

Case report / Olgu sunusu**Melkersson Rosenthal Sendromu: iki olgu sunumu****Melkersson Rosenthal Syndrome: two case reports**Sema Koç¹, Ahmet Eyibilen¹, İbrahim Aladağ¹, Levent Gürbüzler¹**Özet**

Melkersson Rosenthal Sendromu (MRS) nadir görülen etyolojisi bilinmeyen bir sendromdur. Rekürren fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dilden (lingua plicata) oluşan klasik triad ile tanımlanır. Bu triad MRS vakalarında her zaman birlikte bulunmayabilir. Makalemizde biri klasik triada sahip, diğeri daha önce iki kez fasiyal paralizi geçiren fakat kliniğimize başvurduğunda orofasiyal ödem ve fissürlü dil bulguları olan oligosemptomatik iki olgu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Melkersson Rosenthal Sendromu; fasiyal paralizi

Abstract

Melkersson Rosenthal Syndrome (MRS) is a rarely seen syndrome with unknown etiology. It is described with a classic triad as recurrent facial paralysis, orofacial edema, and tongue with fissure (lingua plicata). This triad is not always being together with MRS cases. The current manuscript presents two patients one of whom had a classical triad and the other one having an orofacial edema and fissure with a history of two times facial paralysis.

Key words: Melkersson Rosenthal Syndrome; facial paralysis

¹Gaziosmanpaşa
Üniversitesi Tıp
Fakültesi KBB ve Baş-
Boyun Cerrahisi AD,
Tokat / Türkiye

İletişim / Corresponding
Author:
Yrd. Doç. Dr.
Sema Koç

Gaziosmanpaşa
Üniversitesi Tıp
Fakültesi KBB ve Baş-
Boyun Cerrahisi AD,
Tokat / Türkiye
GSM: 5054983511
Tel: 3562129500-1143

Email:

drsemakoc@gmail.com

Başvuru Tarihi:
21-10-2011

Kabul Tarihi:
25-10-2011

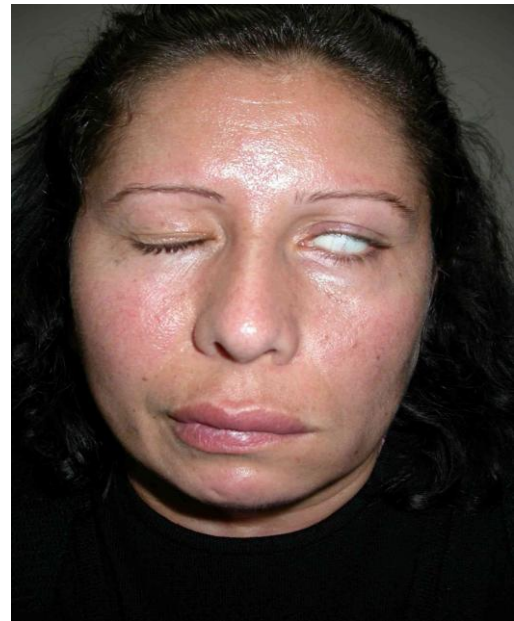
Giriş

Melkersson Rosenthal sendromu (MRS) iki taraflı veya tek taraflı tekrarlayan, periferik fasiyal paralizi atakları, orofasiyal ödem, dilde fissürler (lingua plicata) ile seyreden ve nadir görülen bir hastalıktır (1). Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte bakteriyel ve viral enfeksiyonlar, özellikle herpes simpleks enfeksiyonu, monosodyum glutamat gibi bazı besin katkı maddelerine ve ağır metallere karşı gecikmiş hipersensitivite, stres, otoimmün ve genetik faktörler suçlanmıştır (2-5). MRS'nin otozomal dominant kalıtım özelliğinde olduğu ve sorumlu genin 9. kromozomun kısa kolunda bulunduğu bildirilmiştir (6). MRS'de ödem yüzün pek çok bölgesini etkilemekle birlikte en sık alt ve üst dudakları etkiler (7). Ödem gode bırakmaz ve genellikle tek taraflıdır. Periferik fasiyal paralizi Bell paralizisini taklit eder, genellikle tek taraflıdır. İşitme kaybı, kulak ağrısı, tat değişiklikleri ile birlikte olabilir. MRS genellikle komplet ve inkomplet olmak üzere iki şekilde görülür. İnkomples form ise monosemptomatik ve oligosemptomatik olarak iki şekilde görülür. İnkomples formda dilin inflamatuvar reaksiyonu %10'dan az gözlenir (8). Monosemptomatik olgularda kesin tanının ortaya konması zordur. Bu nedenle hastanın kliniğine göre tekrarlayıcı periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve dilde inflamasyon yapan diğer nedenler ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır.

