilateral and recurrent facial palsy: Melkersson-Rosenthal sendromu

Mehmet Akdağ, Fazıl Emre Özkurt, Beyhan Yılmaz, İsmail Topçu, Faruk Meriç

ÖZET

Melkersson-Rosenthal Sendromu yineleyen periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize granülatöz hastalıktır. Bu yazımızda çocuklukta itibaren 2 kez sol ve bir kez sağ taraftan periferik paralizi atağı geçiren ve idiopatik fasiyal paralizi tanısı alan olgunun kliniğimize tekrar sağ tarafta periferik fasiyal paralizi ön tanısı ile yatırılıp tetkik ve takip sonucunda Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS) tanısı alan hastada; fasiyal paralizinin farklı tarafta ve farklı zamanlarda tekrarlayıcı olması ve tedaviye dirençli olması ve ayrıca gençlik çağında ender görülüyor olması nedeniyle sunulmuştur. Ancak bu sendromla ilgili gerek doğru etiyojoloji ve gerekse sonuç veren tedavi açısından klinikopatolojik ek çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Melkersson-rosenthal sendromu, fasiyal paralizi, fissürlü dil

ABSTRACT

Melkersson-Rosenthal syndrome is a granulomatous disease which is characterized by the triad of recurrent peripheral facial palsy, orofacial edema, and fissured tongue. In this article we presented one case who, since childhood, had had peripheral paralysis attack twice on the left side and once in the right side and was diagnosed with idiopathic paralysis before being admitted to our clinic for the second time with the preliminary diagnosis of peripheral facial paralysis on the right side and then diagnosed and followed up with the diagnosis of Melkersson-Rosenthal Syndrome (MRS). We presented this case since the facial paralysis recurred on the different side and in different times and also since it remained resistant to treatment of steroids and it is seen rarely in adolescence. However, further clinic-pathological studies are required to investigate the etiology and find right treatment procedures for this syndrome.

Key words: Melkersson-Rosenthal syndrome, facial paralysis, fissured tongue

GİRİŞ

Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS) yineleyen periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize granülatöz hastalıktır. Yaşamın 2 veya 3. dekatında görülebilen nadir rastlanılan ve nedeni kesin bilinmeyen bir hastalıktır [1]. Yaşamın gençlik çağında ender görülmesine karşın bu sendroma yaşamın 2. ve 3. dekatında daha sık rastlanır. MRS; ender görülen bir hastalık olup, insidansı %0,08 olarak bildirilmektedir [2]. Hastalığın etiyojolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, etiyojogeneizde ailevi eğilim, infeksiyonlar, genetik faktörler, immün yetmezlik, atopi, besin intoleransı

ve stres faktörleri gibi birçok etken suçlanmaktadır [3-5].

Sendromun belirti ve bulgularının spontan veya medikal tedaviyle gerilediğine dair yaygın kanı olmasına karşın, bazı hastalarda klinik progresif seyredilmekte ve cerrahi tedavi (fasiyal sinir dekompresyonu) gerektirmektedir.

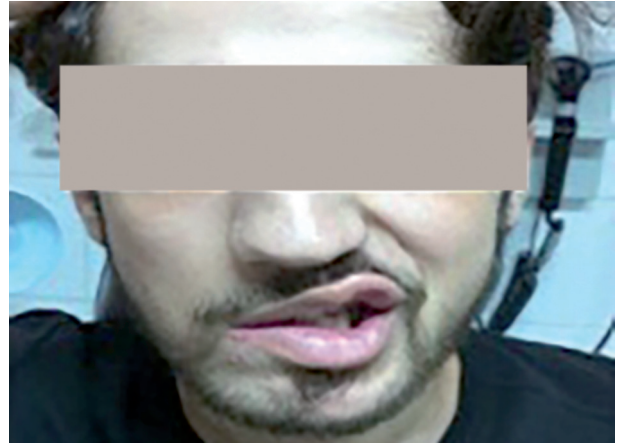
Bu yazımızda çocuklukta itibaren 2 kez sol ve bir kez sağ taraftan periferik paralizi atağı geçiren ve idiopatik fasiyal paralizi tanısı alan olgunun kliniğimize tekrar sağ tarafta periferik fasiyal paralizi ön tanısı ile yatırılıp tetkik ve takip sonucunda Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS) tanısı alan

