

Asimetrik Ağlayan Yüzlü Bir Yenidoğan Olgusu Sunumu

Presenting A Newborn Case With An Asymmetric Crying Face

Abdullah Kurt^{1*}, Nilgun Altuntas¹, Merve Sezen Tosun², Aysegul Nese Citak Kurt³

¹Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Yenimahalle Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenimahalle Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

³Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Yenimahalle Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

ÖZET

Asimetrik ağlayan yüz, konjenital depresör anguli oris kasının tek taraflı agenezi ya da hipoplazisi sonucu oluşan bir anomalidir. Hastalığın en önemli bulgusu, ağlama sırasında ağız köşesinin aşağı ve dışa hareketinin kısıtlı veya hiç olmamasıdır. Semptomlar, yenidoğan döneminde de olabilir. Tek başına izole anomali olabileceği gibi bazen diğer konjenital anomaliler ile birlikteliği olabilir. Literatürde en sık kardiyovasküler anomaliler ve kromozomal bozukluklarla birlikteliği bildirilmiştir. Hastalığın tanısı fizik muayene ile konur ve çok nadiren elektromyografik inceleme gerekli olur. Bu yazıda, diğer sistemlerde anormallikleri olmayan, asimetrik ağlayan yüzü olan bir günlük erkek bebek sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Asimetrik ağlayan yüz , depresör anguli oris kas hipoplazisi, yenidoğan

ABSTRACT

The asymmetric crying face is an anomaly resulting from unilateral agenesis or hypoplasia of the congenital depressor angular oris muscle. The most important finding of the disease is the absence or weakness in the outer and lower movement of the commissure during crying. Symptoms may also be present in the neonatal period. It may be an isolated anomaly or associated with other congenital anomalies. In the literature, the most common cardiovascular anomalies and chromosomal disorders have been reported. It is diagnosed by physical examination and very rarely electromyographic examination is required. In this paper, we present a one day old male patient with asymmetric crying facies not accompanied with anomalies in other systems. In such cases, although a comprehensive examination for early diagnosis and treatment is often required, diagnosis can often be made simply with physical examination.

Key Words: Asymmetric crying facies, depressor anguli oris muscle hypoplasia, newborn

Giriş

Asimetrik ağlayan yüz, bebek ağladığında ağız köşesinde yüzde asimetri ile karakterizedir (1). Asimetrik ağlayan yüz, genellikle konjenital depresör anguli oris kasının tek taraflı agenezi ya da hipoplazisi sonucu oluşur (1,2,3). Anomalinin görülme oranı 160 canlı doğumda bir olarak bildirilmiştir (1). Semptomlar doğumdan itibaren bulgu verir. Tek başına izole anomali olabileceği gibi bazen diğer konjenital anomaliler ile ilişkili olabilir. Literatürde en sık kardiyovasküler anomaliler ve kromozomal bozukluklarla birlikteliği bildirilmiştir (1,4). Burada doğumundan hemen sonra tanı alan, asimetrik ağlayan yüzlü, depresör anguli oris kasının tek taraflı hipoplazisi olan bir yenidoğan sunuldu.

