

REKÜRREN FASİYAL PARALİZİNİN NADİR GÖRÜLEN BİR NEDENİ: MELKERSON-ROSENTHAL SENDROMU

A RARE CAUSE OF RECURRENT FACIAL PARALYSIS:
MELKERSON-ROSENTHAL SYNDROME
Otoloji

Başvuru: 04.09.2015
Kabul: 05.04.2016
Yayın: 05.04.2016

Murat Şereflican¹, Veysel Yurttaş¹, Rüstem Filiz¹, Betül Şereflican¹, Muharrem Dağlı¹

¹ Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı

Özet

Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS) tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, yüz bölgesinde ödem ve dilde fissürleşme triadı ile görülen nöromukokütanöz, granüloamatöz bir hastalıktır. Klasik triadın tüm bulguları seyrek olarak gözlenir, genellikle bir veya iki semptom birlikte görülür. Etyolojisi tam olarak bilinmemekte olup genetik ve edinsel faktörler rol almaktadır. Pediatrik yaş grubunda daha az sıklıkta görülen bu hastalık hayatın 2. ve 3. dekadında görülme sıklığı artar. Hastalık genelde spontan veya medikal tedaviyle geriler fakat bazı hastalarda progresif seyredip fasiyal sinir dekompresyonu gerekebilmektedir. Tedavi semptomatiktir ve medikal tedavide steroid, NSAİİ ve antibiyotik kullanılmaktadır. Tekrarlayan periferik fasiyal paralizi olgularında ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bu yazıda oldukça nadir görülmesi ve klasik triadın bir arada olması nedeniyle cilt biyopsisine gerek kalmadan Melkersen-Rosenthal Sendromu tanısı alan bir hasta sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Fasiyal paralizi, Fissürlü dil Melkersson-Rosenthal sendromu

Abstract

Melkersson-Rosenthal Syndrome is a neuro-mucocutaneous granulomatous disease. It is characterized by recurrent facial nerve paralysis, orofacial edema and fissured tongue. Classical triad of this syndrome is very rarely seen, generally only one or two symptoms can be seen. The cause of Melkersson-Rosenthal Syndrome is unknown, but genetic and acquired factors may play a role. This syndrome is very rare in childhood, it is more frequently seen in the second and the third decades of life. The disease usually regresses spontaneously or with medical treatment but it can progress and facial nerve decompression may be required in some patients. Treatment is symptomatic and may include medical therapies such as nonsteroid anti-inflammatory drugs, steroids and antibiotics. In differential diagnosis of recurrent facial paralysis Melkersson-Rosenthal Syndrome must be considered. We present a 23 years old man admitted to our hospital because of recurrent facial paralysis and diagnosed as Melkersson-Rosenthal Syndrome without skin biopsy.

Keywords: Facial paralysis, Plica linguata Melkersson-Rosenthal syndrome

Giriş

Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS); rekürren periferik fasiyal paralizi, ağrısız ve gode bırakmayan orofasiyal ödem, fissürlü dil triadı ile gözlenen nöro-mukokütan, granüloamatöz bir hastalıktır. Klasik triadın görülmesi çok nadir olup genellikle bir veya iki semptom birlikte görülür. Çocuk yaş grubunda daha seyrek görülen bu sendrom 20-30 yaşlar arasında daha sık görülmektedir. Otozomal dominant kalıtım gösterdiği bildirilmiştir. En sık orofasiyal ödem görülmekte olup olguların %80 - %100'ünde mevcuttur. Fissürlü dil ise olguların %30-40'ında görülmektedir [1]. Etiyolojide herpes simpleks ve odontojenik enfeksiyonlar, tüberküloz, adenotonsillit, T lenfosit fonksiyon bozukluğu gibi birçok faktör sorumlu tutulmuş fakat hiçbirinin rolü net olarak ispatlanamamıştır [2]. Ödem genellikle tek taraflı ve ağrısız olup, gode bırakmaz. Tekrarlayan ataklar fibrozis ve lokalize yumuşak doku hiperplazisi oluşturabilir. Periferik tip fasiyal paralizi; genellikle tek taraflı, bazen çift taraflı, tekrarlayıcı ve kontralateral olarak ortaya çıkabilir [3,4]. Tedavi medikal veya cerrahi olabilir. Medikal tedavide; steroidler,

immünsüpresif ajanlar, danazol, antibiyotikler, klofazimin, NSAİİ, antihistaminikler ve hidroklorokin kullanılabilir. Medikal tedaviye cevap alınamayan ve progresif seyreden olgularda cerrahi tedavi fasiyal sinir dekompresyonudur [5]. Bu vakayı, oldukça nadir görülmesi ve klasik triadın bir arada olması nedeniyle periferik tip fasiyal paralizilerde Melkersson-Rosenthal sendromu tanısını akılda tutulması ve bununla birlikte bu hastalıkta tanı ve tedavi yaklaşımımızı sunmayı amaçladık.

