

Skrotal Dil, Periferik Fasiyal Paralizi ve Orofasiyal Ödem Triadı: Melkersson ñ Rosenthal Sendrom

Scrotal Tongue, Orofacial Edema, and Peripheral Facial Paralysis Triad: Melkersson ñ Rosenthal Syndrome

Mustafa AKSOY¹, Yavuz YEŞİLOVA², Osman TANRIKULU¹, Naime COŞKUR¹, Sibel DOĞAN³

1Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Şanlıurfa

2Özel Lokman Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Birimi, Van

3Fatih Devlet Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Birimi, Trabzon

Sorumlu Yazar:

Doç.Dr. Yavuz YESİLOVA

Özel Lokman Hekim Van Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Van, Türkiye, 65100

E-mail: yavuzyesilova@gmail.com, Tel: +90-(432) 215 32 70, Fax: +90-(432) 212 10 08

Geliş tarihi / Received: 15.10.2015

Kabul tarihi / Accepted: 17.11.2016

Öz.

Melkersson Rosenthal sendromu tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize granüloamatöz bir hastalıktır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Tedavide topikal ve sistemik medikal tedavilerin yanında cerrahi müdahaleler de gerekebilmektedir. Klasik triadın aynı anda görülmesi nadirdir. Bu olguda kalsik triada ait 3 bulgunun da aynı andan görüldüğü 19 yaşında bayan hasta sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Melkersson - Rosenthal sendromu, fasiyal paralizi, orofasiyal ödem, fissürlü dil

Summary

Melkersson-Rosenthal syndrome is a granulomatous disease characterized by recurrent facial nerve paralysis, orofacial edema and fissured tongue triad. Its etiology is not fully known. Surgical intervention may be required in addition to the medical treatment of topical and systemic treatment Classic triad is rare simultaneously. In this case 19-year-old female patient is presented with 3 symptoms of classic triad seen simultaneously.

Key words: Melkersson - Rosenthal syndrome, recurrent facial palsy, orofacial edema, fissured tongue

GİRİŞ

Melkersson Rosenthal Sendromu (MRS) tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize granüloamatöz bir hastalıktır (1). Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, infeksiyonlar, genetik yatkınlık, immün yetmezlik, besin intoleransı ve stres faktörleri bu hastalığın etyopatogenezinde suçlanmaktadır (2). Bu makalede kliniğinde skrotal dil, periferik fasiyal

paralizi ve orofasiyal ödem tespit edilmiş ve MRS tanısı konulmuş 19 yaşında bayan hasta sunulmaktadır.

OLGU

19 yaşında bayan hasta üst dudakta tekrarlayan şişlik ve yüz felci şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Dilinde doğuştan beri yarıklanmaları bulunan hastanın, iki gün önce yüz sol tarafında kayma oluşmuş. Beraberinde gözlerini ve ağzını kapatamıyormuş. Hastanın anamnezinde on yıl

önce de benzer şekilde yüz felci geçirdiği ve hemen sonrasında üst dudığında şişmenin meydana geldiği öğrenildi. Daha önce başka bir ünite de hastanın üst dudığında anjiyoödem ve granüloamatöz keilit ön tanısı ile deri biyopsi yapılmış ve biyopsi sonucu ön tanıları desteklememiştir. Kız kardeşinde dilde yarıklanma ile bir kez yüz felci geçirme öyküsü vardı.

Dermatolojik fizik muayenede; üst dudakta orta sertlikte gode bırakmayan ödem, yüzün sol tarafında sol ağzını ve sol gözünü kapatamama, dilde enine çok sayıda yarıklanma izlendi (Resim 1,2). Sistem muayeneleri normal olan hastanın rutin tetkiklerinde herhangi bir anormallik yoktu. Hastaya, klinik ve laboratuvar değerlendirmeleri eşliğinde MRS tanısı konuldu ve intralezyonel kortikosteroid tedavisi uygulanması planlandı.

TARTIŞMA

Çocukluk çağında nadir görülen MRS, yaşamın 2. ve 3. dekadında daha sık ortaya çıkar (3). İnsidansı %0.08 olarak bildirilmiş olup, kadınlarda daha sık görülmektedir. Otozomal dominant geçişli olduğu düşünülmekle birlikte, genetik anomali olduğu kesin olarak ispatlanamamıştır (4). Olgumuzda hastanın kız kardeşinde de dilde yarıklanma ve fasyal paralizi öyküsü mevcuttu.

Etiyolojide tüberküloz, odontojenik infeksiyonlar, Compylobacter jejuni, Cytomegalovirüs, Epstein-Barr virüs, Varisella zoster virüs, Herpes simplex virüs gibi infeksiyonlar, adenotonsillit, dental granülomlar, alerji, genetik predispozisyonlar ve T lenfosit fonksiyon bozukluğu gibi birçok faktör sorumlu tutulmuş, ancak hiçbirinin rolü net olarak ispatlanmamıştır (5). Sistemik tutulum açısından araştırılan olgumuzda herhangi bir etyolojik neden saptanamadı.