Olgusu Sunumu

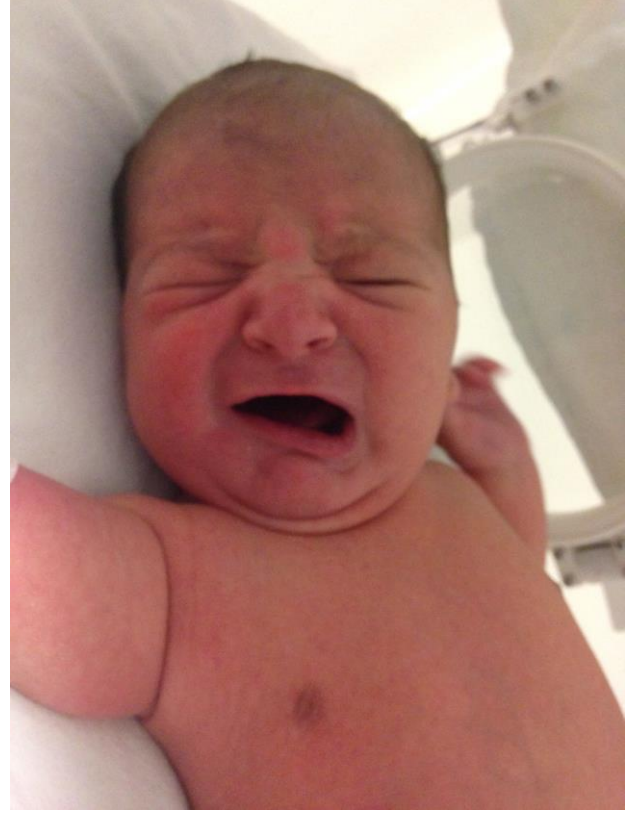
Öyküsünde, 34 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak sezeryan doğum ile 38 hafta dört günlük, 4240 gr, erkek olarak hastanemizde birinci dakika Apgar skoru 8, beşinci dakika Apgar skoru 9 olarak doğdu. Solunum sıkıntısı olan hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde, doğum ağırlığı; 4240 gr (90-97 p), boy;52 cm (75-90 p), baş çevresi; 35 cm (50-75p), vücut ısısı: 36.5 °C, solunum sayısı: 74/dk, kalp tepe atımı: 148/dk, kan basıncı:75/48 (60) mmHg idi. Yüzünde ağlarken asimetrik görünüm vardı. Sol dudak köşesi aşağı çekiliyor, solunumu takipneik diğer sistem ve nörolojik muayenesi tamamen normal idi.

*Sorumlu Yazar: Abdullah Kurt, Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Yenimahalle Eğitim Araştırma Hastanesi Yeni Batı Mah. 2026 cad. 2367 sokak No:4 Batıkent Yenimahalle Ankara, Turkey
E-mail: drabdullahkurt@yahoo.com, Cep Tel: 90 (533) 331 73 29 Tel: +90 (312) 587 20 00 Fax: +90 (312) 587 37 75

Geliş Tarihi: 10.05.2018, Kabul Tarihi: 25.01.2019



Resim 1. Asimetrik yüzlü yenidoğan (sakin durumda, 1 günlük)



Resim 2. Asimetrik yüzlü yenidoğan (ağlarken, 1 günlük)

Laboratuvar tetkikleri, hemogram, biyokimya, tiroit fonksiyon testleri normal olarak değerlendirildi. Radyolojik tetkikleri, kranial-batın ultrasonografi, direk akciğer grafisi normaldi. Kardiyovasküler incelemede, ekokardiografi normal olarak değerlendirildi. Yenidoğanın geçici taşipnesi, asimetrik ağlayan yüz tanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan hastaya solunum sıkıntısı nedeniyle CPAP tedavisi (cpap: continous positive airway pressure, sürekli hava yolu basıncı) uygulandı. Hastanın izleminde solunum sıkıntısı düzeldi, küvöz içi oksijen tedavisine geçildi. Oksijen tedavisi kademeli olarak azaltılarak kesildi. Tam oral beslenmesi sağlandı. Asimetrik ağlayan yüz olduğu fark edilen hastanın ek anomali açısından tetkikleri yapıldı ve normal olarak değerlendirildi. Genetik incelemesi gönderildi. İzleminde genel durumu iyi vital bulguları normal olan, tam oral beslenen, oksijen ihtiyacı olmayan hasta yatışının yedinci günü şifa ile taburcu edildi. Hastanın doğumunun ilk günlerindeki fotoğrafı resim 1 ve 2'de, 33 günlükken olan fotoğrafı da resim 3'de gösterilmiştir.

Tartışma

Yenidoğan döneminde asimetrik ağlama bulgusu olan hastamızda konjenital depresör anguli oris kasının tek taraflı hipoplazisi düşünüldü. Hastamızın diğer yapılan tetkiklerinde anormallik bulunmadı. Hasta konjenital depresör anguli oris kasının tek taraflı izole hipoplazisi olarak kabul edilerek takibe alındı.

