

MELKERSSON-ROSENTHAL SENDROMU BULUNAN HASTAYA YAKLAŞIM

APPROACH TO THE PATIENT WITH MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME
Pediyatrik KBB

Başvuru: 13.02.2023
Kabul: 13.04.2023
Yayın: 13.04.2023

Veli Kırbaç¹, Sema Başak¹

¹ Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Melkersen Rosenthal sendromu tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadi ile karşımıza çıkan granülatöz bir hastalıktır. Bu sendrom tüm bileşenleri ile karşımıza nadiren çıkmaktadır. Etiyoloji ve patogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır. Genetik ve edinsel faktörlerin birlikte rol aldığı düşünülmektedir. Çocukluk çağında nadir görülmekte olup hayatın 2. ve 3. dekadında daha sık görülmektedir. Sendromun en sık görülen bileşeni orofasiyal ödem olup fasiyal paraliz tipik olarak tekrarlayan niteliktedir. Fissürlü dil en az rastlanılan bulgudur. Sendromun tanısı klinik olarak konulur. Tedavi semptomlara yöneliktir. Bu kapsamda kortikosteroidler, antibiyotikler tedavi protokolünü oluşturmaktadır. Bu tedavilere yanıt alınmaması durumunda fasiyal sinir dekompresyonu yapılmaktadır. Bu olgunun çocuk hasta olması bakımından oldukça nadir görülmektedir. Ayrıca klasik triad tanımına uyduğu için sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Melkersen Rosenthal sendromu, tekrarlayan fasiyal paralizi orofasiyal ödem

Abstract

Melkersen-Rosenthal syndrome is a granulomatous disease that presents with the triad of recurrent peripheral facial paralysis, orofacial edema and fissured tongue. This syndrome is rarely encountered with all its components. Etiology and pathogenesis have not been fully elucidated. It is thought that genetic and acquired factors play a role together. It is rare in childhood and is more common in the 2nd and 3rd decade of life. The most common component of the syndrome is orofacial edema, and facial paralysis is typically recurrent. Fissured tongue is the least common finding. The diagnosis of the syndrome is made clinically. Treatment is directed towards the symptoms. In this context, corticosteroids, antibiotics constitute the treatment protocol. In case of failure to respond to these treatments, facial nerve decompression is performed. This case is very rare in terms of being a pediatric patient. It is also presented because it fits the classical triad definition.

Keywords: Melkersen Rosenthal syndrome, recurrent facial paralysis orofacial edema

Giriş

Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS) tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadi ile karşımıza çıkan granülatöz bir hastalıktır [1]. Hastanın kliniği ağrısız olup, ödem gide bırakmayan niteliktedir [1]. İlk olarak 1928 yılında 35 yaşında bir kadın hastada fasiyal paralizi ve orofasiyal ödem varlığı Melkersson tarafından tanımlanmıştır [2]. 1931 yılında ise Rosenthal tarafından fissürlü dil tanımlanmış ve 1949 yılında bu triad Melkersson-Rosenthal sendromu olarak kayda geçmiştir [2]. Çocukluk çağında daha nadir görülmekte olup sıklıkla 20-30 lu yaşlarda karşımıza çıkmaktadır [3]. 2006 yılına kadar yalnızca 30 çocuk hasta literatüre bildirilmiştir [4].

En sık görülen bulgu orofasiyal ödem olup hastaların yalnızca %30 unda fissürlü dil görülmektedir [5]. Hastalığın tanısı klinik bulgular ile konulmaktadır. Bu yazıda çocukluk yaş grubunda nadir görülen ancak tekrarlayan periferik fasiyal paraliz ile başvuran hastalarda bu sendromun ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiği vurgulamak istedik.

