

Melkersson Rosenthal Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Fesih Aktar *, Ertan Sal *, Mehmet Açıkgöz *, Cihangir Akgün **, Murat Başaranoğlu *, Erdal Peker ***, Hüseyin Çaksen ****

Özet

Melkersson Rosenthal sendromu (MRS) etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, etyopatogeneizde enfeksiyonlar, genetik yatkınlık, immün yetmezlik, besin intoleransı ve stres faktörleri gibi birçok etken suçlanmaktadır. MRS klasik triadında tekrarlayan fasial ödem, fasial paralizi ve plika linguata (fissüre olmuş dil, skrotal dil) sayılır. Ödem sıklıkla orofasiyal bölgede çok az olguda göz kapağındadır. Klasik triadın görülmesi çok nadirdir ve genellikle monosemptomatik tutulum izlenir. Fasial paralizi genellikle tek taraflıdır. Ondört yaşındaki kız hasta ikinci kez fasial paralizi şikâyetiyle getirildi. Fizik muayenesinde sağ gözünü tam kapatamıyordu. Sağ nazolabial sulkus silinmişti. Konuşurken ağız kenarı sola doğru kayıyordu. Yüzünün sağ tarafı ödemli idi. Dil papillaları belirgindi. Olgu MRS olarak değerlendirildi. Oral prednizolon tedavisi ile klinik bulgular tamamen düzeldi. Bu olgu ile tekrarlayan fasial paralizi ile gelen hastalarda MRS'nin düşünülmesi gerektiğini vurgulamak isteriz.

Anahtar kelimeler: Fasial ödem, fissüre olmuş dil, tekrarlayan fasial paralizi

Melkersson Rosenthal sendromu (MRS) etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, etyopatogeneizde enfeksiyonlar, genetik yatkınlık, immün yetmezlik, besin intoleransı ve stres faktörleri gibi birçok etken suçlanmaktadır (1).

MRS tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, ağrısız ve gode bırakmayan orofasiyal ödem, fissürlü dil triadı ile karakterize nöro-mukokütan granümatöz bir hastalıktır (2). Çocukluk çağında nadir görülen bu sendrom hayatın 2. ve 3. dekadında daha sık görülür (3). Klasik triad her zaman birlikte bulunmayabilir. Bulgular farklı zamanlarda tek tek de ortaya çıkabilir. En sık görülen bulgu orofasiyal ödem olup olguların %80 ile %100'ünde mevcuttur (2). Ödem, lokalizasyonuna bağlı olmaksızın ağrısız, genellikle unilateral ve gode bırakmayan tarzdadır. Tekrarlayan ataklar fibrozisi beraberinde getirir ve lokalize yumuşak doku hiperplazisi oluşur. Paralizi unilateral, bilateral, rekürren ve karşı tarafta olabilir. Dilde fissür ise vakaların %30-40'ında görülmektedir.

* Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Araştırma Görevlisi

**Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Yrd. Doç. Dr

***Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Uzm. Dr

****Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Prof. Dr

Yazışma Adresi: Dr. Erdal Peker,
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği 65200 VAN
GSM: 0 532 7116054
E-mail: pekererdal@hotmail.com

MRS'de lingua plikata en az rastlanan bulgu olup tek başına tanısal değildir (2-5). MRS tedavisi başarılıdır. Ancak klinik tablonun rekürrensi kaçınılmazdır. Tedavide çeşitli medikal ajanlar ve cerrahi yöntemler uygulanabilir. Medikal tedavide kortikosteroidler, topikal, intralezyonel, sistemik olarak kullanılabilir (2). Diğer kullanılan ilaçlar arasında dapsone, clofazimin, sulfasalazine, hidroklorokin, antibiyotikler (penisilin, tetrasiklin, eritromisin, klindamisin) ve difenhidramin sayılabilir (6). Orofasiyal ödem ve fasiyal paralizinin olduğu durumlarda cerrahi girişimin uygulandığı bildirilmiştir (7). Bizde çocukluk çağında nadir görülen ancak tekrarlayan fasiyal paralizi ile başvuran hastalarda Melkersson Rosenthal sendromunun ayırıcı tanıda akıldaki tutulmasını belirtmek amacıyla bu olguyu sunduk.

