

Yineleyen fasiyal sinir paralizisinin ender bir nedeni: Melkersson Rosenthal sendromu

Sema SALTİK (*), Elif YÜKSEL KARATOPRAK (**), Ali Furkan ÇETİN (***)

ÖZET

Melkersson Rosenthal sendromu yineleyen periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize granüloamatöz bir hastalıktır. Klasik triadın görülmesi çok enderdir ve genellikle mono-oligosemptomatik tutulum izlenir. Altı ay ara ile önce sağ sonra sol periferik fasiyal paralizi gelişen ve Melkersson Rosenthal sendromu tanısı alan 10 yaşındaki kız olgu, yineleyen fasiyal paralizilerin ayırıcı tanısında MRS' nin düşünülmesi gerektiğini vurgulanmak amacıyla sunuldu.

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

SUMMARY

**As a rare cause of recurrent facial nerve palsy:
Melkersson Rosenthal syndrome**

Melkersson-Rosenthal Syndrome is a granulomatous disease characterized by recurrent facial nerve paralysis, orofacial edema and fissured tongue. Observation of the classical triad is very rare and usually mono-oligosymptomatic involvement is observed. A ten year-old female patient admitted first with left peripheral facial paralysis and six months later with right peripheral facial paralysis and diagnosed with Melkersson Rosenthal syndrome was presented in order to emphasize that Melkersson-Rosenthal Syndrome must be considered in the differential diagnosis of recurrent facial paralysis.

Key words: Melkersson Rosenthal syndrome, recurrent facial palsy, orofacial edema

Melkersson Rosenthal Sendromu (MRS) yineleyen periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize granüloamatöz bir hastalıktır (1,2). Klasik triadın görülmesi çok enderdir ve genellikle mono-oligosemptomatik tutulum izlenir. Çocukluk çağında ender görülen bu sendroma yaşamın 2. ve 3. dekatında daha sık rastlanır (3). Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, etyopatogeneizde ailevi eğilim, infeksiyonlar, genetik faktörler, immün yetmezlik, atopi, besin intoleransı ve stres faktörleri gibi birçok etken suçlanmaktadır (4-6). Sendromun belirti ve bulgularının spontan veya medikal tedaviyle gerilediğine dair yaygın kanı olmasına karşın, bazı hastalarda sendrom progresif seyredilmekte ve cerrahi tedavi (fasiyal sinir dekompresyonu) gerektirmektedir. Altı ay ara ile sağ ve sol periferik paralizi atağı geçiren ve

MRS tanısı alan olgu, MRS'nin çocukluk çağında ender görülmesi nedeniyle ve yineleyen fasiyal paralizi ayırıcı tanısında düşünülmesini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

OLGU

On yaşında kız hasta 4 gündür devam eden sol yanakta dolgunluk, sol göz kapağını kapatamama, ağzın sağ tarafa kayması, tat alamama yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Öyküsünden 6 ay önce sağ yanağında şişlik, sağ göz kapağını kapatamama ve ağzın sol tarafa kayması nedeniyle sağ fasiyal paralizi tanısı aldığı, iki hafta steroid tedavisi ile yakınmalarının gerileyerek tam düzelmenin görüldüğü öğrenildi. Akraba evliliği tanımlanmayan hastanın term sorunsuz doğumunu takiben gelişim

Geliş tarihi: 03.08.2012

Kabul tarihi: 14.09.2012

Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, Doç. Dr.*; Uzm. Dr.**; Çocuk Kliniği, Ass. Dr.***

basamakları yaşına uygun ve aşıları tam olarak yapılmıştı. Özgeçmişinde astım nedeniyle çocuk alerji bölümünden takipli olduğu; soygeçmişinde ise dayısının da bir kez fasiyal paralizi geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenesinde vucut ağırlığı: 36 kg (50-75p) Boy: 135 cm (25-50p) tansiyon arteryal: 90/65 mmHg (10-25p), sol yanakta ve dudakta dolgunluk mevcut, sol gözünü tam kapatamıyor, gülerken ağız köşesi sağa kayıyor, sol nazolabial sulkus silinmişti (Şekil 1-2). Dilde fissür mevcut değildi. Yapılan kulak-burun-boğaz muayenesinde otit ve mastoidit lehine bulgu saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı.



Şekil 1. Sol gözünü kapatamıyordu.



Şekil 2. Sol yanakta dolgunluğu mevcuttu.