hastada; fasiyal paralizinin farklı tarafta ve farklı zamanlarda tekrarlayıcı olması ve tedaviye cevap alınamaması ve ayrıca gençlik çağında ender görülüyor olması nedeniyle vaka sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz kliniğine 21 yaşında erkek hasta yaklaşık 6 ay önce 10 gündür gözünü kapatamama, ağız köşesinin sağ tarafa kayması, ve gözlerinde yaşarma şikayeti ile sağ fasiyal paralizi ön tanısı nedeniyle tetkik ve tedavi amaçlı yatırıldı. Hastanın muayenesinde; sağ gözünü kapatamama, dişlerini sıkarken sağ nazolabial sulkusta düzleşme, gözlerinde yaşarma ve çene kaslarında dikkatli gözlemlenilen kas seyirmesi tespit edildi (Resim 1). Ayrıca fasiyal paralizi bulguları dışında yapılan kulak burun boğaz muayenesinde sağ yanakta hafif şişlik, dilde fissürlü yapının (Resim 2) fark edilmesi diğer önemli muayene bulguları olup; kulak zarları bilateral sağlam idi. Anamnezde daha önce sağ tarafta bir kez ve sol tarafta iki kez olmak üzere yüz felci geçirdiğini ifade etmesi üzerine muhtemel etiyojijiyi saptamak üzere önce kontrastlı internal akustik ve kranial manyetik rezonans (MR) çektilirdi. MR'da şüpheli sol anterior inferior kranial arter internal akustik düzeyinde tip 1 lup oluşturan ve 7. Sinir ile yakınlık imajı oluşturmakla beraber serebello-pontin köşe ve internal akustik kanal normal görünümde idi (Resim 3). Ayrıca 0.5-1mm kesitlerle çekilen temporal kemik tomografisinde mastoit ve orta kulak havalanması doğal olup internal akustik kanalda belirgin asimetri gibi belirgin patoloji gözlenmedi (Resim 4). Odyolojik tetkikte hastada normal pure tone skorları elde edilmekle beraber stapes refleksi sağ tarafta tüm frekanslarda elde edilemedi. Hastanın ilk gün yatışında prognozu takip ve tedaviye cevap vermek için kullandığımız House Brackmann Skalası 4 idi. Yapılan elektromyografide yüzün istemli kaslarında Motor Unit Potansiyel (MUP) aktivitesi elde edilemedi; istirahatte fasikilasyon ve fibrilasyon aktivitesi izlenerek fasiyal sinirin denervasyonu ile uyumlu sonuç alındı. Hastanın steroid ve anti viral ilaç dahil olmak üzere 14 günlük medikal tedavi ve aynı anda fizik tedavi rehabilitasyonu uygulanmasına rağmen House Brackmann Skalasında değişiklik olmadı. Ancak hasta yaklaşık 6 ay boyunca ayda bir olmak üzere takip edilmek kaydı ile taburcu edildi. Takip döneminde yirmi bir gün boyunca sabah kahvaltı önce-

si bir adet Pantoprazol 20 mg ve kullanılan steroid tedavisinin sonlandırıldığı son doz olan 4mg metil prednisolon günde bir kez tok karınla devam edildi. Daha sonra fizik tedavi ve rehabilitasyon kliniği tarafından önerilen eksersizleri hasta tarafından düzenli olarak yapıldı. Fasiyal paralizi takibi açısından kontrol tarihinden önce polikliniğimize başvuran hastanın tam olmamakla beraber gözünü kapatmaya başladığını ve yüzünde his duyusunun tekrar geldiğini ifade eden hastanın muayenesinde House Brackmann Skalasının 3'e gerilediğini ve paralizinin kısmen gerilediğini tespit ettik (Resim 5) ve otoloji-nöroloji konseyi önerisi ile hasta takibine devam kararı alındı.



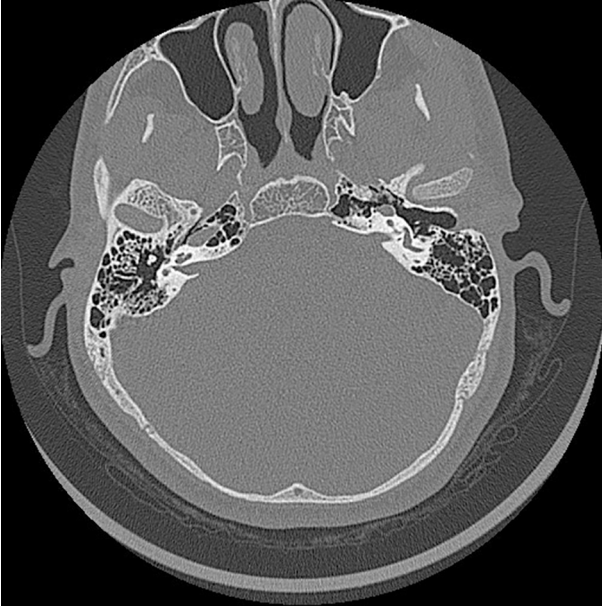
Resim 1. Hastanın tedavi öncesi hastaneye başvuru öncesi fasiyal paralizili hali