Olgu Sunumu

Ondört yaşında kız tekrarlayan yüz felci şikâyeti ile başvurdu. Bir hafta önce konuşurken aniden ağız kenarı sola doğru kaymış. Yüzünün sağ tarafında terleme yokmuş. Özgeçmişinden ilk defa 3 yıl önce yüzünün aynı tarafında benzer şikâyetlerinin olduğu steroid tedavisi ile düzeldiği öğrenildi. Anne-baba akrabalığı yoktu. Soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde; genel durumu iyi, bilinci açıktı. Işık refleksi bilateral pozitif. Göz hareketleri serbest ve göz dibi muayenesi normaldi. Sağ gözünü tam kapatamıyordu. Sağ nazolabial sulkus silinmişti. Konuşurken ağız kenarı sola doğru kayıyordu, orofasiyal ödemi mevcut olup, dil papillaları belirgindi (Resim 1-3). Otit ve mastoidit bulguları saptanmadı.

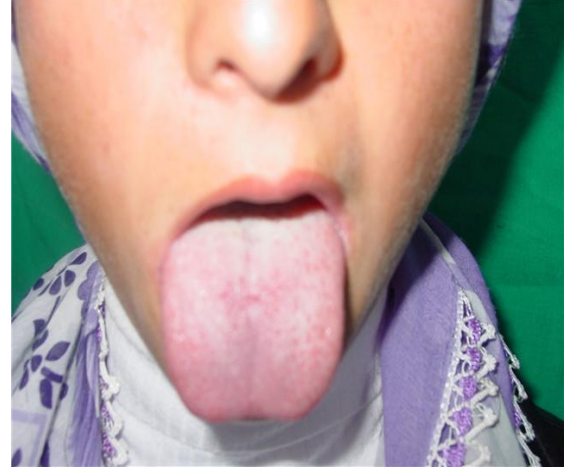
Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemelerinde hemogram, karaciğer, böbrek fonksiyon testleri, serum elektrolitleri, tam idrar analizi, protrombin zamanı, aktive parsiyel tromboplastin zamanı, tiroid hormon düzeyleri, B12 vitamini, folat, C-reaktif protein, sedimentasyon düzeyleri normal sınırlarda idi. Herpes simplex virus, Cytomegalovirus, Ebstein-Barr virus, Cocksackie virus, Human immunodeficiency virus ve Parvovirus enfeksiyonuna yönelik yapılan serolojik incelemeleri ve otoimmün paneli negatif bulundu. Temporal kemik bilgisayarlı tomografisi normaldi. Beyin magnetik rezonans görüntülemesi normaldi. Üç yıl içinde iki kez aynı tarafta tekrarlayan, orofasiyal ödem eşlik ettiği periferik fasiyal paralizi ve plika linguata nedeni ile MRS tanısı kondu. Oral prednizolon 1 mg/kg/gün tedavisi başlandı. Klinik bulgular 4 hafta içinde tamamen düzeldi.



Resim 1. Fasiyal paralizi



Resim 2. Fasiyal ödem



Resim 3. Dilde plika linguata

Tartışma

MRS'nin etiyolojisi ve patogenezi henüz bilinmemektedir. Kronik enfeksiyon, bakterilere karşı hipersensitivite, dental granülomlar, alerji ve genetik predispozisyonlar etiyolojide sayılmaktadır (8). Melkersson tarafından ilk kez 1928'de otuz beş yaşlarında bir hastada fasiyal paralizi ile beraber orofasiyal ödem tanımlanmıştır. 1930'da Rosenthal bu tabloya dildeki fissürleri de eklemiştir. MRS genellikle hayatın 3. ve 4. dekatlarında gözlenmektedir. Fakat MRS tanısı almış çocuk ve genç erişkinlerle ilişkili yayınlar literatürler de mevcuttur. Roseman ve ark. yedi yaşlarında MRS'li bir hasta tanımlanmıştır (9). Cohen ve ark. ise onbir yaşından küçük dört olgu bildirmişlerdir (10). İlk semptomlar genelde 10-20 yaşlarında ortaya çıkar ve yaş ilerledikçe tekrarlanma sıklığı azalır. MRS'nin insidansı avrupada 1/2100'dir (11). Olgumuzda ilk semptomlar 11 yaşında iken başlamıştı.

