

Melkersson-Rosenthal Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Melkersson-Rosenthal Syndrome: A Case Report

Hamide Melek*, Reşit Köken*, Ayşegül Bükülmez*, Tolga Altuğ Şen*, Tevfik Demir*, Elvan Bahçeli**

Afyonkarahisar Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, *Yrd.Doç.Dr., **Uzm.Dr.

ÖZET

Melkersson Rosenthal sendromu tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize nöro-mukokütan granülatöz bir hastalıktır. Çocukluk çağında nadir görülen bu sendrom hayatın 2. ve 3. dekadında daha sık görülür. Klasik triadın görülmesi nadirdir ve genellikle monoseptomatik veya oligoseptomatik tutulum izlenir. Bulgulardan bir veya ikisi ile biyopside granülatöz keilitin varlığı tanı için yeterlidir. Melkersson Rosenthal sendromu tekrarlayan fasiyal paralizilerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir hastalıktır. Bu yazıda Melkersson Rosenthal sendromu tanısı alan 9 yaşında erkek hasta sunulmuştur. (Güncel Pediatri 2007; 5: 82-4)

Anahtar kelimeler: Melkersson Rosenthal sendromu, tekrarlayan fasiyal paralizi, orofasiyal ödem, dilde fissür

SUMMARY

Melkersson-Rosenthal Syndrome is a neuro-mucocutaneous granulomatous disease. It is characterized by recurrent facial nerve paralysis, orofacial edema and fissured tongue. This syndrome is very rare in childhood, it is more frequently seen in the second and the third decades of life. Classical triad of this syndrome is very rarely seen. MRS usually occurs as monosymptomatic or oligosymptomatic involvement. The presence of two or one of the manifestations with granulomatous cheilitis in the biopsy is sufficient to make the diagnosis of Melkersson-Rosenthal Syndrome. In differential diagnosis of recurrent facial paralysis Melkersson-Rosenthal Syndrome must be considered. We present a 9 years old-boy who diagnosed as Melkersson-Rosenthal Syndrome. (Güncel Pediatri 2007; 5: 82-4)

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

Giriş

Fasiyal sinir uzun olması ve dar bir kemik kanal içinde kıvrımlar yaparak seyretmesi nedeniyle kranial motor sinirler içinde en sık fonksiyonu bozulan sinirdir. Enfeksiyonlar, travma, tümörler, metabolik bozukluklar, konjenital anomaliler ve kollojen doku hastalıkları gibi pek çok faktör fasiyal paraliziye neden olabilir. Bununla birlikte vakaların büyük bir kısmında neden bulunamamaktadır. Bell paralizi ve Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS) bu idiyopatik grupta yer almaktadır (1). MRS tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, ağrısız ve gode bırakmayan orofasiyal ödem, fissürlü dil triadı ile karakterize nöro-mukokütan granülatöz bir hastalıktır (2,3). Çocukluk çağında nadir görülen bu sendrom hayatın 2. ve 3. dekadında daha sık görülür (4). Klasik triad her zaman birlikte bulunmayabilir. Bulgular farklı zamanlarda tek tek de ortaya çıkabilir. En sık görülen bulgu oro-

fasiyal ödem olup olguların %80 ile %100'ünde mevcuttur (2). Dilde fissür ise vakaların %30-40'ında görülmektedir (2,4,5).

Olgu Sunumu

9 yaşında erkek hasta sağ gözünü kapatamama, ağız kenarında kayma yakınması ile başvurdu. Öyküsünden; şikayetlerinin on beş gündür mevcut olduğu, ilk kez 5 yaşında iken sağ fasiyal paralizi geliştiği, yedi yaşında aynı tarafta fasiyal paralizinin tekrarladığı, her iki paralizi sırasında da yüzünün sağ alt yarısında şişliğin eşlik ettiği, steroid tedavisi gördüğü ve klinik bulgularının yaklaşık bir ay içinde düzeldiği, soy geçişinde ise benzer aile hikayesinin olmadığı öğrenildi. Fizik incelemesinde; sağ gözünü tam kapatamıyor, gülerken ağız köşesi sola çekiliyordu. Nazolabial sulcus silinmişti. Yüzünün sağ yarısında özellikle dudak bölgesinde şişlik mevcuttu. Dilde fissür görülmedi.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Hamide Melek, Dumlupınar Mah. Halilağa Cd. Tülin Apt. No: 14 3/7 Afyonkarahisar, Türkiye

Tel.: 0272 214 20 65/3012 Fax: 0272 213 30 66 E-mail: hamide_melek@hotmail.com

Not: VIII. Ulusal Çocuk Nöroloji Kongresinde (3-6 Mayıs 2006/ Ankara) poster olarak sunulmuştur.

