



## Melkersson Rosenthal Sendromu Ve Gebelik: Olgu Sunumu<sup>+</sup>

Handan Işın Özışık\*, Sibel Kızılcın\*, Songül Turgut\*, Hamdi Özcan\*, Cemal Özcan\*

\*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD, Malatya

\*\*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, Malatya

Melkersson Rosenthal Sendromu orofasiyal ödem, Bell Paralizisi ve dilde fissürler ile karakterizedir ve semptomlar tekrarlar. Hastaların çoğunluğu birkaç ay içinde tam olarak iyileşir. Bell paralizisi ile gebelik arasındaki ilişkiye ilk olarak 1830 da Sir Charles Bell dikkati çekmiştir. İzleyen yıllarda pek çok yazar gebelik ile Bell paralizisi insidansının arttığını bildiren yayınlar sundular.

Bu yazıda 7 atağı olan, ataklarından 3'ü hamilelikleri döneminde ortaya çıkan Melkersson Rosenthal sendromlu bir olgu sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Melkersson Rosenthal Sendromu, Bell Paralizisi, Gebelik.

### Melkersson Rosenthal Syndrome And Pregnancy: Case Report

Melkersson Rosenthal Syndrome(MRS) is a rare disorder consisting of the triad of persistent or recurrent orofacial edema, relapsing facial paralysis and fissured tongue. A case of MRS is described during pregnancy. The majority of patients recover completely in a few months. A possible association between Bell' palsy and pregnancy was noted by Sir Charles Bell in 1830 and many authors have since reported a higher incidence of Bell's palsy in pregnancy. Association between Melkersson Rosenthal syndrome and pregnancy has not previously been reported.

**Key words:** Melkersson Rosenthal Syndrome, Bell Paralysis, Pregnancy.

*+Bu çalışma 37.Ulusal Nöroloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.*

Melkersson Rosenthal Sendromu (MRS), patogenezi tam bilinmeyen ender bir durumdur. MRS orofasiyal ödem, fasiyal felç ve dilde fissürler ile karakterizedir ve semptomlar tekrarlar.<sup>1-22</sup> Ödem sıklıkla orofasiyal, çok az olguda gözkapagındadır, ağrısızdır, gode bırakmaz ve genellikle tek taraflıdır. Fasiyal felç Bell felcini taklit eder, genelde tek taraflıdır, tat değişiklikleri, işitme kaybı ve kulak ağrısı ile birlikte olabilir. Ödem paraliziden aylar veya yıllar önce gelişebilir. Fissüre olmuş dil (lingua plicata, skrotal dil ) daha nadir görülür ve patognomonik değildir. MRS'li hastalarda anılan bulgular nadiren birlikte ortaya çıkar Ataklar sıklıkla monosemptomatik ve oligosemptomatik formdadır veya farklı zamanlarda bulgular tek tek ortaya çıkar.<sup>1-3,6-15,17-19</sup>

Melkersson Rosenthal Sendromu'nun migren, trigeminal nevralji, premenstrual sendrom, lösemi, otoskleroz, kraniofaringeoma, kongenital megakolon, sifiliz, lepra, tekrarlayan viral enfeksiyonlar, bakteriyel enfeksiyonlar, Crohn hastalığı, ülseratif kolit, psikoz gibi klinik antitelerle birlikteliği bildirilmiştir.<sup>2,6-9,11,12,14,16,17,19,22</sup> Bell felcinin gebelikte insidansının arttığı bilinmekte, fakat MRS ile gebelik ilişkisi hakkında literatürde bir bilgi bulunmamaktadır.<sup>23-29</sup>

Bu yazıda 7 atağı olan, ataklarından 3'ü hamilelikleri döneminde ortaya çıkan Melkersson Rosenthal sendromlu bir olgu sunulmaktadır.

### OLGU

37 yaşında kadın hasta sol yüz yarısında felç ve yüzünde şişme yakınması ile başvurdu. Öyküsünde bu bulguların daha önce 6 kez ortaya çıktığı, atakların 10, 20 ( 6 aylık hamile), 23 (1,5 aylık hamile), 25, 30, 31 ve en son 35 yaşında (1,5

aylık hamile) olduğu öğrenildi. Nörolojik muayenesinde solda periferik tipte fasiyal paralizisi ve iyileşmekte olan skrotal dil (lingua plicata) bulgusu saptandı. Alt dudığında daha belirgin her iki dudakta iyileşmekte olan ödem vardı. Öyküde zaman zaman göz kapakları da dahil olmak üzere tüm yüzü içine alan ödem tanımlıyordu.

Rutin biyokimyasal testleri normaldi. Beyin MR görüntülemesi normal olarak değerlendirildi. VEP, SEP ve BAEP'de patoloji saptanmadı.