Asimetrik ağlayan yüzlü infantlar, sakin durumda yüzleri normal görünümde iken, ağlarken asimetrik şekilde görülürler (1,2,5). Muskulus depresör anguli oris kası (triangular kas) ağlama veya yüzü buruşturma sırasında ağız köşelerini aşağıya doğru çekerek dudak kenarlarını dışa çevirir (1-5). Muskulus depresör anguli oris hipoplazisi olan çocukların yüz görünümü simetriktir fakat ağlama esnasında normal taraftaki kas ağız köşesini aşağıya çektiği halde hipoplazik tarafta ağız köşesi aşağıya çekilmez ve yüzde asimetri meydana gelir. Böylece asimetrik ağlama yüzü denilen durum oluşur (1-6). Asimetrik ağlayan yüzlü infantlar, önceleri yedinci kranial sinirin parsiyel paralizisi ile açıklamak istense de hastalığın patogenezinin depresör anguli oris kası ile ilişkili olduğu anlaşılmıştır. Yapılan elektromyografik incelemeler, fasiyal sinirin mandibular dalının



Resim 3. Asimetrik yüzlü yenidoğan (33 günlük)

sağlam olduğunu, musculus depressor anguli oris kasının cevapsız kaldığını, hastalığın kasın hipoplazisi veya yokluğuna bağlı olarak geliştiğini ortaya koymuştur (5). Hastamızda da ağladığında belirginleşen asimetrik yüz durumu vardı. Bu da tanıyı kolayca koymamızı sağladı (resim 1,2,3).

Asimetrik yüz, yenidoğan ve çocukluk döneminde en sık fasiyal paralizi ile karıştırılabilir. Yılmaz ve ark (7) geç tanı alan 14 yaşında bir kız çocukta musculus depressor labii inferioris hipoplazisini EMG ile tanımlamışlar ve botulismus toksini (Botox flk, 10 IU) tedavisi ile üç aylık geçici düzelme olduğunu bildirmişlerdir. Ertaş ve ark (8) üç yaşında bir erkek hastada sağ izole musculus depressor labii inferioris hipoplazi tanımlamışlardır. Literatürde düzeltici cerrahi operasyonlar tanımlanmasına rağmen asimetrinin yaş ile birlikte önemli ölçüde azalacağını bildirmişler ve hastalara gereksiz cerrahi girişimlerde bulunulmaması gerektiğini vurgulamışlardır (8). Kara ve ark (3) depressor anguli oris kası hipoplazisi olan bir yenidoğanda kasın izole eksikliğini tanımlayarak sadece hastanın izlemine önermişlerdir (3). Kurtoğlu ve ark (9) çalışmasında asimetrik ağlaması olan 13 hastanın özelliklerini rapor etmişlerdir (9). On üç hastanın 11'i erkek, 2'si kız, yaşları 0 gün ile 2 yıl arasında olduğunu ve hastaların ikisi dışında diğerlerinin yenidoğan döneminde tanı aldığını bildirmişlerdir

(9). Bu hastalardan beşinde (%38.5) musculus depressor anguli oris kasının yokluğunu sağ tarafta, sekizinde (%61.5) sol tarafta rapor etmişlerdir. Dokuz hastada (%84.2) asimetrik ağlama yüzü izole bir bulgu olarak tanımlanmıştır. Sadece üç hastaya elektromiyografi (EMG) yapılabilmiş ve yapılan EMG'leri normal olarak değerlendirilmiştir (9). Bizim olgumuz, erkek, sağ tarafta konjenital depressor anguli oris kasının izole hipoplazisi olarak değerlendirildi.