Laboratuvar incelemede tam kan sayımı, sedimentasyon, CRP, serum biyokimyası, vitamin B12 ve tiroid hormonları normal saptandı. Periferik yaymasında atipik hücreye rastlanmadı. İmmunglobulinlerden Total Ig A, Ig M, Ig G normal sınırlarda,

Total IgE ise yüksek saptandı. Mikrobiyolojik incelemede Herpes simpleks virus Tip 1-2, citomegalovirüs, human immunodeficiency virus, Sifiliz serolojileri ve romatolojik tetkikleri (ANA, anti-DNA, p-ANCA, c-ANCA) negatif bulundu. Bakılan anti-asetilkolin reseptör antikoru ve serum anjiyotensin konverting enzim düzeyleri normal sınırlardaydı. Görüntülemelerde ise akciğer grafisi, Beyin ve Temporal MR normal sınırlarda tespit edildi. Hastaya 1 mg/kg/gün oral steroid tedavisi başlandı ve üç haftada azaltılarak kesildi. Tedavi sonunda hastanın yüzündeki şişkinlik ve asimetri kaybolmuştu, ancak sol gözünü hala tamamen kapatamıyordu. Fasiyal paralizinin 40. gününde yapılan elektronörografi (ENoG) tetkikinde % 29 amplitüd düşmesi ve iğne elektromiyografi (EMG) sonucunda istemli yüz kaslarında reinnervasyon potansiyelleri kaydedildi, aktif spontan denervasyon gözlenmedi. Prognoz açısından olumlu olarak değerlendirildi. Takibinin ikinci ayında fasiyal paralizi tamamen geriledi.

TARTIŞMA

Yineleyen periferik fasiyal paralizi nedenleri arasında Bell paralizisi, Melkersson Rosenthal sendromu (MRS), enfeksiyöz mononükleozis, sifiliz, herpes zoster, otitis media, multiple skleroz, diyabetes mellitus, lösemi, myastenia gravis, Guillain-Barre sendromu, poliarteritis nodoza ve tümörler yer almaktadır (3). Hastamız klinik ve laboratuvar inceleme ile değerlendirildiğinde bu hastalıklara ait bulgu saptanmadı.

MRS ender görülen bir hastalık olup, insidansı % 0,08 olarak bildirilmektedir. Irk ayrımı bilinmemekle birlikte kadınlarda daha sık görülmektedir (7). MRS yineleyen periferik fasiyal paralizi, orofasiyal şişlik (ödem) ve fissürlü dil triadı ile karakterize nöro-mukokütan granümatöz bir hastalıktır (1,2). Ancak, % 8-25 hastada bu klasik triad birlikte bulunmaktadır (8). Hastalığın tanısı klinik bulgular ile konulmakta olup (7,9), histopatolojik bulgular-biyopside non-kazeöz granümatöz kelit varlığını desteklemektedir (3,10). Ancak, patolojinin

tanıyı desteklememesi hastalığı ekarte ettirmez ⁽¹¹⁾. Hastamız yineleyen fasiyal paralizisi, orofasiyal bölgede şişliğin olması ve ayırıcı tanıda yer alan diğer tanıların dışlanması nedeniyle MRS tanısı aldı. Ancak, biyopsiyi kabul etmediği için histopatolojik inceleme yapılamadı.

MRS'nda fasiyal paralizisi olguların % 47 ile % 90'ında görülmektedir ve sinir dokusunun non-kazeöz granülomatöz infiltrasyonuna veya ödem basısına bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir ⁽¹⁾. MRS'nda fasiyal sinir paralizisi genellikle tek taraflıdır ve klinik olarak Bell paralizisine benzemektedir. Ayrıca fasiyal paralizinin bilateral veya karşı tarafta olabileceği de bildirilmektedir ⁽¹²⁾. Hastamızın ilk atağında sağ periferik fasiyal paralizisi, 6 ay sonraki ikinci atağında ise sol periferik fasiyal paralizisi saptandı. Yazında MRS'nda yineleyen fasiyal paralizisi ataklarının genellikle aynı tarafta olduğu bildirilmekle birlikte ender de olsa atakların farklı tarafta olabileceğini bildiren yayınlar da vardır ⁽¹³⁾.