EMG'de iki taraf fasiyal sinir innervasyonlu kaslarda kronik nörojenik ünit değişiklikleri, reinnervasyon potansiyelleri ve sinkinezik potansiyeller saptandı. Ekstremitelerde motor (mediyan, ulnar ve fibüler) ve duysal (mediyan, ulnar ve sural) ileti incelemesi normal bulundu.

MRS olarak değerlendirilen hastaya oral steroid tedavisi başlandı.

## TARTIŞMA

Melkersson Rosenthal Sendromu nadir görülen (Avrupada insidansı 1/2100), etiyojisi bilinmeyen bir sendromdur.<sup>16</sup> Orofasiyal ödem, fasiyal felç ve dilde fissürler ile karakterizedir ve semptomlar tekrarlar. İlk semptomlar genelde 10-20 yaşlarında ortaya çıkar ve yaş ilerledikçe tekrarlar sıklığı azalır.<sup>6,16</sup> Kadınlarda daha sık görüldüğü belirtilmektedir.<sup>2,7,14,16</sup>

Melkersson Rosenthal Sendromu'nda fasiyal paralizisi sıklıkla Bell paralizisinden ayırt edilemez ve olguların %30 ile %50'sinde gelişir.<sup>5</sup> Genelde tek taraflıdır, spontan olarak iyileşir ve yalnızca olguların %10'da tekrarlar.<sup>9</sup> Literatürde 15 yılda 9 atak tanımlanan bir olgu bildirilmektedir.<sup>22</sup> Sunulan olgumuzda fasiyal paralizisi ataklarının 27 yılda 7 kez tekrarlaması, atakların 3'ünün gebelikte ortaya çıkması ve atakların tümünün sekel bırakmadan tama yakın düzelmesi dikkat çekiciydi. Bildirimi yapılan MRS'li olgularda atakların gebelikte ilişkisine dair bir bilgiye rastlamadık. Yalnızca Cockerham ve ark.ları bir olgularının ilk gebeliği sırasında gelişen sol yüz yarısındaki fasiyal ödemden söz etmektedir.<sup>1</sup>

Melkersson Rosenthal Sendromu'nda ödem bölgesinin histolojik incelemesinde perilenfatik granulom, granulomatöz lenfanjitis ve lenfödem saptanmıştır.<sup>1</sup> Etiyolojiden enfeksiyon ajanları (bakteriyal, viral, sifiliz ve lepra), çeşitli besinlere karşı allerjik reaksiyonlar, otoimmün ve genetik faktörler

sorumlu tutulmuştur.<sup>2,6,8,11,14,16</sup> Lokalize bir iskeminin MRS'ne yol açabileceği söylenmektedir ancak bu iskeminin altında yatan nöral veya vaskular disfonksiyonun nedeni tartışılmaktadır.<sup>7</sup>

Gebe ve yeni doğum yapmış kadınlarda Bell paralizisi insidansının, aynı yaşta gebe olmayan kadınlara göre yaklaşık üç kat daha fazla olduğu belirtilmektedir.<sup>23</sup> Bell paralizisi riski gebeliğin son trimesterinde ve puerperiumun erken dönemlerinde daha yüksektir.<sup>23,26</sup> Daha çok sol taraf etkilenir.<sup>24</sup> Olgumuzda gebelikte ortaya çıkan 3 ataktan ikisi ilk trimesterde, biri ise ikinci trimesterde ortaya çıkmıştı ve hepsinde sol taraf etkilenmişti. Bell paralizisinin etiyojisinde hiperkoagulopati, hipertansiyon, vücutta sıvı artışı, viral enfeksiyon ve immunosupresyon düşünülmektedir.<sup>23-27,29</sup> Bell paralizisinin tekrarlama oranı ise %3 ile %11 arasında bildirilmiştir.<sup>28</sup>