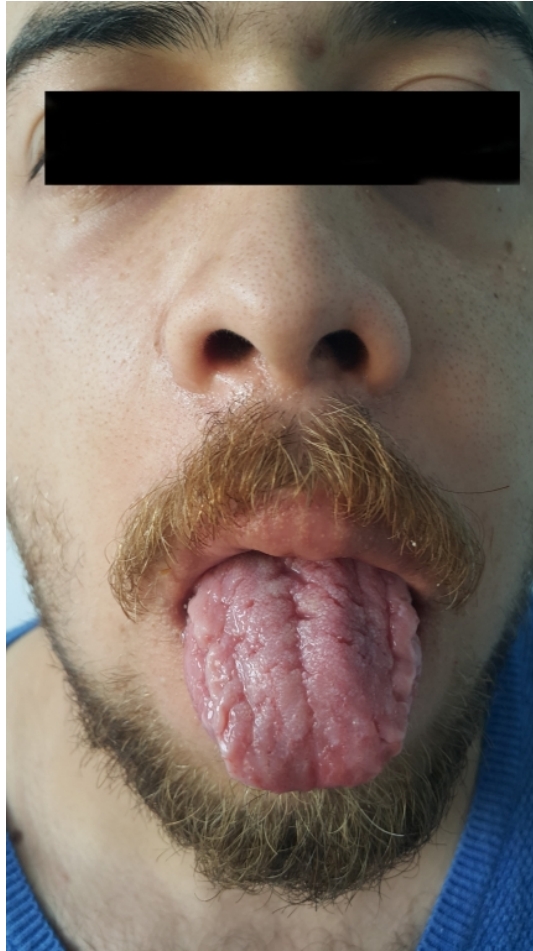
Olgu Sunumu

Yirmi üç yaşında erkek hasta, 10 gündür yüzünün sağ yarısında uyuşma, üst dudakta şişlik ve ağız köşesinin sol tarafa doğru kayması şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Hikayesinde hastanın bize gelmeden önce başka bir sağlık kuruluşuna başvurduğu, beyin bilgisayarlı tomografisi (BT) çekildiği fakat herhangi bir tanı konulmadığı ve tedavi başlanmadığını belirtti. Özgeçmişinde 5 yıl önce de yüzünün sağ tarafında uyuşma ve hafif şişlik olduğunu fakat kendiliğinden 2-3 hafta içinde geçtiğini ve doktora müracaat etmediğini belirtti. Soy geçmişinde annesinin 7 defa (3 defa sağ 4 defa sol tarafta) fasiyal paralizisi geçirme öyküsü mevcuttu ve 1 defa da yüz felcinden dolayı sağ kulağından ameliyat olduğunu belirtti. Fizik muayenesinde üst dudak sağ yarımında belirgin olmak üzere sağ bukkal bölgede dolgunluk mevcut olup sağ gözüne kapatırken sol göze göre göz kapağında güçsüzlük, gülerken ağız köşesinde çok hafif sola kayma ve sağ nazolabial sulkusta hafif derecede silinme mevcuttu. Bu bulgularla hasta House Brackman (H&B) evre 1 sağ periferik fasiyal paralizisi olarak değerlendirildi (Şekil 1).



Şekil 1 : Hastanın tedavi öncesi yüz bölgesinde ve özellikle dudaklardaki şişliği ve H&B Grade 1 fasiyal paralizisi hali

Hasta ayrıca fissürlü dil görünümüne sahipti (Şekil 2).