Olgu Sunumu

14 yaş erkek olgu sağ yüz yarımında yüz felci olması nedeniyle çocuk hastalıkları tarafından kliniğimize konsulte edildi. Hastanın yaklaşık 5 gündür sağ gözünü kapatamadığı , sağ yüzde ödem olduğu ve ağızda asimetri olduğu öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde benzer şikayetlerle daha önce 3 kez hastaneye başvuru yaptığı öğrenildi. İlk başvurusunu 5-6 yaş civarında yaptığı öğrenildi. Hastanın soygeçmişinde belirgin özellik saptanmadı. Yapılan fizik muayenesinde sağ gözünü maksimum eforla tam kapatamadığı , sağ kaşını kaldıramadığı , ağızda belirgin asimetri olduğu , sağ orofasiyal ödemin belirgin olduğu ve fissürlü dil olduğu tespit edildi. Hastada otit ve mastoidit bulguları saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Labaratuvar incelemesinde tam kan sayımı, serum biyokimyası, sedimantasyon, C-reaktif protein (CRP), anti nükleer antikor (ANA) düzeyleri normal saptandı. Kulak ve beyne yönelik manyetik rezonans görüntülemesinde patoloji saptanmadı. Hastaya 1 mg/kg/gün prednizolon tedavisi başlanarak 10 gün verildikten sonra doz kademeli olarak azaltarak kesildi. Klinik bulguların yaklaşık 5 hafta içinde düzeldiği görüldü.



Şekil 1 : Sağ periferik fasiyal paralizi ve sağ orofasiyal ödem

Tartışma

Melkersson-Rosenthal Sendromu, oldukça nadir görülen bir hastalık olup tekrarlayan fasiyal paraliz , orofasiyal ödem ve fissürlü dil ile karakterize granülatöz bir hastalıktır. Melkersson tarafından ilk kez 1928 de tanımlanmış olup 1931 yılında Rosenthal'in bu tabloya fissürlü dil eklemesi ile klasik triad halini almıştır [2].

MRS etiyojisi henüz tam olarak aydınlatılamamıştır. Bununla birlikte otozomal dominant seyreden genetik geçişe sahip olabileceği , kronik enfeksiyon ve bakterilere karşı gelişen hipersensitivite reaksiyonu olabileceği düşünülmektedir [4]. Herpes Simpleks Virüsü , Toksoplasma Gondii, Trepenama Pallidum gibi etkenlerin hastalık gelişiminde rol alabileceği düşünülmektedir [6].

Bu sendrom çocuklarda oldukça nadir görülmektedir. 2006 yılına kadar yalnızca 30 çocuk hasta literatüre bildirilmiştir [4]. Hastalar sıklıkla 2. ve 3. Dekatlarda karşımıza çıkmaktadır. Erkek-kız oranı 1/3 tür [4].Çocuklarda MRS 'nin klinik görünümü erişkinlere benzerdir.

Klinikte karşımıza çıkan orofasiyal ödem en sık perioral bölgede yerleşir ve klasik triadın en sık görülen bileşenidir (%80-100) [2,6]. Hastaların yaklaşık %42 sinde başlangıç belirtisi olarak görülmüştür [7]. Ödem ağrısızdır, gode bırakmaz ve tek taraflıdır. Anjioödemi taklit edebilir, ancak antihistaminiklere yanıt vermez [8].

Melkersson-Rosenthal Sendromunda görülen fasiyal paralizi vakaların yaklaşık %50 sinde görülür. Genellikle tek taraflı olup çift taraflı da görülebilir. Fasiyal paralizi, orofasiyal ödem gelişmesinden önce ya da sonra çıkabilir [6]. Bu nedenle klasik triada dahil etmek için hastanın kliniğe başvurduğunda fasiyal paraliz ve orofasiyal ödemin birlikte olma zorunluluğu yoktur. Tekrarlayan periferik fasiyal paraliz ayırıcı tanısında MRS dışında Bell paralizisi, herpes zoster virüs enfeksiyonu, otitis media, multiple skleroz, diyabetes mellitus, myastenia gravis, guillain-barre send-romu, poliarteritis nodoza ve tümör gibi hastalıklar da bulunmaktadır.

Fissürlü dil ise olguların yaklaşık %30 unda görülmektedir[5]. Hastalığın başlangıç bulgusu olarak değil , hastalığın seyri sırasında oluştuğu düşünülmektedir [3]. Bununla birlikte fissürlü dil toplumda sık görülen bir durum olup MRS tanısı koymada daha az önem arz etmektedir [1].

