

A Rare Case: Congenital Facial Paralysis

Nadir Bir Olgu: Konjenital Fasiyal Paralizi

Hüseyin Günizi^{1*}

1.Başkent Üniversitesi, Alanya Hastanesi, KBB Kliniği, Alanya, Türkiye

ABSTRACT

Facial paralysis is the paralysis of the facial nerve that innervates the mimic muscles. The facial paralysis is a rare condition in the neonatal period, and can be occur developmentally or traumatically. Although the most common cause is trauma during delivery, it may be observed in association with genetic syndromes and inner-ear structural abnormalities-. Congenital asymmetric crying face caused by unilateral hypoplasia or aplasia of depressor anguli oris muscle should also be considered in differential diagnosis. Patients, who had trauma during delivery, generally recover in several weeks spontaneously. However, prognosis is poor in facial paralysis cases with congenital developmental defects compared to traumatic ones. Here, we present a case with congenital facial paralysis and finger abnormality

Key words: New born, Facial paralysis, Case report

ÖZET

Fasiyal paralizi mimik kaslarını innerve eden fasiyal sinirin felcidir. Yenidoğan dönemindeki fasiyal paralizi genellikle gelişimsel veya travmatik olarak gözlenilebilen nadir bir durumdur. Doğum sırasında gelişen travma en sık nedeni olmasına rağmen, bazen genetik sendromlar ve iç kulak yapısal anomaliler ile birlikte görülebilmektedir. Ayırıcı tanıda depresör anguli oris kasının tek taraflı hipoplazisi veya aplazisinin neden olduğu konjenital asimetrik ağlayan yüz de düşünülmelidir. Doğum travmasına bağlı gözlenen olgularda birkaç hafta içerisinde kendiliğinden düzelme gözlenir. Ancak konjenital gelişim defektleriyle birlikte olan fasiyal paralizilerde prognoz travmatik olanlara göre daha kötüdür. Burada konjenital fasiyal paralizi ve el parmak anomalisi olan bir olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Yeni doğan, Fasiyal paralizi, Olgu Sunumu.

Geliş Tarihi: 17.05.2017 / Kabul Tarihi: 20.06.2017/ Yayınlanma Tarihi: 15.07.2017

*Sorumlu Yazar : Hüseyin Günizi, Başkent Üniversitesi, Alanya Hastanesi, KBB Kliniği, Alanya/Türkiye Tel: 05059356648 Fax: 0242 511 5563 mail: drgunizi@gmail.com

Fasiyal paralizi mimik kaslarını innerve eden fasiyal sinirin felcidir. Yenidoğan dönemindeki fasiyal paralizi genellikle gelişimsel(konjenital) veya travmatik olarak gözlenilebilen nadir bir durumdur. Konjenital fasiyal paralizi doğumda travma öyküsü olmayan, fasiyal sinir paralizisinin gelişimsel bir biçimini anlatır. Paralizi bilateral veya unilateral olup, sinirin tüm veya birkaç dalını etkileyebilir. Yüz asimetrisi olan yenidoğanlarda öncelikle fasiyal paralizi düşünülmelidir. Bununla beraber nadiren yüzün mimik kaslarının izole doğumsal hipoplazi-aplazileri de yüz asimetrisine neden olabilir. Konjenital fasiyal paralizi insidansı 1000 doğumda 1,2-2,4'dir[1]. Tek başına izole şekilde olabileceği gibi bu durumların dışında, fasiyal asimetri, bazı doğumsal genetik bozukluklara eşlik eden bir bulgu olarak da karşımıza çıkabilir [2-4]. Moebius sendromu bilinen en sık sendromik fasiyal paralizi sebebidir.