Şekil 2 : Hastanın fissürlü dil görünümü(plica linguata)

Oral kavitenin diğer bölgeleri ile orofarenks doğal olarak değerlendirildi. Nazal kavite, nazofarenks ve larenksin fleksible endoskopi bulguları normaldi. Otoskopik muayene bulguları ve odyogram normaldi. Hastanın tam kan sayımında beyaz kan hücresi (WBC): 16,7 K/uL, C-reactive protein (CRP):14 mg/dL; normal değerlere göre yüksek olup tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12, sedimentasyon ve diğer biyokimyasal kan değerleri normaldi. Hepatit markerleri, Human Immunodeficiency Virus, Herpes-simplexvirus, Cytomegalovirus, Ebstein-Barr virüs enfeksiyonuna yönelik yapılan serolojik test incelemeleri negatif bulundu. Hastaya kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve temporal BT çekildi, normal olarak rapor edildi. Hastanın sağ yanak bölgesine yönelik yapılan yüzeysel ultrasonografik (USG) incelemesinde sol yanağa kıyasla cilt altı yağlı planlarda heterojenite, kalınlık artışı olduğu ve bunun da selülit lehine değerlendirilebileceği belirtildi. Hastaya sağ periferik fasiyal paralizi, sağ yüz yarımında ödem, dilde plikalinguata ve aileselperiferik tip fasiyal paralizi öyküsü olması nedeniyle MRS tanısı konuldu, servise yatırıldı. 250 mgmetilprednizolon intravenöz (iv) püze yapılp1 mg/kg/günoral metilprednizolon (Prednol-L 16 mg tablet) tedavi olarak başlandı ve 3 günde bir 10 mg/kg doz azaltılarak 15 günlükmedikal tedavi uygulandı. Tedavi bitiminde üst dudak ve sağ yanak bölgesindeki şişliği belirgin derecede azaldığı saptanırken üç hafta sonraki kontrol muayenesinde fasiyal sinir fonksiyonları tamamen normale döndüğü görüldü. Hasta kliniğimiz tarafından takip edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç

Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS), Melkersson tarafından ilk olarak 1928 yılında tekrarlayan fasiyal paralizi ve orofasiyal ödem ile karakterize bir sendrom olarak tanımlanmış olup Rosenthal, 1931 yılında bu tabloya fissürlü dil (linguata) komponentini de eklemiştir [2,6]. MRS'nin görülme oranı % 0.08 olarak bildirilmiştir [5]. MRS en sık 2. ve 3. dekatlarda görülür. Cinsiyet ve ırk farkı yoktur [8]. Hastalığın patogenezi ve etiyojisi tam olarak bilinmemektedir. Aynı ailede gözlenen birkaç olgu rapor edilmiştir [2,7,8]. Hastalıkla ilgili faktörler arasında viral enfeksiyonlar, genetik, bazı besin katkı maddeleri, stres, ağır metal ve proteinlere karşı gecikmiş hipersensitivite ve otoimmün faktörler sorumlu tutulmuştur [6,9]. Hastalığın klasik triad bulgularının hepsi birlikte bir hasta üzerinde az görüldüğünden dolayı birçok hasta gözden kaçabilmektedir [9].

MRS ile birlikte görülebilecek hastalıklar arasında sifiliz, migren tipi baş ağrısı, kraniofarangiom, otoskleroz, inflamatuvar barsak hastalıkları, trigeminal nevralji ve psikoz sayılabilir. Ayırıcı tanıda ise anjioödem, hipotroidi, süperior vena cava sendromu, sarkoidoz, rekürren lenfanjiom, lenfoma, rekürren herpes simplex labialis ve Crohn hastalığı düşünülmelidir [6,9,10]. Mukokutanöz ödem en sık görülen bulgu olup olgularda %80 -%100 arasında bulunur [3]. Fasiyal paralizi, %13-50 oranında görülür ve sıklıkla orofasiyal ödemle birlikte olup önce veya sonra da gelişebilir [10]. Orofasiyal ödem daha sık üst dudakta görülür. Klinik olarak anjioödem gibi gözlenirse de antihistaminiklere cevap vermez ve çok daha uzun seyrederek [2]. Olgumuzda da özellikle üst dudak tutulumu mevcuttu. Fissürlü dil, olguların %40'ında gözlemlendiği bildirilmektedir [3,8]. Ancak hastaların sadece %40'ında görülmesi ve sağlıklı popülasyonda da gözlenmesi sebebiyle tanı koydurmaz [3]. Olgumuzda derin fissürleri olan plika linguata dil görünümü mevcuttu. Greene ve Rogers 1970-1987 yılları arasında rekürren orofasiyal ödemi otuz altı hasta tanımlamışlar ve bunların sadece %25'inde klasik MRS triadını ortaya koymuşlardır [8]. Melkersson-Rosenthal sendromu tanısı için klasik triad (rekürren fasiyal paralizi öyküsü, orofasiyal ödem ve dildeki plikalarda belirginleşme) gerekli olmakla birlikte bir veya iki bulgunun olması halinde tanı için yüzdeki ödemden cilt biyopsisi yapılarak granülatöz keilitisin gösterilmesi gerekmektedir. Bizim olgumuzda rekürren fasiyal paralizi, yüzde ödem ve dildeki plika linguatanın olması üzerine biyopsi yapılmasına gerek kalmadan Melkersson-Rosenthal sendromu tanısı konuldu.

