

**SİMÜLTANE BİLATERAL FASİYAL PARALİZİ İLE SEYREDEN MELKERSSON-ROSENTHAL SENDROMU: NADİR BİR VAKA**

\*Ercan Akbay

\*Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Anabilim Dalı, Hatay

Geliş Tarihi / Received: 13.05.2011, Kabul Tarihi / Accepted: 23.06.2011

**ÖZET**

Melkersson–Rosenthal sendromu rekürren fasiyal paralizi, rekürren orofasiyal ödem ve fissürlü dil bulguları triadı ile seyretmektedir. Bu sendromda fasiyal paralizi rekürrens göstermekle beraber karşı tarafta ya da genellikle aynı tarafta farklı zamanlarda meydana gelebilmektedir. Ancak sunulan 56 yaşındaki erkek hastada klasik bulgulardan farklı olarak, fasiyal paralizinin bilateral ve eşzamanlı olarak meydana geldiği gösterilmiştir.

**Anahtar kelimeler:** Melkersson Rosenthal; rekürren fasiyal paralizi; fissürlü dil; orofasiyal ödem.

**MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME WHICH APPEARS WITH SIMULTANEOUS BILATERAL FACIAL PARALYSIS: A RARE CASE**

**ABSTRACT**

Melkersson-Rosenthal syndrome is classically described as a triad of recurrent orofacial edema, recurrent facial palsy and fissured tongue. In this syndrome, recurrence of facial paralysis usually may occur on the same side or opposite side at different times. But the presented 56 year-old male patient, unlike classical signs, showed a bilateral facial paralysis simultaneously.

**Keywords:** Melkersson- Rosenthal; recurrent facial palsy; fissured tongue; orofacial edema.

**Giriş**

Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS) rekürren fasiyal paralizi, plikalı veya fissürlü dil ve üst dudakta ağırlıklı olmak üzere orofasiyal ödem ile karakterize nadir granüloamatöz bir hastalıktır<sup>(1,2)</sup>. Etiyolojisi tam bilinmemektedir ancak histopatolojik olarak multinükleer dev hücreler, artmış inflamatuvar hücreler ile birlikte dilate lenfatik kanallar gözlenmektedir<sup>(3)</sup>. Melkersson, 1928’de fasiyal ödem ve fasiyal paralizili bir hastada bu sendromu tanımlamıştır. Rosenthal, sonraki yıllarda bu sendromun lingual fissür ayağını tarif etmiştir. Bazı çalışmalarda bu sendromun ailesel ve otozomal dominant kalıtıldığı bildirilmiştir<sup>(4)</sup>. Progresif bir hastalık olan Melkersson-Rosenthal Sendromu’nda fasiyal paralizi rekürrens göstermekte ancak bu rekürrens aynı tarafta ya da farklı zamanlarda karşı tarafta olabilmektedir. Bu çalışmada bilateral eş zamanlı fasiyal paralizi ile seyreden Melkersson–

Rosenthal sendromlu bir olgu tartışıldı.

### **Olgu**

Elli altı yaşındaki erkek hasta, 5 ay önce aynı anda başlayan yüzünün her iki tarafında güçsüzlük, mimik hareketlerinde kaybolma, göz kapağını kapatamama, yüzünde ve dudaklarında şişme, dilde yarılmalar ve yemek yerken dudaklarından dökülme şikayetleriyle başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde dudaklarda ve yüzde ödem, bilateral periferik fasiyal paralizi (**Resim 1**) ve dilde fissür (**Resim 2**) saptandı. Temporal kemik, parotis gland ve fasiyal traseye yönelik fizik muayene ve görüntüleme yöntemleriyle (Temporal kemik ve beyin MRG) etiyojiye yönelik herhangi bir patoloji saptanmadı. EMG bulguları fasiyal sinirin sağda subakut, solda kronik nöropatisi ile uyumluydu (**Şekil 1**). Steroid ve antiviral tedavilerden fayda görmeyen hasta takibe alındı. İlk muayeneden 3 ay sonra Brackmann – House sınıf 1 seviyesine kadar geriledi.



Resim-1



Resim-2

**Resim 1:** Yapılan muayenede bilateral periferik fasiyal paralizi ve orofasiyal ödem gözlemlendi.

**Resim 2:** Melkersson-Rosenthal Sendrom'lu olguda dilin fissürlü görünümü.

Fırat Tıp Merkezi Nöroloji AD EMG Lab. 12/07/2006 tarih ve 3264 No'lu EMG Sonucu

Muscle (Innervation)	Interpretation	Fib	PSW	Amp	Dur	Poly	Stabil.	IP
Left Orbicularis Oculi	SI inact Neur	0/10	0/10	+	+	+	Normal	Normal
Right Orbicularis Oculi	Pron subac Neur	3/10	1/10	Normal	Normal	+	Normal	Normal
Left Orbicularis Oris	SI inact Neur	0/10	0/10	+	+	+	Normal	Normal
Right Orbicularis Oris	Pron subac Neur	3/10	1/10	Normal	Normal	+	Normal	Normal