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 (12-14). Greene ve Rogers 1970-1987 arasında Mayo Klinik'te tekrarlayan orofasiyal ödemli otuz altı hasta tanımlamışlar, bu olguların sadece %25'inde gerçek MRS triadını ortaya koymuşlardır (8).

MRS genellikle oligoseptomatik formda gözlenmektedir. Bu nedenle MRS tanısı alabilecek pek çok hasta gözden kaçabilmektedir. Olgumuz ilk atağında tarafımıza başvurmadığı için fasiyal paralizi dışında diğer bulguların olup olmadığını bilmemekteyiz. Fasiyal paralizi %47-90 oranında gözlenmektedir (2). Fasiyal paralizi

genellikle tek taraflıdır, ancak çift taraflı tutulumda bildirilmiştir. Spontan iyileşebileceği gibi kalıcıda olabilir (15). Fasiyal paralizi %3 ile %11 arasında değişen oranlarda tekrarlayabilir (16). 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 (3). Hastamızda bu hastalıklara yönelik yapılan klinik ve laboratuvar incelemesinde pozitif bulguya rastlanmadı. Melkersson Rosenthal Sendromu'nda fasiyal paralizi sıklıkla Bell paralizisinden ayırt edilemez ve olguların %30 ile %50'sinde gelişir (12). Orofasiyal ödem fasiyal paraliziden önce gelişebilir. Tekrarlar sonucu fibrosis ve yumuşak doku hiperplazisi geliştiğinde kalıcı olabilir (4). Fissürlü dilin olguların %40'ında bulunabildiği belirtilmektedir (2,8). Olgumuzun yapılan fizik muayenesinde dilin ön kısmında fissürlü alanlar mevcuttu (Şekil-3). Ancak olguların yalnızca %40'ında görülmesi, ayrıca sağlıklı popülasyonda da bulunması nedeniyle tanı koydurucu değildir (2,4).

MRS'nin otozomal dominant kalıtım gösterdiği ve sorumlu genin 9. kromozomun kısa kolunda lokalize olduğu bildirilmiştir (16, 17). Hastamızda kromozom çalışması yapılmadı. MRS'de pozitif aile anamnezi de dikkat çekmektedir (5). Ancak hastamızın soygeçmişinde benzer şikâyetleri olan yoktu.

MRS'nin ayırıcı tanısında orofasiyal ödem yapabilen diğer hastalıklar unutulmamalıdır; hereditör anjioödem, hipotiroidi, superior vena cava sendromu, dental problemler, rekürren erizipel, Crohn hastalığı, sarkoidoz, amiloidoz, ACE inhibitörlerinin kronik kullanımı, lenfanjioma, hemanjioma, submukozal neoplaziler, eosinofili, lenfoma, kronik HSV labialis ve Uscher sendromu ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır (18). Dudak ve oral mukozada veziküler lezyonların varlığı MRS'de HSV etiolojisini düşündürmektedir (6). Olgumuzda dudak ve oral mukozada lezyonlar yoktu ve ayırıcı tanıya yönelik yapılan incelemelerde pozitif bir bulguya rastlamadık. MRS tanısı için semptomlardan bir (monosemptomatik form) veya ikisi ile (oligosemptomatik form), histopatolojik incelemede granülatöz keilitisin varlığı tanı için yeterlidir (3,13,14). Bizim hastamızda ailesi izin vermediği için histopatolojik inceleme yapılmadı. Ancak üç yıl içinde iki kez hep aynı tarafta tekrarlayan, orofasiyal ödemin eşlik ettiği periferik fasiyal

paralizi ve plica linguata nedeni ile MRS tanısı kondu.

MRS tedavisi başarılıdır. Ancak klinik tablonun rekürrensi kaçınılmazdır. Tedavide çeşitli medikal ajanlar ve cerrahi prosedürler uygulanabilir. Medikal tedavide kortikosteroidler, topikal, intralezyonel, sistemik olarak kullanılabilir (2). Diğer kullanılan ilaçlar arasında dapsone, clofazimin, sulfasalazine, hidroklorokin, antibiyotikler (penisilin, tetrasiklin, eritromisin, klindamisin) ve difenhidramin sayılabilir. Antilepramatöz ajan olan clofaziminin orofasiyal ödem ve granülom gelişimini azalttığı bildirilmiştir (6). Radyoterapi tedavide denenmiş ancak yararı gösterilememiştir (2). Cerrahi yaklaşımla cheiloplasty ve blepharoplasty yapılarak fasiyal ödem azaltılabilir, fasiyal sinir dekompresyonları uygulanabilir (10). Ancak tüm bunlara rağmen tekrarlar sıktır. Herhangi bir tedavi yönteminin tam bir remisyon yaptığı bildirilmemiştir (4).