Resim 2. Hastanın fissürlü dil görünümü



Resim 3. Kontrastlı kranial ve internal akustik kanal manyetik rezonans görünümünde solda anterior inferior kranial arter ile fasiyal sinir yakınlığı dışında normal görünüm



Resim 4. Temporal kemik tomografisinde havalanan mastoid ve orta kulak görünümü ile beraber simetrik internal akustik kanal



Resim 5. Medikal tedavi sonrası önceki duruma göre göz kapatmasının minimal arttığı fasiyal paralizili hali

TARTIŞMA

Fasiyal paralizi nedenleri, klinik gidişat ve cerrahi planlama zamanı gerek kulak burun boğaz pratiğinde tartışılan ve gerekse oto-nöroloji alanında hala tartışılan konulardan biridir.

MRS'nun etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte bakteriyel ve viral infeksiyonlar; özellikle herpes simpleks infeksiyonu, atopi ve bazı besin katkı maddelerine ve ağır metallere karşı gecikmiş hipersensitivite, stres, otoimmün ve genetik faktörler suçlanmaktadır [1,2 6,7]. Ancak hastamızda gerek anamnez ve gerekse yatış esnasında nöroloji ve dahiliye konsültasyonları sonucunda belirgin etiyolojik neden gözlenmedi.

MRS tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, orofasiyal şişlik (ödem) ve fissürlü dil triadı gibi klinik bulgularla ile karakterize nöro-mukokütan granülomatöz bir hastalık [1,2] olarak tarif edilmesine karşın kesin tanı histopatolojik bulgular-biyopside non-kazeöz granülomatöz keilitis varlığı- tanıyı desteklenir [8]. Ancak gerek hasta onayı gerekse patolojik sonuç olmaması tanıyı desteklemese de hastalığı ekarte ettirmez [9].

Tekrarlayan periferik fasiyal paralizi nedenleri arasında Bell paralizisi, Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS), enfeksiyöz mononükleozis, sifiliz, herpes zoster, otitis media, multiple skleroz, diyabetes mellitus, lösemi, myastenia gravis, Guillain-Barre sendromu, poliarteritis nodoza ve tümörler akla gelmelidir [2]. Bu hastalıklar arasında ayırıcı tanıya varmak için fasiyal paralizi dışında muhtemel nedenleri ve olması ihtimali olan sendrom tanısı için hem sistemik hem de tam kulak burun boğaz muayenesi gerekli olduğunu düşünüyoruz. Nitekim bizim vakamızda fasiyal paralizi dışında dil yapısının fissürlü olması ve sağ yanakta zor fark edilebilen şişlik olması bize MRS tanısını hatırlattı.

Yine MRS 'de %47 ile %90 oranında fasiyal paralizi görülüp bu durum genelde tek taraflı olup klinik olarak Bell paralizisine benzemekle beraber fasiyal paralizinin bilateral veya karşı tarafta olabileceği de bildirilmektedir [10]. Burada görülen fasiyal paralizinin fizyopatolojisinin muhtemelen fasiyal sinir dokusunun non-kazeöz granülomatöz infiltrasyonuna veya ödem basısına bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir [1].

MRS'de orofasiyal ödem en sık görülen bulgu olup, olguların %80 ile %100'ünde mevcuttur [1]. Orofasiyal ödem fasiyal paraliziden önce gelişebilir. Genellikle tek taraflı ve ağrısızdır. Diffüz veya nodüler olabilir. Sıklıkla üst dudakta yerleştiği gibi alt dudak ve yanaklarda da olabilir. Daha ender olarak göz kapağı, alın veya kafa derisinde de bulunabilir. Yinelemeler sonucu fibrosis ve yumuşak doku hiperplazisi geliştiğinde kalıcı olabilir [11]. Fissürlü dil sağlıklı popülasyonda doğuştan bulunabilirdiği için ve MRS'de %940 oranında görüldüğünden hastalık için spesifik değildir [1,11]. Hastamızda da MRS'nda en sık bulgu olan orofasiyal ödemin periferik fasiyal paraliziye eşlik etmekte beraber belirgin değildi.