MOTOR NERVES	Lat SD	Amp SD
	(ms)	(mV)
Right Facialis r.zyg		
Pos. 1-Rec pos	3,6	0,7
Pos. 2-Pos. 1	3,6	0,8
Left Facialis r.zyg		
Pos. 2-Rec pos	6,8	0,3

Notes: Sinir İletim Çalışması;  
Sağ ve sol fasial sinir ramus zyg. dalı uyarımı ile yapılan motor iletim çalışmasında sağda oldukça belirgin olmak üzere bilateral distal latanslar uzamış olup BKAP amplitüdüleri sağda daha belirgin olmak üzere küçülmüştür. İğne EMG de sağ orb. oris ve oculi kaslarında spontanda denervasyon potansiyelleri ile kısmi kasıda yer yer polifazik, küçük amplitüdü rejenerasyon MUP leri izlendi. Sol orb. oris ve oculide ise nörojenik MUP ler mevcuttu.

## Şekil 1: Fasiyal sinire yönelik EMG bulguları.

### Tartışma

Melkersson–Rosenthal sendromu, rekürren değişken fasiyal paralizi, rekürren orofasiyal ödem, çeilitis ve fissürlü dil bulguları ile seyredilmektedir. Fasiyal paralizi ve orofasiyal ödemin daha sık görüldüğü sendromda lingual fissür nispeten seyrek ve tanı için 2 semptomun bulunması yeterli olmaktadır. Fasiyal paralizi %47-90 oranında gözlenmektedir<sup>(3)</sup>. Fasiyal sinir paralizisi, orofasiyal ödemden haftalar önce olabileceği gibi bu bulgudan sonra da olabilir. Bu sendromda fasiyal paralizi rekürrens göstermekle beraber karşı tarafta ya da genellikle aynı tarafta farklı zamanlarda meydana gelebilmektedir. MRS her iki cinsiyette de eşit görülmektedir. Ayrıca trigeminal nevralji, migren tipi baş ağrısı, otoskleroz, sifiliz, konjenital megakolon, ülseratif kolit, psikoz ve Crohn hastalığı ile de birlikte ortaya çıkabilmektedir<sup>(3,5)</sup>. Ayırıcı tanıda sarkoidoz, anjioödem, hipotiroidizm, lenfoma, vena cava superior sendromu, Ascher sendromu ve Crohn hastalığı düşünülmelidir<sup>(6)</sup>. Tedaviye yönelik olarak sistemik ve intralezyoner steroidler<sup>(7,8)</sup>, lymecycline<sup>(9)</sup>, clofazimine<sup>(10)</sup> gibi medikal ajanlar yanında fasiyal dekompresyon, fasiyal liposakşın ve çeiloplasti gibi cerrahi tekniklerle başarılı sonuçlar bildirilmektedir<sup>(2)</sup>.

Sonuç olarak, fasiyal ödem, periferik fasiyal paralizi ve lingual fissür şikayetleri ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda Melkersson – Rosenthal sendromu da düşünülmelidir. Bu az rastlanılan sendromda çok nadir olarak fasiyal paralizinin bilateral ve eş zamanlı bulunabileceği de unutulmamalıdır.

## **Kaynaklar**

1. Pino Rivero P, Gonzalez Palomino A, Pantoja Hernandez CG, Trinidad Ruiz G, Pardo Romero G, Alvarez Dominguez J, Blasco Huelva A. Melkersson-Rosenthal syndrome. Report of a case with bilateral facial palsy. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 2005; 32(5): 437-43.
2. Tan O, Atik B, Calka O. Plastic surgical solutions for melkersson-rosenthal syndrome: facial liposuction and cheiloplasty procedures. *Ann Plast Surg.* 2006; 56(3): 268-73.
3. Akbulut S, Özkırış M, Uzun B, Berk D, Kubilay U, Ünver Ş. Melkersson-Rosenthal Sendromu: İki Olgu Sunumu. *Turk Arch Otolaryngol.* 2005; 43(3): 154-6.
4. Worsaae N, Christensen KC, Schiodt M, Reibel J. Melkersson-Rosenthal syndrome 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.
5. Ilnyckyj A, Aldor TA, Warrington R, Bernstein CN. Crohn's disease and the Melkersson-Rosenthal syndrome. *Can J Gastroenterol.* 1999; 13(2): 152-4.
6. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol.* 2002; 116(5): 386-8.
7. Daoud MS, Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome. *Semin Dermatol.* 1995; 14(2): 135-9.
8. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol.* 2002; 116(5): 386-8.
9. Pigozzi B, Fortina AB, Peserico A. Successful treatment of Melkersson-Rosenthal Syndrome with lymecycline. *Eur J Dermatol* 2004; 14(3): 166-7.
10. Sussman GL, Yang WH, Steinberg S. Melkersson-Rosenthal syndrome: clinical, pathologic, and therapeutic considerations. *Ann Allergy* 1992; 69(3): 187-94.