

Melkersson-Rosenthal sendromu: Bir çocuk olgunun sunumu

Melkersson-Rosenthal syndrome: a case report on a child

Dr. Hayrullah Alp, Dr. Haluk Yavuz, Dr. Esmâ Alp

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS); yüzde ödem, yedinci sinir felci ve yarık dil ile kendini gösteren bir sendromdur. Kesin nedeni belli değildir. Kalıtsal veya sonradan olan etkenlerin yol açabileceği düşünülmektedir. Çocuklarda nadir olarak görülür. Bu yazıda 10 yaşında, tekrarlayan yüz felci ve yüzde ödem ile MRS tanısı konan bir erkek olgu sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Çocukluk çağı; yüz ödemi; yedinci sinir felci; Melkersson-Rosenthal sendromu.

Melkersson-Rosenthal syndrome (MRS) includes the triad of oro-facial edema, facial nerve palsy and furrowed tongue. The exact etiology is unknown. However, genetic and acquired factors have been implicated. It is rare in children. In this study, we report a ten year old boy who was diagnosed with MRS with recurrent facial nerve paralysis and facial edema.

Key Words: Childhood; facial edema; facial nerve palsy; Melkersson-Rosenthal syndrome.

Çocukluk çağında tekrarlayan yüz felçlerinin nedeni nadiren Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS)'dur. Hastalık ilk olarak 1928 yılında Melkersson tarafından tekrarlayan yüz felci ve dudakta ödem olarak tanımlanmıştır. Rosenthal, sendromun diğer bir tanı kriteri olan yarıklı dili (lingula plikata) 1931 yılında bildirmiştir.^[1] Miescher^[2] ise, patolojik inceleme sonucunda tekrarlayan dudak ödeminin granümatöz çelitis nedeniyle ortaya çıktığını 1945 yılında göstermiştir. Bununla birlikte bu üç klasik bulgunun tanı anında birlikte görülmesi nadirdir.^[3] Hastalarda tanı, bu üç bulgudan ikisinin bulunması ile konur.^[4] Kendisinde veya ailesinde tekrarlayan yüz felci ya da tekrarlayan veya sürekli yüz ödemi olanlarda MRS düşünülmelidir. Hastada veya ailesinde yarıklı dil de varsa tanı doğrulanmış olur.^[4] Hastalığın seyri değişken olmakla birlikte genellikle granümatöz çelitis ilerleyicidir, yüz felci ve ödem ise sıklıkla tekrarlar.^[1,4] Bu yazıda; on yaşında bir erkek hasta,

kaynak bilgiler yardımı ile hastalığın özellikleri gözden geçirilerek sunuldu.

OLGU SUNUMU

On yaşında erkek hasta, yüzündeki felç ve şişlik yakınmalarıyla getirildi. Hastanın öyküsünden iki hafta kadar önce havanın sıcak olması nedeniyle yüzüne buz uyguladığı ve sonra pervane önünde uzun süre kaldığı bunun hemen ardından yakınmalarının başladığı, bu yakınmalar ile başvurduğu hastanede düşük doz steroid tedavisi uygulandığı, fakat durumunda herhangi bir düzelme olmadığı için on gün önce ilacını bıraktığı öğrenildi. Öz geçmişinden, dört yaşında iken yüzünün sağ tarafında periferik tipte felç olduğu, bunun için bir ay boyunca 1 mg/kg/gün dozunda steroid tedavisi aldığı ve felcin bu süre içinde düzeldiği öğrenildi. Soy geçmişinde ise, anne ve babanın akraba olmadığı, sağlıklı iki kardeşinin olduğu ve annesinin de 20 yaşında iken bir kez kendiliğinden

düzelen periferik tipte yüz felci geçirdiği belirtildi. Fizik muayenede; hastanın yüzünün sağ kısmının tamamında felç, aynı taraf yüzünde daha belirgin, dudaklarda ise hafif derecede olan şişliği vardı (Şekil 1a, b). Hastanın dili normal görünümdeydi. Diğer muayene bulguları doğal olan hastanın, tam kan ve biyokimya tetkikleri özellik taşıyordu. Hastaya, bu klinik bulgularla, MRS tanısı kondu. Önceden kısa süreli de olsa steroid kullandığı için, hastanın bir başka ilaç verilmeden takip edilmesi düşünüldü. Bir ay sonra yüzündeki ödemin kaybolduğu ve yüz felcinin düzeldiği görüldü. On altı aylık takibinde sorun yaşanmadı.