MRS'nin otozomal dominant geçiş gösterdiği ve sorumlu genin 9. kromozomun kısa kolunda yer aldığı bildirilmiştir [1]. MRS'de pozitif aile öyküsü de dikkat çekmektedir [4]. Olgumuzun da annesinin 7 defa (3 defa sağ 4 defa sol tarafta) fasiyal paralizi geçirme öyküsü mevcuttu ve bir defa da fasiyal paralizi nedeniyle sağ kulağından ameliyat olduğunu belirtti.

Medikal tedavide kortikosteroidlerin ödemi azalttığı ve doku hasarını engellediği belirtilmiştir. İntralezyonel kortikosteroid uygulaması sistemik kortikosteroid tedavisi kadar etkili bulunmuştur [11]. MRS medikal tedavisinde sistemik (1mg/kg/gün) kortikosteroid tedavisi (2-4 hafta) sık olarak kullanılmakta olup standardize edilmiş bir şeması yoktur. Medikal tedavi seçenekleri arasında kortikosteroidler, antibiyotikler, antihistaminikler, immünsüpresif ajanlar, hidroklorokin ve danazol sayılabilir [5]. Medikal tedaviye cevap vermeyen hastalarda fasiyal sinir dekompresyonu ve keiloplasti gibi cerrahi işlemler de uygulanmaktadır [12]. Biz olgumuza 15 gün süreyle azalan dozlarda 1mg/kg/gün metilprednizolon tedavisi başlamakta tercih ettik ve semptomlarda 3. haftada fasiyal sinir fonksiyonlarında tam düzelmeye kaydettik.

Kulak burun boğaz pratiğinde MRS'li olgularla nadir olarak karşılaşmaktadır. MRS'da klasik triadın görülmesi nadir olduğundan monosemptomatik ve oligosemptomatik formlar kolayca gözden kaçmakta ve hastalığın teşhisinde gecikmelere yol açmaktadır. MRS tanısı alan olguları eşlik eden ya da ileride gelişebilecek olan Crohn ve Sarkoidoz gibi granülatöz hastalıklar açısından takip etmek gerekmektedir. Bu olgu sunumunun özellikle KBB hekimleri için periferik fasiyal paralizi ile gelen hastalarda MRS'nun akılda tutulması ve bu hastalığın tedavi yaklaşımında yol gösterici olacağını düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Melek H, Köken R, Bükülmez A, Şen TA, Demir T, Bahçeli E. Melkersson-Rosenthal Syndrome: A Case Report. *The Journal of Current Pediatrics*. 2007; 5: 82-84.
2. Micheal S, Sara P, Henry S. Melkersson-Rosenthal syndrome in the periorcular area: A review of the literature and case report. *Ann Plastic Surg*. 2003;150:664-8.
3. 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.
4. May M, Klein SR. Differential Diagnosis of Facial Nevre Palsy. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 1991; 24:613-645.
5. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol*. 2002;116:386-8.
6. Kanerva M, Moilanen K, Virolainen S, Vaheri A, Pitkäranta A. Melkersson Rosenthal syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;138(2):246-51.
7. van der Waal RI, Schulten EA, van de Scheur MR et al. Cheilitis granulomatosa. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001;15:519-23.
8. Greene RM, Rogers RS, 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol*. 1989;21:1263-70.
9. Akbulut S, Özkırış M, Uzun B, Berk D, Kubilay U, Ünver Ş. Melkersson-Rosenthal syndrome: report of two cases. *Turk Arch Otolaryngol*. 2005;43(3):154-156.
10. Khandpur S, Malhotra AK, Khanna N. Melkersson-Rosenthal syndrome with diffuse facial swelling and multiple cranial nevre palsies. *J Dermatol*. 2006;33(6):411-4.
11. 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.
12. Kruse-Losler B, Presser D, Metze D, et al. Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. *Arch Dermatol*. 2005;141:1085-1091.