OLGU SUNUMU

33 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden 40. haftasında 3140 gr kız bebek sezaryan ile doğdu. Annenin gebeliğinde ilaç kullanımı veya enfeksiyöz bir hikaye saptanmadı. Aile hikayesinde, anne-babanın kardeş çocukları olduğu, ailede doğumsal anomalileri olan herhangi bir bireyin bulunmadığı öğrenildi. Doğum sonrası yapılan muayenesinde vital bulguları stabildi. Fizik muayenede, nötral durumda ve ağlama sırasında sol kommissür depresyonunun olmadığı, alın kırıştırma, gözlerini kapatma ve burun kanadı hareketi fonksiyonlarının olmadığı belirlendi. Hastada sol fasiyal paralizi düşünüldü. Ayrıca hastanın sol elinde ise bifid başparmak deformitesi olduğu görüldü (Resim 1). Kardiyak muayenede, herhangi bir patoloji saptanmadı. Yapılan ekokardiyografi ve tüm batın ultrasonografisi ve kraniyal ultrasonografi normal saptandı.



Resim 1. Solda fasiyal paralizi ve sol polidaktili

Mevcut bulgular dışında hastada herhangi bir ek konjenital anomali saptanmadı. Hastanın beslenme güçlüğü yoktu ve cerrahi veya medical girişim gerekliliği olmadı. En son postnatal 13. ayında kontrol edilen hastanın fasiyal paralizi devam ettiği görüldü.

TARTIŞMA

Yenidoğan döneminde görülen yüz felci konjenital ve doğum travmasına bağlı olarak gelişebilir. Travmatik form en sık gözlenen form olup, doğum sırasında yüksek forceps kullanımına bağlı gelişir ve genellikle iyi prognoz gösterir. Konjenital yüz felci doğumda travma öyküsü olmayan, fasiyal sinir paralizisinin gelişimsel bir biçimini anlatır. Paralizi bilateral veya unilateral olup, sinirin tüm veya birkaç dalını etkileyebilir[1]. Konjenital fasiyal paralizi dış kulak, orta kulak ve mastoid anomalileriyle beraber olabilir.

Fasiyal paralizde istirahatte yüz asimetrik olup ağlama sırasında ağız köşesinin aşağı ve dışa doğru hareketinin kısıtlı olduğu görülür. Nazolabial sulkus derinliği azalır, kaş çatma, göz kapatma ve alın buruşturma hareketleri kaybolur. Emme bozukluğu nedeniyle beslenme güçlüğü çekebilirler. Ancak konjenital izole mimik kası anomalilerinde istirahatte yüz simetrik, nazolabial sulkus derinlikleri bilateral olarak normal olup, gözyaşı ve emme ile ilgili bir sorun yoktur ve etkilenen tarafta salya akışı izlenmez[5,6]. Bilateral fasiyal paralizde yüz simetrisi korunduğundan kolaylıkla atlanabilir. Bu bebeklerde tam bir nörolojik muayene yapıp, zor doğuma ait belirtiler de ayrıntılı incelenmelidir.

Konjenital fasiyal paralizi tek başına izole şekilde olabileceği gibi sendromik bir tablo ile karşımıza çıkabilir. Moebius sendromu bilinen en sık sendromik fasiyal paralizi sebebi olup etyopatogenezi tam olarak bilinmeyen, çoğunlukla altıncı ve yedinci kraniyal sinirlerin bilateral bazen de unilateral tutulduğu konjenital bir bozukluktur. Göz sinirlerinde paralizi ile birlikte horizontal bakışta kısıtlılık, ağız-yüz anomalileri içeren ilerleyici olmayan bir hastalıktır. Bunun dışında Albers Schoenberg sendromuyla birliktelik gösterebilir. Fasiyal paralizi saptanan yenidoğanlar mutlaka diğer konjenital malformasyonlar açısından araştırılmalıdır. [1].

Yenidoğanda yüzde asimetri ile karşılaşıldığında fasiyal paralizi ve konjenital izole mimik kası anomalileri arasında ayırıcı tanı yapılmalıdır. Bebeklerde doğum şekli, maternal ilaç kullanımı ve aile öyküsü sorgulanmalıdır. Uzamış zor doğum öyküsü bulunan ve yüzde asimetrisi olan bebekler doğum travması açısından

araştırılmalıdır. Doğum travmasına bağlı olarak görülen periferik sinir paralizileri içerisinde en sık fasiyal paralizisine rastlanılmaktadır ve genellikle birkaç haftada kendiliğinden düzelir. Sıklıkla forceps kullanımına bağlı gelişir. Bu olgularda marjinal mandibular sinir tarafından inerve edilen bütün alt dudak kaslarında paralizisi beklenir. Konjenital mimik kası anomalilerinde ise yüzde izole bir kas tutulumu söz konusudur ve yüzün diğer mimik kasları normaldir[7].

