

Case Report / Olgu Sunusu**Melkersson Rosenthal Sendromu Tanısı Atlanıyor Mu?
Is Diagnosis of Melkersson Rosenthal Syndrome Missing?**Seval Dogruk Kacar¹, Pınar Özüğüz¹, Merve Terzili¹, Çiğdem Tokyol²

¹ Afyon Kocatepe
Üniversitesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı.
² Afyon Kocatepe
Üniversitesi, Patoloji
Anabilim Dalı.

Corresponding Author:

Dr. Pınar Özüğüz

Afyon Kocatepe
Üniversitesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı, İzmir Yolu
8.Km Afyon

E-mail:
pozoguz@yahoo.com.tr

Tel: 05055210335
Fax: 02722463300

Başvuru Tarihi/Received :

13-09-2013

Düzeltilme Tarihi/Revised:**Kabul Tarihi/Accepted:**

24-10-2013

Özet

Melkersson Rosenthal sendromu (MRS), tekrarlayan fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil ile karakterize nöromukokutanöz granülo-matoz bir hastalıktır. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle beraber, genetik yatkınlık, immünyetmezlik, enfeksiyöz etkenler, besin intoleransı, stres gibi birçok faktör suçlanmıştır. Klasik triadın görülmesi nadirdir. Genellikle monosemptomatik veya oligosemptomatik tutulum izlenir. Hastalığın tanısı klinik bulgularla konulmakta olup, histopatolojik incelemede non-kazeifiye granülo-matöz keilit varlığı tanıyı destekler. Burada farklı merkezlerde anjiyoödem ve selülit tanılarıyla izlenip tedavi alan, skrotal dil, tekrarlayan fasiyal paralizi ve orofasiyal ödem triadı ile MRS tanısı konulan hastanın dikkatli fizik inceleme yapılmadığında, MRS tanısının atlanabileceğine dikkat çekilmek istenmiştir.

Anahtar sözcükler: Melkersson Rosenthal sendromu, anjiyoödem, fasiyal paralizi

Abstract

Melkersson Rosenthal Syndrome (MRS) is a neuromucocutaneous granulomatous disease characterized by recurrent facial paralysis, orofacial oedema and fissured tongue. The etiopathogenesis is not known yet, but genetic susceptibility, immunocompromised individual, infectious agents, food intolerance, stress are thought to be responsible. Classic triad is seldomly observed. Generally, monosymptomatic or oligosymptomatic findings are seen. The diagnosis of disease is with clinical findings, and histopathology with non-caseous granulomatous cheilitis further supports the diagnosis. We herein report a patient who previously diagnosed and treated as angioedema and cellulitis in different centers, finally diagnosed as MRS with the classic triad; scrotal tongue, recurrent facial paralysis and orofacial edema; and want to call attention to inadvertent physical examination can miss the diagnosis of MRS.

Keywords: Melkersson-Rosenthal syndrome, angioedema, facial paralysis

Giriş

Melkersson Rosenthal Sendromu (MRS) tekrarlayan fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize nöromukokutanöz granülomatoz bir hastalıktır. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle beraber; genetik yatkınlık, otoimmün faktörler, enfeksiyöz etkenler, stres, besin intoleransı gibi birçok faktör suçlanmıştır. Klasik triadın görülmesi nadirdir. Genellikle monosemptomatik veya oligosemptomatik tutulum izlenir. Hastalığın tanısı klinik bulgularla konulmakla birlikte, histopatolojik incelemede non-kazeoz granülomatoz keilit varlığı tanıyı destekler (1-3). MRS, klinik uygulamalarda anjiyoödemle çok sık karışmakta ve tanısı uzun yıllar atlanabilmektedir. Tekrarlayan yüz ödemi ile başvuran her hastada ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Olgu sunumu