MRS tanısı klinik bulgular ile konulmaktadır. Hastamızda tekrarlayan fasiyal paraliz yapan nedenler ekarte edilmiştir. Klasik triadın hastamızda bulunması ve diğer nedenlerin dışlanması nedeniyle hastamıza MRS tanısı konulmuştur.

Histopatolojik incelemenin MRS tanısında yol gösterici rolü vardır. Ancak biyopsinin normal olması tanıyı dışlamamaktadır [3]. Histopatolojik incelemede non-kazeöz granülatöz varlığı önemlidir. Bizim hastamızda aile izin vermediği için biyopsi alınmamış ve histopatolojik değerlendirme yapılamamıştır.

MRS tedavisi yüz güldürücü olmakla birlikte rekürrens seyirli olması kaçınılmazdır. Tedavide medikal tedavi ve cerrahi yöntemler yer almaktadır. Medikal tedavide en önemli rol kortikosteroidlere aittir. Steroid tedavisi doku ödemi ve inflamasyonu azaltmaktadır. Tedavi şemasında yaklaşık 10 gün 1mg/kg/gün oral prednizolon tedavisi verilmekte ve daha sonrasında doz kademeli olarak azaltarak kesilmektedir [4,5]. İntralezyoner steroid tedavisi , sistemik steroid tedavisi kadar etkin bulunmamıştır [5]. Bizim hastamızda da benzer tedavi protokolü ile klinik bulguların 5 hafta içinde iyileştiği gözlenmiştir. Tedaviye iyi cevap vermeyen vakalarda dapson, metotreksat, penisilin,eritromisin, sulfasalazine,clofizamin verilmektedir. Medikal tedaviden yanıt alınamayan hastalarda cerrahi prosedürler devreye girmektedir. Cerrahi tedaviler arasında fasiyal sinir dekompresyonu gibi yöntemler yer almaktadır [3].

Kaynaklar

1. 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; 74:610-619.
2. Greene RM, Rogers RS. Melkersson-Rosenthal syndrome: A review of 36 patients. J Am Acad Dermatol 1989;21(6):1263-70 .
3. Ziem PE, Pfrommer C, Goerd S, Orfanos CE, Blume-Peytavi U. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. Br J Dermatol 2000; 143:860-863.
4. Dodi I, Verri R, Brevi B, et al. Monosymptomatic Melkersson-Rosenthal syndrome in an 8-year old boy. Acta Biomed 2006; 77: 20-23.
5. Melek H, Köken R, Bükülmez A. ve ark. Melkersson-Rosenthal Sendromu: Bir Olgu Sunumu. Güncel Pediatri 2007; 5: 82-84.
6. Akdağ M, Özkurt FE, Yılmaz B, Topçu İ, Meriç F. Bilateral ve tekrarlayan fasiyal paralizinin nadir nedeni: Melkersson-Rosenthal sendromu. Dicle Tıp Dergisi 2015;42:102-106
7. Gerressen M, Ghassemi A, Stockbrink G et al. Melkersson-Rosenthal syndrome: case report of a 30-year misdiagnosis. J Oral Maxillofac Surg 2005;63:1035-
8. Rogers RS 3rd. Granulomatous cheilitis, Melkersson-Rosenthal syndrome, and orofacial granulomatosis. Arch Dermatol 2000;136:1557-8.
9. Shapiro M, Peters S, Spinelli HM. Melkersson-Rosenthal syndrome in the periocular area: a review of the

- literature and case report. *Ann Plast Surg* 2003;50:644-8.
10. Liu R, Yu S. Melkersson-rosenthal syndrome: A review of seven patients. *J Clin Neurosci* 2013;20(7):993-995
 11. Wehl G, Rauchenzauner M. A systematic review of the literature of the three related disease entities cheilitis granulomatosa, orofacial granulomatosis and Melkersson–Rosenthal syndrome. *Curr Pediatr Rev.* 2018;14(3):196–203. doi: 10.2174/1573396314666180515113941
 12. Patel DK, Levin KH. Bell palsy: Clinical examination and management. *Cleve Clin J Med* 2015;82(7):419-426
 13. Emiroglu N, Su O, Cengiz FP, Onsun N. Successful treatment of Melkersson-Rosenthal syndrome with dapsons: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2016;22(10).