Bu hastalarda fasiyal kanal ve iç kulağın görüntülenmesi için MR ve fasiyal sinir fonksiyonunun değerlendirilmesi için elektrofizyolojik testlerin yapılması gerekir. Konjenital fasiyal paralizisine multipl doğumsal anomaliler de eşlik edebileceği için bu olguların başka anomaliler yönünden de titizlikle araştırılması gerekmektedir. Bu hastalarda genetik, pediatrik nöroloji ve fizyoterapistleri içeren multidisipliner bir yaklaşım gerekir[1-6].

Göz kapanmasında sorun olan bebeklerde göz konsültasyonu istenmelidir. Kornea hasarını önlemek için göz kapaması, suni gözyaşı kullanımı ve bakımı tedavide oldukça önemli bir bölümdür. Fasiyal sinir paralizisi olan bazı bebeklerde beslenme güçlüğü olabilir ve bu bebeklerde beslenme amaçlı nazogastrik sonda takmak gerekebilir. İleri yaşlarda yüzde kozmetik kusur oluşturan asimetrik görünümü düzeltmek için çeşitli cerrahi teknikler kullanılabilir. Beraber asimetrinin yaş ile birlikte düzelebildiği ve bu nedenle gereksiz cerrahi girişimlerden kaçınılması gerektiği bilinmelidir[8-9].

Doğum travmasına sekonder gelişen sinir hasarlı olguların %90'ı 3-6 aylık bir zamanda düzelmektedir[5,6]. Ancak nöronlarda azalma veya yokluğuna bağlı konje-

nital fasiyal paralizili olgularda prognoz daha kötüdür. Doğum travmasına sekonder gelişen sinir hasarlı fasiyal paraliziden olguların konjenital olgulardan ayırımı açısından ortalama bir yıl süreyle izlenmesi gerekmektedir.

Sonuç olarak; konjenital fasiyal paralizinin nadir olarak görülmesi ve genetik hastalıklarla beraber olabilmesi açısından bu olguyu sunduk.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman: Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Elden Lisa M, Zur Karen B. Congenital Malformations of the Head and Neck. Elsevier 2014;57-59.
2. Wright EM, O'Connor R, Kerr BA. Radial aplasia in CHARGE syndrome: a new association. Eur J Med Genet. 2009; 52: 239-41.
3. Stoll C, Viville B, Treisser A, Gasser B. A family with dominant oculoauriculovertebral spectrum. Am J Med Genet. 1998;78:345-9.
4. Joyce CA, Sharp A, Walker JM, Bullman H, Temple IK. Duplication of 7p12.1-p13, including GRB10 and IGFBP1, in a mother and daughter with features of Silver-Russell syndrome. Hum Genet. 1999;105: 273-80.
5. Falco NA, Eriksson E. Facial nerve palsy in the newborn: incidence and outcome. Plast Reconstr Surg. 1990; 85:1-4.
6. Toelle SP, Boltshauser E. Long-term outcome in children with congenital unilateral facial nerve palsy. Neuropediatrics. 2001;32:130-5.
7. Kara S, Akça H, Tayman C, Tobul A, Tatlı M. Konjenital asimetrik ağlayan yüz: Olgu sunumu. Dicle Tıp Derg. 2011;38(4):498-9.
8. Hughes CA, Harley EH, Millmoe G, Bala R, Martorella A. Birth trauma in the head and neck. Archives of otolaryngology--head & neck surgery. 1999;125(2):193-9.
9. Shapiro NL, Cunningham MJ, Parikh SR, Eavey RD, Cheney ML. Congenital unilateral facial paralysis. Pediatrics. 1996;97(2):261-4.

How to cite this article/Bu makaleye atıf için:

Günizi H. A Rare Case: Congenital Facial Paralysis. Acta Med. Alanya 2017;1(2): 42-44 [Turkish]