Otit ve mastoidit bulguları saptanmadı. Diğer sistem bulguları doğaldı. Laboratuvar incelemesinde; tam kan sayımı, serum biyokimyası, sedimantasyon, CRP, ASO, immünglobulin düzeyleri normal saptandı. Herpes simplex virus, cytomegalovirus, Epstein-Bar virus, coxsackie virus, human immunodeficiency virus, parvovirus enfeksiyonuna yönelik yapılan serolojik incelemeleri ve otoimmün paneli negatif bulundu. Akciğer grafisi, ppd testi, odiyometrik testleri, temporal ve kranial MR normal olarak değerlendirildi. 1 mg/kg/gün oral prednizolon tedavisi başlandı. Klinik bulgular dört hafta içinde tamamen düzeldi.

Tartışma

Fasiyal paralizi %3 ile %11 arasında değişen oranlarda tekrarlayabilir (1). Tekrarlayan periferik fasiyal paralizi nedenleri arasında Bell paralizisi, MRS, enfeksiyöz mononükleozis, sifiliz, herpes zoster, otitis media, multiple skleroz, diyabetes mellitus, lösemi, myastenia gravis, Guillan-Barre sendromu, poliarteritis nodoza ve tümörler yer almaktadır (4). Hastamızda bu hastalıklara yönelik yapılan klinik ve laboratuvar incelemesinde pozitif bulguya rastlanmadı. Tekrarlayan fasiyal paralizinin yanı sıra orofasiyal ödem bulunması nedeni ile MRS tanısı kondu.

Melkersson tarafından ilk kez 1928'de otuz beş yaşında bir hastada fasiyal paralizi ile beraber orofasiyal ödem tanımlanmıştır. 1930'da Rosenthal bu tabloya dildeki fissürleri de eklemiştir. Klasik triad vakalarının sadece %25'inde görülür (4,6,7). Semptomlardan bir (monosemptomatik form) veya ikisi ile (oligosemptomatik form) histopatolojik incelemede granülamotöz keilitisin varlığı tanı için yeterlidir (4,7,8). Klinik olarak Bell paralizisine benzeyen fasiyal paralizi olguların %47 ile %90'ında görülmektedir. Sinir dokusunun granülamotöz infiltrasyonuna veya ödem basısına bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir (2). Fasiyal paralizi genellikle tek taraflıdır, ancak çift taraflı tutulumda bildirilmiştir. Spontan iyileşebileceği gibi kalıcıda olabilir (9). MRS'de fasiyal paraliziye vagus, glossofaringeus, hypoglossus paralizileri de eşlik edebilmektedir (3,10). Orofasiyal ödem en sık görülen bulgu olup olguların %80 ile %100'ünde mevcuttur (2). Ağrısızdır ve gode bırakmaz, genellikle tek taraflıdır. Sıklıkla üst dudak tutulur. Yanak, damak, diş eti, dil, farinks, larinks, alın ve periorbital bölge daha az etkilenen diğer yerlerdir (8). Orofasiyal ödem fasiyal paraliziden önce gelişebilir. Tekrarlar sonucu fibrosis ve yumuşak doku hiperplazisi geliştiğinde kalıcı olabilir (5). Fasiyal paralizi ve orofasiyal ödemin daha sık görüldüğü sendromda dilde fissür daha nadirdir. Dilin 2/3 ön bölümü etkilenir (4). Olguların yalnızca

%40'ında görülmesi, ayrıca sağlıklı popülasyonda da bulunması nedeniyle tanı koydurucu değildir (2,5). Bizim hastamızda ailesi izin vermediği için histopatolojik inceleme yapılmadı. Ancak dört yıl içinde üç kez hep aynı tarafta tekrarlayan, orofasiyal ödemin eşlik ettiği periferik fasiyal paralizi nedeni ile MRS tanısı kondu.

MRS'nin etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte bakteriyel ve viral enfeksiyonlar; özellikle herpes simpleks enfeksiyonu, monosodyum glutamat gibi bazı besin katkı maddelerine ve ağır metallerle karşı gecikmiş hipersensitivite, stres, otoimmün ve genetik faktörler suçlanmıştır (2-5). MRS'nin otozomal dominant kalıtım gösterdiği ve sorumlu genin 9. kromozomun kısa kolunda lokalize olduğu bildirilmiştir (11). Ödemli bölgenin histolojik incelemesinde non-kazeöz granülomların saptanması ve anjiyotensin konverting enzim düzeyinin bu olgularda yüksek bulunması MRS'nin sarkoidoz ve Crohn hastalığının bir varyantı olabileceğini düşündürmüştür. MRS, Miescher's keilitis (oligosemptomatik form MRS), Crohn hastalığı, sarkoidoz, orofasiyal granülamatozis ile benzer klinik ve histopatolojik özelliklere sahiptir. Bazı araştırmacılar orofasiyal granülamatozisi Crohn hastalığının başlangıç bulgusu, bazı araştırmacılar da oral yerleşimli Crohn hastalığını oligosemptomatik form MRS olarak kabul etmektedirler (8,12). Bu nedenle MRS tanısı alan hastalar Crohn hastalığı ve sarkoidoz gelişimi açısından takip edilmelidir.