52 yaşında bayan hasta, yaklaşık 4 yıldır üst dudakta tekrarlayan ve son 1 yıldır kalıcı hale gelen şişlik şikayeti ile başvurdu. Daha önce dış merkezlerde birçok kez anjiyoödem tanısıyla sistemik kortikosteroid ve antihistaminik tedavileri aldığı, şikayetlerinde minimal azalma olduğu öğrenildi. Hasta, 4 yıl öncesinde atakların başladığını, başlangıçta 3-4 ayda bir şişliğin olduğu, son 1 yıldır ise dudaktaki şişliğin kalıcı hale geldiğini ifade etti. 19 ve 38 yaşlarında 2 kez sağ fasiyal paralizi geçiren hastanın soygeçmişinde özellik yoktu. Dermatolojik muayenesinde; üst dudakta sert ödem ve dil dorsumunda fissürler saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde hemogram, karaciğer, böbrek fonksiyon testleri, serum elektrolitleri, tam idrar analizi, tiroid hormonu normal olup, viral enfeksiyonlara yönelik serolojik incelemeler ve otoimmün panel negatifti. Beyin manyetik rezonans görüntüleme normaldi. Dudak mukozasından alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde perivasküler lenfosit infiltrasyonu saptandı, granülom formasyonu izlenmedi. Tekrarlayan

fasiyal paralizi, skrotal dil ve tekrarlayan orofasiyal ödemin eşlik ettiği hastaya MRS tanısı kondu ve 200 mg/ gün doksisisiklin tedavisi başlandı. Hastanın dudak şişliğinde, 1 ay gibi bir sürede azalma gözlenirken, hastaya bu sendrom hakkında bilgi verildi. Hasta halen takip altındadır.



Resim 1 Hastanın peroral ödemi ve fasiyal paralizisi



Resim 2 Coğrafik dil ve peroral ödemi

Tartışma

MRS nadir görülen bir hastalıktır, insidansı %0.08 olarak saptanmakla birlikte, bu tanının acil, dahiliye ve dermatoloji polikliniklerinde doktorlar tarafından atlanıldığı, bu yüzden insidansın daha yüksek olduğu düşünülmektedir. Sıklıkla 20-30 yaş civarında görülür, ırk ve cinsiyet ayrımı göstermez (1). Etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Kronik enfeksiyon, bakterilere karşı hipersensitivite, alerji ve genetik predispozisyonlar, stres, diyabetes mellitus, lösemi, myastenia gravis, poliarteritis nodosa ve çeşitli viral etkenler etyolojik faktörler arasında

yer almaktadır (2). Sarkoidoz ve Crohn hastalığının lokalize bir formu olabileceği düşünülmüş ancak yapılan çalışmalarda ilişki bulunamamıştır (3).

Klasik triad olan tekrarlayan fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil, hastaların %8-25'inde birlikte bulunmaktadır. Hastalar genelde mono-oligosemptomatik olup, tanı klinik bulgularla konulmaktadır. Histopatolojik olarak non-kazeoz granülomatoz keilit varlığı tanıyı desteklemekte, ancak bu bulgunun olmaması hastalığı dışlamamaktadır (2,3). Bizim hastamızda fissürlü dil, tekrarlayan orofasiyal ödem ve fasiyal paralizi kriterlerinin üçü de mevcuttu ve hastaya MRS tanısı bu bulgularla konuldu. Hastamızda bu klasik triad olmasına rağmen, hasta 4 yıl boyunca gereksiz hospitalize edilmiş ve tedaviler almıştı.

MRS'nda en sık görülen ve sıklıkla ilk ortaya çıkan bulgu ağrısız, gode bırakmayan, çoğunlukla tek taraflı orofasiyal ödemdir ve olguların %80-100'ünde vardır (4). Sıklıkla üst dudak tutulmakla beraber, alt dudak, yanak, dil, farenks daha nadir olarak alın ve göz kapağı tulumu olabilir. Ödem başlangıçta ataklar halinde seyrederken zamanla fibrozis ve yumuşak doku hiperplazisine bağlı kalıcı hale gelebilir (5). Bizim olgumuzda da üst dudak tutulmuş olup, 4 yıl öncesinde başlayan ataklar neticesinde ödem, son 1 yıldır kalıcı hale gelmişti.

MRS de fasiyal paralizi olguların %50-60'ında görülür, %10 sıklıkta tekrarlayıcı olabilir. Paralizi, orofasiyal ödemden yıllar önce veya sonra olabilir. Sinir dokusunun granülomatoz infiltrasyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir. Genellikle tek taraflıdır ve klinik olarak Bell paralizisinden ayırmak güçtür (4,5). Bizim olgumuzda fasiyal paralizi, ödematoz ataklardan çok uzun zaman önce ortaya çıkmış, o dönemde orofasiyal ödemin olup olmadığı hakkında net değerlendirme yapılamamıştır.