MRS'nda orofasiyal ödem en sık görülen bulgu olup, olguların % 80 ile % 100'ünde mevcuttur ⁽¹⁾. Fasiyal paraliziden önce gelişebilir. Genellikle tek taraflı ve ağrısızdır. Diffüz veya nodüler olabilir. Sıklıkla üst dudakta yerleştiği gibi alt dudak ve yanaklarda da olabilir. Daha ender olarak göz kapağı, alın veya kafa derisinde de bulunabilir. Yinelemeler sonucu fibrosis ve yumuşak doku hiperplazisi geliştiğinde kalıcı olabilir ⁽¹⁴⁾. Fissürlü dil sağlıklı popülasyonda doğuştan bulunabildiği için ve MRS'de % 40 oranında görüldüğünden hastalık için spesifik değildir ^(1,14). Tat duyusunda, tükürük salgısında azalma meydana gelebilir. Hastamızda da MRS'nda en sık bulgu olan orofasiyal ödemin periferik fasiyal paralizisiyle eşlik etmekle birlikte fissürlü dil bulgusu gözlenmedi.

MRS'nun etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte bakteriyel ve viral infeksiyonlar; özellikle herpes simpleks infeksiyonu, atopi ve bazı besin katkı maddelerine ve ağır metallere karşı gecikmiş hipersensitivite, stres, otoimmün ve genetik faktörler suçlanmaktadır ^(1-6,14,15).

Olgumuzun astım tanısı ile izleniyor olması, serumda total IgE düzeyinin yüksek saptanması atopik bir yapıya sahip olduğunu ve hastamızın MRS etiyojisinde atopinin sorumlu olabileceğini düşündürmekteydi. MRS'nin otozomal dominant kalıtım gösterdiği ve sorumlu genin 9. kromozomun kısa kolunda lokalize olduğu bildirilmektedir ⁽¹⁶⁾. Hastamızın dayısında geçirilmiş periferik fasiyal paralizisi öyküsü olması dikkati çekmekle birlikte, diğer aile bireyleri ve dayının hastalığı hakkında daha ayrıntılı bilgi alınmadı.

Crohn hastalığı, sarkoidoz, granülomatöz çelitis ve MRS'de yüzdeki şiş dokuda, histolojik olarak aynı granülomatöz görünümün olması, bunların aynı hastalığın farklı şekilleri olabileceğini, bağışıklık sisteminin bu patogeneze rol oynadığını düşündürmektedir ⁽¹⁷⁻¹⁹⁾. Bu nedenle MRS tanısı alan hastalar Crohn hastalığı ve sarkoidoz gelişimi açısından takip edilmelidir. Hastamızda yineleyen ishal ataklarının olmaması ve boy ve kilosunun normal sınırlar içinde olması nedeniyle Crohn hastalığı düşünülmüdü. Hastamızın serum anjiyotensin konverting enzim ve serum kalsiyum düzeylerinin normal ve akciğer grafisinin doğal saptanması nedeniyle sarkoidoz tanısından uzaklaşıldı. Bir yıllık izlem sonucunda da Crohn veya sarkoidoz hastalığı gelişimi açısından bir bulguya rastlanmadı.

Tedavide kortikosteroidlerin ödemi ve doku zedelemesini önlediği bildirilmiştir. Lezyon içi glukokortikoid uygulaması sistemik glukokortikoid tedavisi kadar etkin bulunmuştur ^(3,20). Ayrıca klofazimine, minoksilin, methotrexate, danazol, dapson, sulfasalazin, hidroklorokin, difenhidramin, penisilin, tetrasiklin, eritromisin ve klindamisin gibi ilaçlar da denenmiştir. Medikal tedaviye yanıt vermeyen olgularda fasiyal sinir dekompresyonu ve keiloplasti gibi cerrahi yöntemlerde uygulanmaktadır ⁽²¹⁾. Radyoterapinin tedavide etkinliği gösterilememiştir ⁽¹⁾. Bazı hastalarda tedaviden ortalama altı hafta sonra yinelemelerin olabileceği bildirilmektedir ⁽³⁾. Hastamızın steroid tedavisi ile fasiyal ödemi üçüncü haftada, fasiyal paralizisi ise 2. ayda geriledi. Hastamızın bir yıllık takibinde fasiyal paralizisi

ve ödeminde yineleme görülmedi.

Sonuç olarak, MRS'nda komplet triadın görülmesi ender olduğundan monosemptomatik ve oligosemptomatik formlar kolayca gözden kaçmaktadır. Bu nedenle MRS, tekrarlayan fasiyal paralizilerin ayırıcı tanısında çocuk yaş grubunda dahi düşünülmesi gereken bir hastalıktır.