TARTIŞMA

Melkersson-Rosenthal sendromu bütün toplumlarda görülmektedir. Sıklığı %0.08 olarak bildirilmiştir.^[1] Daha çok 20-40 yaşlarında ortaya çıkmaktadır.^[5-7] Kadınlarda üç kez daha sık görüldüğünü^[1] veya her iki cinsiyette de eşit sıklıkta rastlandığını belirten^[7] yayınlar vardır. Çocuklarda nadirdir. Çocukluk çağındaki olguların incelendiği ve 2000 yılında yayınlanan bir makalede 32 olgunun bildirildiği belirtilmiştir.^[1] Bu dönemle ilgili yerli kaynak da oldukça azdır.^[5,6]

Bu hastalıkta en sık rastlanan bulgu, yüzde şişliktir ve hastaların %80-100 kadarında bu bulguya rastlanır.^[7] Olguların çoğunda ilk bulgu olarak belirir.^[8] Şişlik en çok üst dudakta, sonra alt dudak, yanak mukozası, damak ve göz çevresinde

görülür.^[7] Hastamızda da şişliğin yanak ve dudakta olduğu dikkati çekmiştir. Çocuklarda şişlik kaşıntısız ve ağrısızdır. Doku üç-dört kat büyüyebilir. İlk zamanlarda birkaç saat veya gün içinde şişlik tamamen inebilir. Bu nedenle anjiyoödem tablosu ile karışır. Düzensiz aralıklarla tekrarlayan şişlikler, zamanla kalıcı ve daha sert bir özellik kazanabilir. Ödemli dokunun histopatolojik incelemesinde, başlangıçta lenfosit infiltrasyonu görülür. Kazeifikasyonun olmadığı epitel hücreli granülom, çok çekirdekli Langerhans türünde dev hücreler, damar çevresinde tek çekirdekli hücre infiltrasyonu ve fibrozis diğer rastlanabilen özelliklerdir.^[1]

Olgumuzda bulunmayan yarıklı dil doğumdan beri var olan bir belirtidir. Bu belirti üç klasik bulgunun en az rastlananıdır. Hastaların %40'ında görülür.^[3,7] Fasyal sinir tutulumuna ise, %47-90 oranında rastlanır.^[7] Tek veya iki taraflı, tam veya kısmi olabilir. Yüzdeki şişlikten haftalar önce, sonra veya şişlikle aynı zamanda ortaya çıkabilir. Nadiren diğer kafa çiftleri de (1, 8, 9, 10. ve 12. kafa çiftleri) etkilenir.^[3,7] Yüz felci ancak %10 olguda tekrarlayabilir.^[9] Yapılan bir araştırmada, tekrarlayan yüz felci nedeniyle incelenen 11 çocuğun ikisinde nedenin MRS olduğu bulunmuştur.^[10]

Soğuk hava veya ruhi sıkıntının nöbetleri başlatabileceği bildirilmiştir.^[4] Hastamızda da belirtilerin, yüzüne buz uyguladıktan ve uzun süre pervane önünde kaldıktan sonra çıkması bu görüşü desteklemektedir.



Şekil 1. (a, b) Yüzün sağ tarafında şişlik, sağda periferik tipte yüz felci ve iki taraf arasındaki asimetri görülüyor.

Ayrıca tanıda yüz felci yapan nedenler (Bell felci gibi) ve yüzde şişliğe yol açabilecek hastalıklar (anjioödem, sarkoidoz, hipotroidi, süperior vena kava sendromu, tekrarlayan lenfanjiyom, lenfoma, yilancık, tekrarlayan herpes labialis, Ascher sendromu ve Crohn hastalığı gibi) düşünülmelidir.^[7]

Melkersson-Rosenthal sendromunun nedeni tam olarak belli değildir. Ancak; enfeksiyonlar (mikobakteri, spiroket, diş enfeksiyonları, herpes labialis, bademcik iltihabı vb.), alerji (ilaç, gıda, katkı maddesi vb.) ve yedinci sinire olan damar basısı etken olarak suçlanmıştır.^[1,3,11,12] Hastalığın 9p11 bölgesinde taşınan bir gen aracılığı ile otozomal dominant geçişli olabileceği de ileri sürülmüştür.^[13] Hastamızın annesinin de yüz felci geçirmiş olması genetik geçişi akla getirmektedir. Fakat, yüzde ödem ve yarıklı dilin bulunmaması bu ihtimali zayıflatmaktadır.

Melkersson-Rosenthal sendromunun bir özelliği de diğer bazı hastalıklar veya anormallikler ile birlikte görülebilmesidir. Multipl skleroz,^[8] üveit,^[14] diyabet,^[2] süt alerjisi,^[15] Crohn hastalığı, anjiyonörotik ödem, sarkoidoz, böcek sokması, çarpma, mukosel, mukoza altı urlar, Ascher sendromu,^[1] gebelik, trigeminal nevralji, premenstrüel sendrom, lösemi, ateroskleroz, kraniyofranjiom, megakolon, frengi, cüzzam, ülseratif kolit, psikoz,^[9] ateş, plevral sıvı, atrofaderma vermikulata, habis hastalıklar, çölyak hastalığı, pankreatit, miksödem, katarakt, sedef hastalığı, kemik kistleri, kanda transaminaz-IgG-A-E-anjiyotensin çevirici enzim artışı, beyin-omurilik sıvısında oligoklonal bant yükselmeleri, beyaz küre azalması^[3] bunlar arasında sayılabilir. Olgumuzun klinik ve laboratuvar özellikleri nedeniyle, ayırıcı tanı ve birlikte bulunabilecek hastalıklar, anormallikler yönünde ek inceleme yapılmasına gerek duyulmadı.