Olgu 1

Kırk dört yaşında kadın hasta yüzünün sol tarafında hareket kısıtlılığı ve yüzde asimetrik görünüm şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Bu şikâyetinden 3 gün önce sol kulağında ağrı şikâyeti olan hastanın kulak çevresinde veziküller lezyonları olmamış. Daha önce de iki kez (3 yıl ve 6 yıl önce olmak üzere) sol tarafta olmak üzere periferik fasiyal paralizi geçirdiğini tarifleyen hastada paralizi ile birlikte yüzde şişlik oluşmuş ve medikal tedavi ile fasiyal paralizi tamamen düzelmiş fakat fasiyal ödem kısmen gerilemiş. Anamnezinde yakın dönemde geçirilmiş gribal enfeksiyon, migren ve trigeminal nevralji olmadığı tespit edildi.

Kliniğimize başvurduğunda yapılan fizik muayenesinde House Brackman sınıflamasına göre sol grade 3 fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve dilde yaygın fissür olduğu görüldü (Resim 1 ve 2). Rinoskopik, otoskopik muayenesinde herhangi bir patolojik bulgu yoktu. Nörolojik muayenesinde patoloji tespit edilmedi. Hastanın elektromiyografi (EMG) sonucu; solda fasiyal sinirin zigomatik dalının uyarımı ile elde edilen bileşik kas aksiyon potansiyeli (BKAP) amplitüdü, sağ tarafın % 68'i idi. İğne EMG sonucu ise sol frontalis ve orbikularis oris kaslarında fibrilasyon, pozitif keskin dalga potansiyelleri, dev motor ünit potansiyel (MUP)'ler, polifazi artışı ve tam kasıda seyrelme paterni mevcut idi. Solda fasiyal sinirin reinnervasyon gösteren hafif derecede parsiyel lezyonuna işaret ettiği belirlendi. Hastanın kulak magnetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde patolojik bulguya rastlanmadı. Odyometri normal olarak değerlendirildi. Hastanın tam kan sayımı, troid fonksiyon testi ve biyokimyasal test sonuçları normal sınırlarda idi. Hastaya glikokortikoid (1mg/kg metil prednizolon) başlandı, 5. günden sonra glikokortikoid günden 10 mg düşülerek tedavi sonlandırıldı. Tedavi sonrası fasiyal paralizinin tamamen, fasiyal ödemin kısmen geriledi.



Resim 1. Sol grade 3 fasiyal paralizi



Resim 2. Dilde yaygın fissür

Olgu 2

Otuz iki yaşında kadın hasta kliniğimize sağ yüz ve dudaklarda tekrarlayan şişlik şikâyeti ile başvurdu. Daha önce 13 ve 20 yaşında olmak üzere iki kez periferik fasiyal paralizi geçiren hastada fasiyal paralizi medikal tedavi ile tamamen düzelmiş. Fasiyal paraliziden yaklaşık 3 ay sonra yüz ve dudaklarda ödem gelişmiş. Kliniğimize başvurduğunda fasiyal paralizisi olmayan hastada sağ yüz ve dudaklarda ödemle birlikte dilde derin fissür tarzı lezyonlar olduğu görüldü. Migren öyküsü olan hasta trigeminal nevrâlji ve ailede benzer lezyon öyküsü tariflemeydi. Yapılan fizik muayenesinde sağ üst dudak ve yüzde gıda bırakmayan ödem, dilde derin fissür tarzı lezyonlar tespit edildi. Otokopik ve rinoskopik muayenesi doğal idi. Odyometrisi normal sınırlarda idi. Alt dudaktan biyopsi alındı. Histopatolojik incelemesinde; interstisyel mesafelerde seyrek fokal mononükleer inflamatuvar hücre infiltrasyonunun olduğu, serömüsinöz gland topluluklarında hafif atrofik görünüm olduğu tespit edildi. Rutin biyokimya ve tam kan sayımı normal idi. Hastaya glikokortikoid (1mg/kg metil prednizolon) başlandı 5. günden sonra güneşarı 10 mg düşülerek tedavi sonlandırıldı. Tedaviden sonra fasiyal ödemde kısmın gerileme olduğu izlendi.