KAYNAKLAR

- 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;74:610-619. [http://dx.doi.org/10.1016/0030-4220\(92\)90354-S](http://dx.doi.org/10.1016/0030-4220(92)90354-S)
- Gerressen M, Ghassemi A, Stockbrink G, et al.** Melkersson-Rosenthal syndrome: case report of a 30-year misdiagnosis. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63:1035-1039. <http://dx.doi.org/10.1016/j.joms.2005.03.021> PMID:16003636
- Ziem PE, Pfrommer C, Goerdts S, et al.** Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. *Br J Dermatol* 2000;143:860-863. <http://dx.doi.org/10.1046/j.1365-2133.2000.03791.x> PMID:11069473
- Armstrong DK, Burrows D.** Orofacial granulomatosis. *Int J Dermatol* 1995;34(12):830-833. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4362.1995.tb04415.x> PMID:8647658
- Worsaae N, Christensen KC, Schiodt M, et al.** MRS 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(4):404-413. [http://dx.doi.org/10.1016/0030-4220\(82\)90387-5](http://dx.doi.org/10.1016/0030-4220(82)90387-5)
- Greene RM, Rogers RS.** MRS: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol* 1989;21(6):1263-1270. [http://dx.doi.org/10.1016/S0190-9622\(89\)70341-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0190-9622(89)70341-8)
- Ang KL, Jones NS.** Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2002;116:386-388. <http://dx.doi.org/10.1258/0022215021910861> PMID:12081001
- Gonçalves DU, Castro MM, Galvão GP, et al.** Cheilitis Granulomatosa associated with Melkersson Rosenthal Syndrome. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2007;73(1):138-139. <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-72992007000100023>
- Fenichel MG.** Clinical pediatric neurology: a signs and symptoms approach. 5th ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 2005.
- 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;9:427-429. PMID:15580120
- Rogers RS 3rd.** Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. *Dermatol Clin* 1996;14:371-379. [http://dx.doi.org/10.1016/S0733-8635\(05\)70363-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0733-8635(05)70363-6)
- May M, Klein SR.** Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Otolaryngologic Clinics of North America* 1991;24(3):613-645. PMID:1762779
- Opala G, Krzystanek E, Siuda J, et al.** Melkersson-Rosenthal syndrome as a rare cause of recurrent facial nerve palsy. *Neurol Neurochir Pol* 2005;39(4):335-338. PMID:16096940
- Cockerham KP, Hidayat AA, Cockerham GC, et al.** Melkersson-Rosenthal syndrome: new clinicopathologic findings in 4 cases. *Arch Ophthalmol* 2000;118:227-232. <http://dx.doi.org/10.1001/archophth.118.2.227> PMID:10676788
- Wong GA, Shear NH.** Melkersson-Rosenthal syndrome associated with allergic contact dermatitis from octyl and dodecyl gallates. *Contact Dermatitis* 2003;49(5):266-267. <http://dx.doi.org/10.1111/j.0105-1873.2003.0225j.x>
- Smeets E, Fryns JP, Van den Berghe H.** Melkersson-Rosenthal syndrome and de novo autosomal t(9;21) (p11;p11) translocation. *Clin Genet* 1994;45:323-324. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1399-0004.1994.tb04041.x> PMID:7923865
- Blinder D, Yahatom R, Taicher S.** Oral manifestations of sarcoidosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997;83(4):458-461. [http://dx.doi.org/10.1016/S1079-2104\(97\)90145-1](http://dx.doi.org/10.1016/S1079-2104(97)90145-1)
- Ficarra G, Cicchi P, Amorosi A, et al.** Oral Crohn's disease and pyostomatitis vegetans. An unusual association. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993;75(2):220-224. [http://dx.doi.org/10.1016/0030-4220\(93\)90097-N](http://dx.doi.org/10.1016/0030-4220(93)90097-N)
- Khoury JM, Bohane TD, Day AS.** Is orofacial granulomatosis in children a feature of Crohn's disease? *Acta Paediatr* 2005;94(4):501-504. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.2005.tb01925.x> PMID:16092468
- Perez-Calderon R, Gonzalo-Garijo MA, Chaves A, et al.** Cheilitis granulomatosa of Melkersson-Rosenthal syndrome: treatment with intralesional corticosteroid injections. *Allergol Immunopathol* 2004;32:36-8. <http://dx.doi.org/10.1157/13057768>
- Kruse-Losler B, Presser D, Metz D, et al.** Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. *Arch Dermatol* 2005;141:1085-1091. <http://dx.doi.org/10.1001/archderm.141.9.1085> PMID:16172304