Tekrarlayan periferik fasiyal paralizi yapan diğer hastalıklar ve orofasiyal ödem yapan allerjik reaksiyonlar, anjiyoödem, dental problemler, hipotiroidizm, superior vena kava sendromu, travma, lenfanjiyom, lenfoma, erizipel, kronik Herpes simpleks labialis gibi hastalıklar ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Klinik ve laboratuvar incelemeler sonucunda ayırıcı tanıya yer alan hastalıklar bizim hastamızda düşünülmedi.

Tedavide kortikosteroidlerin ödemi ve doku zedelemesini önlediği bildirilmiştir. Lezyon içi glukokortikoid uygulaması sistemik glukokortikoid tedavisi kadar etkin bulunmuştur (4,13). Ayrıca clofazimine, minoksilin, methotrexate, danazol, dapson, sulfasalazine, hidroklorokin, difenhidramin, penisilin, tetrasiklin, eritromisin ve klindamisin gibi ilaçlar da denenmiştir. Clofazimin ve minosiklin'in kortikosteroidler ile beraber yada tek başına kullanıldığında etkili oldukları, özellikle clofaziminin orofasiyal ödem ve granülom gelişimini azalttığı bildirilmiştir (4,14). Medikal tedaviye yanıt vermeyen olgularda fasiyal sinir dekompresyonu ve keiloplasti gibi cerrahi yöntemlerde uygulanmaktadır (15). Bizim hastamız prednizolon tedavisi ile dört haftada tamamen düzelme göstermiştir.

Sonuç olarak nadir görülen MRS tekrarlayan fasiyal paralizilerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir hastalıktır. Oligosemptomatik ve monosemptomatik formların daha sık görülmesi tanıda gecikmelere neden olabilir. MRS tanısı alan olguları eşlik eden yada ileride gelişebilecek olan Crohn ve sarkoidoz gibi hastalıklar açısından takip etmek gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Devriese PP, Schumacher T, Scheide A, de Jongh RH, Houtkoper JM. Incidence, prognosis and recovery of Bell's palsy. A survey of about 1000 patients (1974-1983). Clin Otolaryngol Allied Sci 1990;15:15-27.
2. Zimmer WM, Rogers RS, Reeve CM, Sheridan PJ. 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, Riediger D, Zadeh MZ. 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, Orfanos CE, Blume-Peytavi U. 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. Nagel F, Foelster-Holst R. Cheilitis granulomatosa Melkersson-Rosenthal syndrome. Hautarzt 2006;57:121-6.
7. Camacho-Alonso F, Bermejo-Fenoll A, Lopez-Jornet P. Miescher's cheilitis granulomatosa. A presentation of five cases. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2004;9:427-9.
8. Sciubba JJ, Said-Al-Naief N. Orofacial granulomatosis: presentation, pathology and management of 13 cases. J Oral Pathol Med 2003;32:576-85.
9. Pino Rivero P, Gonzalez Palomino A, Pantoja Hernandez CG, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome. Report of a case with bilateral facial palsy. An Otorrinolaringol Ibero Am 2005;32:437-43.
10. Khandpur S, Malhotra AK, Khanna N. Melkersson-Rosenthal syndrome with diffuse facial swelling and multiple cranial nerve palsies. J Dermatol 2006;33:411-4.
11. 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.
12. Khouri JM, Bohane TD, Day AS. Is orofacial granulomatosis in children a feature of Crohn's disease? Acta Paediatr 2005;94:501-4.
13. Perez-Calderon R, Gonzalo-Garjito MA, Chaves A, de Argila D. Cheilitis granulomatosa of Melkersson-Rosenthal syndrome: treatment with intralesional corticosteroid injections. Allergol Immunopathol 2004;32:36-8.
14. Ridder GJ, Fradis M, Lohle E. Cheilitis granulomatosa Miescher: treatment with clofazimine and review of the literature. Ann Otol Rhinol Laryngol 2001;110:964-7.
15. Kruse-Losler B, Presser D, Metzger D, Joos U. Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. Arch Dermatol 2005;141:1085-91.