Fasiyal ödem, periferik fasiyal paralizi ve lingual fissür flikayetleri ile bize başvuran olgumuza bu bulgularla Melkersson-Rosenthal sendromu tanısı konularak steroid tedavisi başlandı. Takiplerde 4 hafta içinde semptomlarda belirgin bir düzelme görülmüştür.

Sonuç olarak çocukluk çağında nadir görülen MRS tekrarlayan fasiyal paralizilerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir hastalıktır. Oligosemptomatik ve monosemptomatik formların daha sık görülmesi tanıda gecikmelere neden olabilir.

Melkersson Rosenthal Syndrome: a case report

Abstract

Despite the fact that the etiology of Melkersson Rosenthal syndrome (MRS) is not fully known, factors like infections, genetic susceptibility, food intolerance and stress have been attributed to the etiopathogenesis. Its classical triad includes recurring facial edema, facial paralysis and plica linguata (fissured tongue, scrotal tongue). Observation of the classical triad is very rare and usually monosymptomatic involvement is observed. Edema is usually on the orofacial area and in rare cases on the eyelid. Facial paralysis is usually unilateral. A fourteen year-old female patient was admitted a second time with the complaint of facial paralysis. On the physical examination, she could not shut her right eyelid completely. The right nasolabial sulcus was obliterated. The rim of the mouth was deviated when talking. The right side of the face was edematous. The papillae of the tongue were prominent. The case was evaluated as MRS. The clinical findings recovered totally with oral prednisolone treatment.

It was aimed to emphasize that MRS should be considered for patients with recurring facial paralysis with this case report.

Key words: *Facial edema, fissured tongue, recurring facial paralysis*

Kaynaklar

1. Armstrong DK, Burrows D. Orofacial granulomatosis. *Int J Dermatol* 1995; 34(12):830-833.
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; 74:610-619.
3. 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; 143:860-863.
4. Cockerham KP, Hidayat AA, Cockerham GC, Depper MH, Sorensen S, Cytryn AS, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome: new clinicopathologic findings in 4 cases. *Arch Ophthalmol* 2000; 118:227-232.
5. May M, Klein SR. Differential Diagnosis of Facial Nerve Palsy. *Otolaryngologic Clinics of North America* 1991; 24:613-645.
6. Hornstein OP. Melkersson Rosenthal Syndrome. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol 8. New York, NY: American Elsevier Publishing Co; 1970:205-240.
7. Habel G, O'Regan B. Surgical management of macrocheilia of the lower lip. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1990; 28:295-298.
8. Greene RM, Rogers RS. MRS: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21:1263-1270.
9. Roseman B, Mulvihill JJ. Melkersson-Rosenthal syndrome in a 7-year-old girl. *Pediatrics* 1978; 61:490-491.
10. Cohen HA, Cohen Z, Ashkenasi A, Straussberg R, Frydman M, Kauschansky A, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome. *Cutis* 1994; 54:327-328.
11. Orlando MR, Atkins JS. Melkersson-Rosenthal Syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 116:728-729.
12. Stein S, Mancini AJ. Melkersson-Rosenthal Syndrome in childhood: Successful management with combination steroid and minocycline therapy. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41:746-748.
13. 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.
14. Sciubba JJ, Said-Al-Naief N. Orofacial granulomatosis: presentation, pathology and management of 13 cases. *J Oral Pathol Med* 2003; 32:576-585.
15. Pino Rivero P, González Palomino A, Pantoja Hernández CG, Trinidad Ruiz G, Pardo Romero G, Alvarez Domínguez J, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome. Report of a case with bilateral facial palsy. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2005; 32:437-443.
16. Devriese PP, Schumacher T, Scheide A, de Jongh RH, Houtkooper 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.
17. 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.
18. Litvyakova LI, Bellanti JA. Orofacial Edema: A Diagnostic And Therapeutic Challenge For the Clinician. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2000; 84:188-192.