Literatürde sağ taraflı izole anomaliler daha sık bildirilse de konjenital kalp hastalıkları, kromozomal anomaliler ve diğer sistemleri ilgilendiren nadir anomalilerde vardır (5,6). Cayler ve ark (10) 1969 yılında yaptığı çalışmalarında asimetrik yüzü hastaların konjenital kalp hastalıkları ile birlikteliğini ortaya koyarak kardiyofasiyal sendrom terimini kullanmağa başlamıştır (10). Pasick ve ark (6) çalışmalarında, bu hastalarda 22q11.2 delesyonunun normal popülasyona göre %14 daha fazla olduğunu bildirmişlerdir. Literatürde ayrıca nöroblastom, mediastinal teratom, nörofibrinomatosis tip 1 de bildirilmiştir (11). Kurtoğlu ve ark (9) çalışmasında toplam 13 hastanın dördünde ek anomali varken diğerlerine eşlik eden herhangi bir anomali saptanmamıştır. Bunlardan üç hastada konjenital kalp hastalığı birlikteliği bildirilirken, bir olguda bilateral optik atrofi tespit edilmiştir (9). Bu hastalarda konjenital kalp hastalığı olarak atrioseptal defekt (ASD), ventrikuloseptal defekt (VSD), trikuspid atrezisi (TA), patent duktus arteriozus (PDA) saptanırken bunlardan birinde konjenital kalp anomalisine ek olarak aksesuar aurikula olduğu bildirilmiştir (9). Olgumuzun yapılan kardiyolojik muayenesi, ekokardiografisi normal olarak değerlendirildi. Ek başka anomaliside eşlik etmiyordu.

Sonuç olarak yenidoğan döneminde asimetrik ağlayan yüzü olan hastalarla karşılaşıldığında musculus depressor anguli oris kasının hipoplazisi ya da agenezisi akılda tutulmalıdır. Hastalığa eşlik edebilecek diğer sistemlerle ilgili anomaliler olabileceği gibi çoğu zaman benin bir durumdur. Musculus depressor anguli oris kası hipoplazisinin tanısı öykü fizik muayene bulguları ile kolayca konulabilir.

Kaynaklar

1. Liu L, Li Y, Yang Q, Li S, Yin J. Asymmetric Crying Facies with Multiple Congenital Malformations: a Case Report. Chin Med Sci J 2017; 32(2): 129-131.

2. Hoefnagel D, Penery JK. Partial facial paresis in young children. *N Engl J Med* 1960; 262: 1126-1128.
3. Kara S, Akça H, Tayman C, Tonbul A, Tatlı AM. Congenital asymmetric crying face: a case report. *Dicle Med J* 2011; 38(4): 498-499.
4. Rai B, Mallick D, Thapa R, Biswas B. Cayler cardiofacial syndrome with situs inversus totalis. *Eur J Pediatr* 2014; 173(12): 1675-1678.
5. Nelson K.B. and. Eng G. D. "Congenital hypoplasia of the depressor angulioris muscle: differentiation from congenital facial palsy". *The Journal of Pediatrics* 1972; 81(1): 16-20.
6. Pasick C, McDonald-McGinn DM, Simbolon C, Low D, Zackai E, Jackson O. Asymmetric crying facies in the 22q11.2 deletion syndrome: implications for future screening. *Clin Pediatr (Phila)* 2013; 52(12): 1144-1148.
7. Yılmaz S, Can Z, Yenidünya O, Demiresen E, Sevin Kutlu. Nadir bir fasial asimetri olgusu musculus depressor labii inferioris hipoplazi. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası* 1996; 49(3): 165-167.
8. Ertaş NM, Çağlar B, Borman H. Konjenital asimetrik ağlayan yüz. *Türk Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Dergisi* 2007; 15(1): 37-39.
9. Kurtoglu S, Çaksen H, Üstünbaş HB, Soyuer AH. Asimetrik Ağlama Yüzü: 13 Olgu Sunumu. *Anatolian J Pediatr* 1994; 3: 121-125.
10. Cayler, GG. Cardiofacial syndrome. Congenita heart disease and facial weakness, a hitherto unrecognized association. *Arch Dis Child* 1969; 44(233): 69-75.
11. Arya S, Jain SK, Richardson CJ. Facial Asymmetry in a Crying Newborn: A Comparison of Two Cases and Review of Literature. *Case Rep Pediatr* 2017; 2017: 6368239.