Crohn hastalığı, sarkoidoz, granülatöz çelitis ve MRS'de yüzdeki şiş dokuda, histolojik olarak aynı granülatöz görünümün olması, bunların aynı hastalığın farklı şekilleri olabileceğini, bağışıklık sisteminin bu patogeneizde rol oynadığını düşündürmektedir.^[16,17]

Yüz felci için yapılan elektrofizyolojik çalışmada; süregelen hareket birimi değişiklikleri, reinnervasyon bulguları, sinkinezik potansiyeller görülebileceği bildirilmiştir.^[9]

Çocuklardaki MRS'nin tedavisinde steroidler ve minosiklin başarılı bulunmuştur.^[1,5,6] Erişkinlerde ise; antibiyotikler, klofazimin, methotraksat, danazol, sulfosalazin, hidroksiklorakin, talidomid ve

lezyon içine uygulanan triamsinalon tedavisinden bahsedilmektedir.^[1,18] Bu tedavi ile bazı olgularda; ödem ve yüz felci iyileşirken bazısında gerileme olmamış veya kısmen olmuştur. Bu durumda fasyal sinir dekompresyonu,^[16,19] dudaktaki ödemin yol açtığı görünüş ve işlev bozukluğunu giderici ameliyatlara (dudak küçültülmesi)^[20] faydalı olabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. 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.
2. Ruza Paz-Curbera E, Fernández Benítez M. Melkersson-Rosenthal syndrome in a diabetic boy. *Allergol Immunopathol (Madr)* 1998;26:291-3.
3. Khandpur S, Malhotra AK, Khanna N. Melkersson-Rosenthal syndrome with diffuse facial swelling and multiple cranial nerve palsies. *J Dermatol* 2006;33:411-4.
4. Fenichel MG. *Clinical pediatric neurology: a signs and symptoms approach*. 5th ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 2005.
5. Kumandaç S, Gümüş H, Topaloğlu N, Akcakuş M, Güneş T. Çocukluk çağında Melkersson-Rosenthal sendromu ve steroid tedavisi: İki vakanın takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2002;45:252-5.
6. Melek H, Köken R, Bükülmez A, Şen TA, Demir T, Bahçeli E. Melkersson-Rosenthal sendromu: Bir olgu sunumu. *Güncel Pediatri* 2007;5:82-4.
7. Akbulut S, Özkırış M, Uzun B, Berk D, Kubilay U, Ünver Ş. Melkersson-Rosenthal sendromu: İki olgu sunumu. *Türk Otolaringoloji Arşivi* 2005;43:154-6.
8. Cabrera-Gómez JA, Echazabal-Santana N, Real-González Y, Romero García K, Junior Sobrinho M, Gil Ocaña MA, et al. Hereditary Melkersson-Rosenthal syndrome and multiple sclerosis. *Mult Scler* 2005; 11:364-6.
9. Özışık HI, Kızkın S, Turgut S, Özcan H, Özcan C. Melkersson-Rosenthal sendromu ve gebelik: Olgu sunumu. *İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2002; 9:119-21.
10. Eidlitz-Markus T, Gilai A, Mimouni M, Shuper A. Recurrent facial nerve palsy in paediatric patients. *Eur J Pediatr* 2001;160:659-63.
11. Apaydin R, Bahadır S, Kaklıkkaya N, Bilen N, Bayramgürler D. Possible role of Mycobacterium tuberculosis complex in Melkersson-Rosenthal syndrome demonstrated with Gen-Probe amplified Mycobacterium tuberculosis direct test. *Australas J Dermatol* 2004;45:94-9.
12. Opala G, Krzystanek E, Siuda J, Pilch-Kowalczyk J. Melkersson-Rosenthal syndrome as a rare cause of recurrent facial nerve palsy. *Neurol Neurochir Pol* 2005;39:335-8. [Abstract]
13. Smeets E, Fryns JP, Van den Berghe H. Melkersson-Rosenthal syndrome and de novo autosomal t(9;21) (p11;p11) translocation. *Clin Genet* 1994;45:323-4.
14. Ates O, Yoruk O. Unilateral anterior uveitis in Melkersson-Rosenthal syndrome: a case report. *J Int Med Res* 2006;34:428-32.
15. Levy FS, Bircher AJ, Büchner SA. Delayed-type hyper-

- sensitivity to cow's milk protein in Melkersson-Rosenthal syndrome: coincidence or pathogenetic role? *Dermatology* 1996;192:99-102.
16. Yetiser S, Satar B, Kazkayasi M. Immunologic abnormalities and surgical experiences in recurrent facial nerve paralysis. *Otol Neurotol* 2002;23:772-8.
 17. Sciubba JJ, Said-Al-Naief N. Orofacial granulomatosis: presentation, pathology and management of 13 cases. *J Oral Pathol Med* 2003;32:576-85.
 18. 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.
 19. Kemal Ö, Özgürsoy OB, Dursun G, Tulunay Ö. Melkersson-Rosenthal sendromu klinik ve patolojik bulgular ve tedavi yaklaşımları. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2007;27:128-31.
 20. Kruse-Lösler B, Presser D, Metze D, Joos U. Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. *Arch Dermatol* 2005;141:1085-91.