Fissürlü dil vakaların yaklaşık % 35'inde izlenir, triadın en nadir bileşeni olup normal populasyonda da sık görülmesi nedeniyle tanı koydurucu özellikte değildir (1-4). Hastamızın anamnezinde fissürlü dilin doğuştan mevcut olduğu öğrenilmiştir.

MRS'de histopatolojik incelemede non kazeifiye granülomların görülmesi değerlidir. Ancak bizim hastamızda da olduğu gibi, granülom formasyonunun görülmemesi de tanıyı ekarte ettirmez. Tüm hastalarda lenfosit ve plazma hücrelerini içeren non-spesifik inflamasyon olmaktadır. MRS'nin ayırıcı tanısında orofasiyal ödem yapan diğer hastalıklar unutulmamalıdır. Herediter anjiyoödem, hipotiroidi, Crohn hastalığı, sarkoidoz, amiloidoz, lenfanjiom, hemanjiom, submukozal neoplaziler ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır (5).

MRS tedavisinde kullanılan ajanlar atak döneminde etkili olmakta, ancak hiçbiri uzun dönem remisyona sağlamamaktadır. En sık kullanılan tedavi intralezyonel (5-10 mg/ml) ve sistemik steroidler (1-2 mg/kg/gün) olup, minosiklin, klofazimin, metotreksat, danazol, dapson, metronidazol, infliximab, tetrasiklin gibi farklı tedavilerle başarı sağlanan vakalar bildirilmiştir. Medikal tedaviye cevap vermeyen vakalarda fasiyal sinir dekompresyonu ve keiloplasti gibi cerrahi yöntemler uygulanabilir (1,6,7).

Bizim vakamızda doğuştan fissürlü dil öyküsü mevcut olup, fasiyal paralizi atakları orofasiyal ödem gelişiminden yaklaşık 30 yıl önce başlamıştı. Bu dönemde hastanın kayıtları olmadığından hastalığın başlangıcı ve o dönem hangi tanı ile takip edildiği bilinmemektedir.

Sonuç olarak, MRS tanısında kullanılan klasik triad hastamızda olmasına rağmen, son 4 yıldır tekrarlayan üst dudak şişlikleri farklı merkezlerde selülit ve anjiyoödem olarak değerlendirilmiş, atakların şiddetli olduğu dönemlerde hasta gereksiz hospitalize edilerek intravenöz antibiyotik, kortikosteroid, adrenalin gibi tedaviler almıştır.

Dolayısıyla, bu hastada olduğu gibi, tedavilerden fayda görmeyen, hatta kalıcı hale gelen yüz ödemi olan hastalarda MRS ön tanısı düşünülmeli, ayrıntılı öykü, fizik inceleme ve tetkikler neticesinde tanı kesinleştirilmelidir. Hem hasta tedaviden fayda görmediği için farklı merkezlere giderek, maddi ve manevi olarak yıpranmazken, doktor açısından da olumsuz süreç başlamamış olacaktır. Ayrıca

insidansı %0.08 olarak bilinen bu sendromun tanısı atlandığı için, görülme sıklığının bildirilenden daha yüksek olabileceğini düşünmekteyiz.

Kaynaklar

- 1.Ziem PE, Pfrommer C, Goerd S et al. Melkersson-Rosenthal Syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. *Br J Dermatol* 2000;143:860-863
- 2.Rogers RS 3rd. Granulomatous cheilitis, Melkersson-Rosenthal Syndrome and orofacial granulomatosis. *Arch Dermatol* 2000;136:1557-8
- 3.Shaphiro M, Peters S, Spinelli HM. Melkersson-Rosenthal Syndrome in the periorcular area: a review of the literature and case report. *Ann Plast Surg* 2003;50:644-8
- 4.Camacho-Alonso F, Bermejo-Fenoll A, Lopez-Jornet P. Meiescher's cheilitis granulomatosa. A presentation of five cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2004;9:427-429
- 5.Sciubba JJ, Said-Al-Naief N. Orofacial granulomatosis: Presentation, Pathology and Management of 13 cases. *J Oral Pathol Med* 2003;32:576-585.
- 6.Stein S, Mancini AJ. Melkersson-Rosenthal Syndrome in childhood: Successful management with combination steroid and minocycline therapy. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:746-748
- 7.Litvyakova LI, Bellanti JA. Orofacial edema. A diagnostic and therapeutic challenge for the Clinician. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2000;84:188-192.