Klasik triad %25 oranında görülmekle birlikte genellikle monosemptomatik veya

oligosemptomatik tipler görülmektedir (3). Olgumuzda periferik fasyal paralizi, dilde yarıklanma ve üst dudakta şişlik bulgularının tümü mevcuttu. En sık görülen bulgu orofasiyal ödem olup, olguların çoğunda mevcuttur. Ağrısız ve gode bırakmayan orofasiyal ödem, genellikle tek taraflıdır. Üst dudak en sık tutulan bölge olup, periorbital bölge, yanak, alın, farenks, dil, damak ve larenks diğer etkilenebilen bölgelerdir. Sinir dokusunun granüloamatöz infiltrasyonu ve ödem sonucu geliştiği düşünülen periferik fasyal paralizi, olguların % 47 ile % 90'ında görülmektedir. Sıklıkla tek taraflıdır, ancak çift taraflı da olabilir. Dilde fissür ise vakaların % 30-40'ında görülür, ancak sağlıklı popülasyonda da görülebilmesi nedeniyle tek başına tanı koydurucu değildir (5). Olgumuzda doğuştan beri dilde yarıklanma öyküsü mevcuttu. Sonra tek taraflı periferik fasyal paralizi ve 10 yıldan beri üst dudakta tekrarlayan ödem öyküsü vardı.

Melkersson Rosenthal Sendromu (MRS) tanısı klinik bulgularla konulur. Hastalık için spesifik radyolojik veya histopatolojik tanı yöntemi yoktur (4). Bizim hastamızda da tanı klinik olarak konuldu. Ayırıcı tanısında yüz felci yapan nedenler (Bell felci gibi) ve yüzde şişliğe yol açabilecek hastalıklar (anjiyoödem, sarkoidoz, hipotroidi, süperior vena kava sendromu, tekrarlayan lenfanjiyom, lenfoma, yılanlık, tekrarlayan herpes labialis, Ascher sendromu ve Crohn hastalığı gibi) düşünülmelidir (6).

Tedavide çeşitli medikal ajanlar ve cerrahi yöntemlerden faydalanılır. Medikal tedavide öncelikle topikal, intralezyonel ve sistemik kortikosteroidler kullanılmaktadır. MRS hastalığında ayrıca kortikosteroid tedavisine cevap vermediği durumlarda dapson, klofazamin, sulfasalazin, hidroklorokin, antibiyotikler (penisilin, tetrasiklin, eritromisin, klindamisin) ve difenhidramin gibi ilaçlar alternatif tedavi

Melkersson ñ Rosenthal Sendrom

seçeneđi olarak düşünölebilir (2). Tedavide gerileme olmamış veya kısmen olmuş olgularda; fasyal paralizi için fasyal sinir dekompresyonu, dudaktaki ödemin yol açtığı görünüş ve işlev bozukluđunu gidermek için de dudak küçöltölmeleri gibi cerrahi yöntemler faydalı olabilmektedir (2, 6). MRS hastalığında tedavi

başarı oranı yüksektir. Ancak hastalık tekrarlanma riskinden dolayı yakinen takip edilmelidir (2).

Sonuç olarak anjioödem düşünölmöş ve tedavi edilen orofasiyal şişmelerinde MRS hastalığı düşünölmeli ve uzun süreli tek bulgu olarak seyretmesinden dolayı iyi bir anamnez ve klinik muayene yapılmalıdır.

Resim 1: Dilde enine çok sayıda yarıklanma



Resim 2: Üst dudakta orta sertlikte gode bırakmayan ödem, yüzün sol tarafında sol ağzını ve sol gözünü kapatamama



KAYNAKLAR

1. Saltık S, Yüksel KE, Çetin AF. Yineleyen fasiyal sinir paralizisinin ender bir nedeni: Melkersson Rosenthal sendromu. Göztepe Tıp Dergisi 27(4):193-196, 2012.
2. Aktar F, Sal E, Açıkgöz M, Akgün C, Başaranoğlu M, Peker E, Çaksen H: Melkersson Rosenthal Sendromu. Bir olgu sunumu. Van Tıp Dergisi: 18 (1):57-60, 2011.
3. Poyrazoğlu HG, Canpolat M, Gümüş H, Per H, Kumandaş S. Melkersson Rosenthal sendromu: İki olgu. Fırat Tıp Dergisi 2011; 16(4): 215-218.
4. 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: 128-131.
5. Balıkcı HH, Özbay İ. Melkersson-Rosenthal Sendromu: Olgu Sunumu. Okmeydanı Tıp Dergisi 2015: 31(3):154-157.
6. Alp H, Yavuz H, Alp E: Melkersson-Rosenthal Sendromu: Bir çocuk olgunun sunumu. Kulak Burun Bogaz İhtis Derg 2009; 12 (2): 99-102.