Hastanın sol internal akustik kanaldaki sinir damar yakınlığı Cros Compression sendromundan şüphelendirmekle beraber hasta kliniğinin bilateral olması bizi tanıdan uzaklaştırmış ve mevcut görüntü izole anatomik varyasyon olarak değerlendirilmiştir.

Fasiyal paralizilerin prognostik tetkikleri içerisinde yer alan ve hastanemizde bulunan elektromyografide yüzün istemli kaslarında MUP aktivitesi

elde edilememesi ve istirahatte fasikilasyon ve fibrilasyon aktivitesi izlenerek fasiyal sinirin denervasyonu ile uyumlu sonuç alınması iyileşmenin geç olmasını bize doğru olarak göstermişti.

Tedavide kortikosteroidlerin ödemi ve doku zedelenmesini önlediği bildirilmiştir. Lezyon içi glukokortikoid uygulaması sistemik glukokortikoid tedavisi kadar etkin bulunmuştur [1,12]. Ayrıca klofazimine, minoksilin, methotrexate, danazol, dapson, sulfasalazin, hidroklorokin, difenhidramin, penisilin, tetrasiklin, eritromisin ve klindamisin gibi ilaçlar da denenmiştir. Ancak biz daha çok fasiyal paralizide anti ödem ve anti-inflamatuar etkisinden yararlanmak üzere steroid tedavisini kullandık. Medikal tedaviye yanıt vermeyen olgularda fasiyal sinir dekompresyonu uygulanabilmekle beraber [13] bu müdahalenin; hastanın paralizisini kesin tedavi edemeyeceği ön bilgisi verilerek ve ayrıca hastanın kliniğinin bilateral tekrarlayan fasiyal paralizi olduğu için önerilmedi. MRS'de hamilelik veya diğer muhtemelen otoimmün gibi kesin nedenleri bilinmeyen hastalıklarda görülen fasiyal paralizi gibi tedavi ile iyileşme geç de olsa cevap alınabilir [14].

Sonuç olarak nadir görülen bu fasiyal paralizinin gençlik yaş grubunda görülmesi, dil ve yüz muayenesi ile triadın saptanması ile beraber özellikle bilateral, tekrarlayıcı olması ve tedaviye geç cevap vermesi açısından Melkersson-Rosenthal Sendromu açısından dikkatli takip edilmesi gerektiğini önermemizle beraber sendromla ilgili gerek etyoloji ve gerekse tedavi açısından klinikopatolojik ek çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Not: Hastadan resim kullanımı için imzalı onayı alınmıştır.

KAYNAKLAR

1. Zimmer WM, Rogers RS, Reeve CM, et al. 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: 610-619.
2. Ziem PE, Pfrommer C, Goerd S, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. *Br J Dermatol* 2000; 143:860-863.
3. Armstrong DK, Burrows D. Orofacial granulomatosis. *Int J Dermatol* 1995;34:830-833.
4. 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;54:404-413.

5. Greene RM, Rogers RS. MRS: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:1263-1270.
6. Cockerham KP, Hidayat AA, Cockerham GC, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome: new clinicopathologic findings in 4 cases. *Arch Ophthalmol* 2000;118:227-232.
7. Wong GA, Shear NH. Melkersson-Rosenthal syndrome associated with allergic contact dermatitis from octyl and dodecyl gallates. *Contact Dermatitis* 2003;49:266-267.
8. Camacho-Alonso F, Bermejo-Fenoll A, Lopez-Jornet P. Miescher's cheilitis granulomatosa. A presentation of five cases. *Med Oral Patol Oral Cir Buccal* 2004;9:427-429.
9. Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. *Dermatol Clin* 1996;14:371-379.
10. May M, Klein SR. Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Otolaryngol Clin North Am* 1991;24:613-645.
11. Cockerham KP, Hidayat AA, Cockerham GC, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome: new clinicopathologic findings in 4 cases. *Arch Ophthalmol* 2000;118:227-232.
12. Perez-Calderon R, Gonzalo-Garijo MA, Chaves A, et al. Cheilitis granulomatosa of Melkersson-Rosenthal syndrome: treatment with intralesional corticosteroid injections. *Allergol Immunopathol* 2004;32:36-38.
13. Kruse-Losler B, Presser D, Metze D, et al. Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. *Arch Dermatol* 2005;141:1085-1091.
14. Özdemir HH, Demir CF, M. Berilgen S, ve ark. Gebelik ve fasiyal dipleji: Nadir bir olgu. *Dicle Med J* 2012;39:419-421.