Sunulan olgu Bell paralizisinde olduğu gibi MRS'de de gebeliğin ağırla edici bir faktör olduğunu göstermektedir. Etiyojisinde benzer faktörlere rastlanması; ender de olsa ortak bir neden sonucu bu iki tablonun ortaya çıkabileceğini ve MRS'nun diğer bulgularının da bu ortak etiyojik faktörün bir sonucu olarak gelişebileceğini düşündürmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Cockerham KP, Hidayat AA, Cockerham GC et al. Melkersson-Rosenthal Syndrome. Arch Ophthalmol 2000;118:227-32
2. Aloiğlu Z, Çaylan R, Adanır M et al. Melkersson-Rosenthal Syndrome: report of three cases. Neurol Sci 2000;21:57-60.
3. Roy RS. Granulomatous cheilitis, Melkersson-Rosenthal Syndrome, and Orofacial Granulomatosis. Arch Dermatol 2000;136:1557-1558.
4. Yuzuk S, Trau H, Levy A et al. Melkersson-Rosenthal Syndrome. Int J Dermatol. 1985 Sep;24(7):456-457.
5. Stein S, Mancini AJ. Melkersson-Rosenthal Syndrome in childhood: Successful management with combination steroid and minocycline therapy. J Am Acad Dermatol 1999;41(5):746-748.
6. Kesler A, Vainstein G, Gadoth N. Melkersson-Rosenthal Syndrome treated by methylprednisolone. Neurology 1998;51:1440-1441.
7. McGrath DS, Doyle C, Bredin CP. The Melkersson-Rosenthal Syndrome - A Differential Diagnosis of Facial Sarcoidosis. IJ.M.S 1997;166(4):253-256.
8. Balevi B. Melkersson-Rosenthal Syndrome: Review of the literature and case report of a 10-year misdiagnosis. Quintessence International 1997;28(4):265-269.
9. Roy RS. Melkersson-Rosenthal Syndrome and Orofacial Granulomatosis. Dermatologic Clinics 1996;14(2):371-379.
10. Jain VK, Dixit VB, Kheterpal HM. Melkersson-Rosenthal Syndrome: Two Case Reports. Ann Dent. 1990;49(2):30-31.
11. Bataineh AB, Pillai KG, Mansour M et al. An unusual case of the Melkersson-Rosenthal Syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Radiol Endod 1995;80:289-292.
12. Cohen HA, Tikvah P, Cohen ZI et al. Melkersson-Rosenthal Syndrome. Cutis 1994;54:327-328.
13. Ellitsgaard N, Andersson AP, Worsaae N et al. Long-term Results after Surgical Reduction Cheiloplasty in Patients with Melkersson-Rosenthal Syndrome and Cheilitis Granulomatosa. Ann Plast Surg 1993;31:413-420.
14. Winnie R, DeLuke DM. Melkersson-Rosenthal Syndrome. Review of literature and case report. J Oral Maxillofac Surg 1992;21:115-117.
15. Glickman TL, Gruss JS, Birt BD et al. The Surgical Management of Melkersson-Rosenthal Syndrome. Plastic and Reconstructive Surgery 1992;89(5):815-821.
16. Orlando MR, Atkins JS. Melkersson-Rosenthal Syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1990;116:728-729.
17. Mauhoub ME, Shembesh N, Aggarwal VP et al. Melkersson-Rosenthal Syndrome-a report of two cases. Annals of Tropical Paediatrics 1989;9:62-64.
18. Langevitz P, Engelberg JS, Tsur H et al. Melkersson-Rosenthal Syndrome: an oligosymptomatic Form. Southern Medical Journal 1986;79(9):1159-1160.
19. Minor MW, Fox RW, Bukantz SC et al. Melkersson-Rosenthal Syndrome. J Allergy Clin Immunol 1987;80(1):64-67.

## Melkersson Rosenthal Sendromu Ve Gebelik: Olgu Sunumu

20. Ergen G, Sayan NB, Yazıcıoğlu N ve ark. Melkersson-Rosenthal Sendromu (olgu Bildirimi). A.Ü. Dış Hek Fak Derg 1985;12(1):155-162.
21. Günaydın Y, Günhan Ö. Melkersson-Rosenthal Sendromu. A.Ü. Dış Hek Fak Derg 1985;12(2):497-504.
22. Graff-Radford SB. Melkersson-Rosenthal Syndrome. A review of the literature and a case report. SA Medical Journal 1981;60:71-74.
23. Walling AD. Bell's Palsy in Pregnancy and the Puerperium. J Fam Pract 1993;36(5):559-563.
24. Hansen L, Sobol SM, Abelson TI. Otolaryngologic Manifestations of Pregnancy. The J Fam Pract 1986;23(2):151-155.
25. Cohen Y, Lavie O, Granovsky-Grisaru S et al. Bell Palsy Complicating Pregnancy: A Review. Obstetrical and Gynecological Survey 2000;55(3):184-188.
26. Falco NA, Eriksson E. Idiopathic Facial Palsy in Pregnancy and Puerperium. Surgery Gynecology Obstetrics 1989;169:337-340.
27. McGregor JA, Guberman A, Amer J et al. Idiopathic Facial Nerve Paralysis (Bell's Palsy) in Late Pregnancy and The Early Puerperium. Obstetrics Gynecology 1987;69(3):435-438.
28. Devriese P, Schumacher T, Scheide A et al. Incidence, prognosis and recovery of Bell's palsy A survey of about 1000 patients (1974-1983). Clin Otolaryngol 1990;15:15-27.
29. Deshpande AD. Recurrent Bell's palsy in pregnancy. The Journal of Laryngology and Otology 1990;104: 713-714.

### Yazışma Adresi

Yard. Doç. Dr. Handan Işın Özişik  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Nöroloji AD, Malatya  
Tel : 422 341 0660-4908  
e-mail : handanisin@yahoo.com