Tartışma

Melkersson Rosenthal sendromu, reküren unilateral veya bilateral fasiyal paralizi, özellikle dudaklarda olmak üzere orofasiyal ödem ve lingual fissür triadı ile karakterize bir sendromdur. MRS'nun en sık görülme şekli orofasiyal ödem olup % 80-100 oranında

görüldürken fasiyal paralizi % 47-90 oranında görülür (9). Ödem genellikle tek taraflıdır ve en sık üst dudakta görülür. Yanak, damak, gingiva, dil, farinks, larinks periorbital bölge daha az etkilenir (10). Orofasiyal ödem fasiyal paraliziden daha önce gelişebilir. Tekrarlaması nedeniyle fibrosis, yumuşak doku hiperplazisi gelişirse kalıcı olabilir (5). MRS insidansı % 0.08 olarak bildirilmiş olup kadınlarda daha sık görülür. Sıklıkla yaşamın ikinci ve üçüncü dekadında görülmektedir. Hastalığın otozomal dominant geçişli olduğu düşünölmekle birlikte genetik bozukluk olduğu henüz ispatlanmamıştır. Yaş ilerledikçe hastalığın tekrarlaması sıklığı azalır (11). Bizim takip ettiğimiz olgularda literatürle uyumlu olarak orofasiyal ödem, tekrarlayan fasiyal paralizi ve dilde fissür mevcuttu. Hastalardan aldığımız aile öyküsünde genetik yatkınlık saptanmadı. Ayırıcı tanıda migren, trigeminal nevrâlji, otoskleroz, Raynaud fenomeni, hiperplastik gingivitis, tükürük bezi hastalıkları, anjiödem, hipotroidizm, vena cava superior obstrüksiyonu, tekrarlayan erizipel, lenfanjioma, lenfoma, amiloidoz, kronik herpes enfeksiyonları ve periferik fasiyal paralizi yapan hastalıklar düşünölmelidir (2). Klinik ve laboratuvar incelemeler sonucunda ayırıcı tanıda yer alan hastalıklar bizim hastalarımızda düşünölmeydi.

MRS'nin spesifik bir tanı yöntemi yoktur. Tanıyı koymada klinik, histopatolojik ve radyolojik bulgular yardımcı olur. Magnetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi diğer hastalıkları ekarte etmek için kullanılır. Tedavide kortikosteroidlerin ödemi ve doku zedelenmesini azalttığı bildirilmiştir (4). Diğer medikal tedavi seçenekleri immünsupresanlardan azotiyopirin, siklosporin, antibiyotikler, antihistaminikler, danazol, hidroklorokin, antilepramatöz ajanlardır (9). Medikal tedaviye yanıt vermeyen olgularda fasiyal sinir dekompresyonu, keiloplasti gibi çeşitli cerrahi yöntemler kullanılır (12). Fasiyal paralizi için uygulanacak cerrahi tedavide transmastoid veya orta fossa yaklaşımlı fasiyal sinir dekompresyonu uygulanmaktadır (13). Bizim hastalarımıza kortikosteroid tedavisi verildi. Tedavi sonrası ilk olgumuzda fasiyal

paralizinin tamamen, orofasiyal ödemin kısmen gerilediği, ikinci olgumuzda da orofasiyal ödemin kısmen düzeldiği gözlemlendi.

Sonuç olarak, poliklinik uygulamalarında nadir de olsa MRS'li hastalarla karşılaşılmaktadır. MRS'li hastalarda bazı bulgular gözden kaçmakta ve tanıda gecikmelere yol açmaktadır. Bu olgu sunumlarının klinisyenlere tekrarlayan fasiyal paralizili hastalara yaklaşımda yol gösterici olacağını düşünüyoruz.

Kaynaklar

1. Leicht S, Youngberg G, Modica L. Melkersson-Rosenthal syndrome: elevations in serum angiotensin converting enzyme and results of treatment with methotrexate. *South Med J* 1989;82:74-6.
2. Zimmer WM, Rogers RS, Reeve CM, et al. Orofacial manifestations of Melkersson-Rosenthal syndrome. A study of 42 patients and review of 220 cases from the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992;74:610-9.
3. Gerressen M, Alitreza G, Stockbrinck G, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome: case report of a 30-year misdiagnosis. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63: 1035-9.
4. Ziem PE, Pfrommer C, Goerdts S, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. *Br J Dermatol* 2000;143: 860-3.
5. Cockerham KP, Hidayat AA, Cockerham GC, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome: new clinicopathologic findings in 4 cases. *Arch Ophthalmol* 2000;118: 227-32.
6. 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.
7. Habel G, O'Regan B. Surgical management of macrocheilia of the lower lip. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1990;28: 295-8.
8. Allen CM, Camisa C, Hamzeh S, et al. Cheilitis granulomatosa: report of six cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1990;23: 444-50.
9. Worsaae N, Christensen KC, Schiodt M, et al. 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.

10. Sciubba JJ, Said-Al-Naief N. Orofacial granulomatosis: presentation, pathology and management of 13 cases. *J Oral Pathol Med* 2003;32: 576-85.

11. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2002;116: 386-8.

12. Kruse-Losler B, Presser D, Metzger D, et al. Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. *Arch Dermatol* 2005;141: 1085-91.

13. Dutt SN, Mirza S, Irving RM, et al. Total decompression of facial nerve for Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2000;114: 870-3.