

Melkersson-Rosenthal Sendromu

Melkersson-Rosenthal Syndrome

Mehmet İhsan Gülmez, Şemsettin Okuyucu, Cengiz Çevik

Mustafa Kemal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Hatay

Özet

Melkersson-Rosenthal sendromu, ağırlıklı olarak dudakları tutan tekrarlayan orofasyal ödem, tekrarlayan fasyal sinir paralizisi ve fissürlü dil triadı ile karakterize bir hastalıktır. Sıklıkla 2. dekatta ortaya çıkmaktadır. En sık görülen bulgu orofasyal ödemdir. Bir diğer bulgu olan fasyal paralişi tipik olarak rekürrendir, unilateral veya bilateral, parsiyel veya komplet olabilir. Fissürlü dil en az rastlanılan bulgudur, konjenital olduğu düşünülmektedir. Melkersson-Rosenthal sendromunun etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte genetik ve çevresel faktörlerin rol oynadığı düşünülmektedir. Sendromun tanısı klinik olarak konur. Tedavide çeşitli medikal ajanlar ve cerrahi yöntemler uygulanabilmekte ise de üzerinde fikir birliğine varılmış bir tedavi protokolü bulunmamaktadır. Bu olgu sunumunda tanısı geç konulmuş olan ve klasik triadın bir arada görüldüğü bir Melkersson-Rosenthal Sendromu olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Melkersson-Rosenthal Sendromu, rekürren fasyal paralişi, orofasyal ödem

Abstract

Melkersson-Rosenthal syndrome is a disease, characterized by recurrent orofacial edema that predominantly involves the lips, recurrent facial nerve paralysis and fissured tongue. It is usually seen in second decade of life. The most common finding is orofacial edema. Facial paralysis, another finding of syndrome, is typically recurrent, can be unilateral or bilateral and may be partial or complete. The fissured tongue is the least common symptom and considered as congenital. Although Melkersson-Rosenthal Syndrome's etiology is unknown, genetic tendency and environmental factors suspected to play role. The syndrome is diagnosed clinically. Although various medical and surgical methods implemented, there is no consensus for its treatment protocol. In this case report, we presented a Melkersson-Rosenthal Syndrome case which classic triad seen together and taken a late diagnosis.

Key words: Melkersson-Rosenthal Syndrome, recurrent facial paralysis, orofacial edema

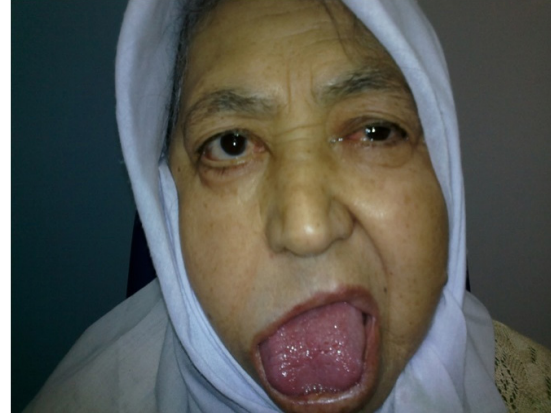
GİRİŞ

Melkersson-Rosenthal sendromu, ağırlıklı olarak dudakları tutan tekrarlayan orofasyal ödem, tekrarlayan fasyal sinir paralizisi ve fissürlü dil triadı ile karakterize bir hastalıktır (1). İlk olarak 1928 yılında Melkersson tarafından 35 yaşında bir kadın hastada fasyal paralişi ve fasyal ödem varlığı olarak tanımlanmıştır (1). Melkersson bu tarihte dildeki değişikliklere değinmemiş, 1931 yılında Rosenthal tarafından fissürlü dil tanımlanmış ve 1949 yılında bu triad Melkersson-Rosenthal sendromu olarak adını almıştır (1). Çocukluk çağında nadir görülen bu sendrom sıklıkla 2. dekatta ortaya çıkmaktadır (1). Klasik triad çok az hastada görülmekte olup genellikle oligosemptomatik ve monosemptomatik formlar görülmektedir. Sendromun iki semptomunun görüldüğü formu oligosemptomatik, sadece aralıklı labial veya orofasyal ödemin görüldüğü formu ise monosemptomatik form olarak tanımlanmaktadır (2). En sık görülen bulgu orofasyal ödem olup, %81 oranında başlangıç semptomu olarak gözlenmektedir (3). Ödem yumuşak ve ağrısızdır, gode bırakmaz ve sıklıkla üst dudakta bulunur. Bir diğer bulgu olan fasyal paralişi tipik olarak rekürrendir, unilateral veya bilateral, parsiyel veya komplet olarak görülebilir (4). Klinik olarak Bell's paralizisinden ayırmak güçtür (4). Başlangıçta aralıklı olmasına rağmen geç dönemde kalıcı olabilmektedir (3). Melkersson-Rosenthal sendromunda fasyal paralizisinin görülmeye oranı genellikle %20-30 olarak belirtilse de literatürde %47 (1) ve %57 (2) gibi oranlar da mevcuttur. Fissürlü dil en az rastlanılan semptom olup %40 oranında görülmektedir (4). Konjenital olduğu düşünülmektedir (4). En az rastlanan bulgu olup sağlıklı popülasyonda da görülebiliğinden

diğer iki bulguya oranla daha az değerlidir.

OLGU

Altmış dört yaşında kadın hasta polikliniğimize yüzünün sağ yarısında güçsüzlük şikayeti ile başvurdu. Hikayesinde şikayetlerinin yaklaşık 35 gün önce başladığı, bu şikayetle başka bir merkeze başvurduğu, burada kendisine Prednol tedavisi başlandığı ve Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon polikliniğine yönlendirildiği öğrenildi. Hasta polikliniğimize kontrol amacıyla geldiğini belirtti. Özgeçmişinde benzeri durumu ilki 30'lu yaşlarında olmak üzere 3 defa daha yaşadığı, diğer ikisini yaşadığı zamanı hatırlamadığı öğrenildi. Soy geçmişi benzeri durumun aile fertlerinde gözlenmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde sağda House-Brackmann sınıflandırmasına göre evre IV periferik fasyal paralişi mevcuttu (Şekil 1). Alt dudak sağda baskın olmak üzere ödemliydi (Şekil 1), son gelişen atağın öncesinde de bu ödemin daha küçük boyutta olmak üzere mevcut olduğu öğrenildi. Fissürlü dil mevcuttu (Şekil 2). Otoskopik muayenesi doğaldı, otit ve mastoidit bulgusuna rastlanmadı. Diğer sistemik muayenesi doğaldı. Temporal kemik MR görüntülemesinde patolojik bulgu gözlenmedi. İlk başvurduğu merkezde hastaya başlanan 1mg/kg dozundaki prednol tedavisi 1 hafta önce sona ermişti. Şikayetlerinin başladığı güne göre klinik olarak düzelmeye başlayan hastanın 4 haftalık medikal tedavi sonrasında sağ evre IV periferik fasyal paralizisi bulunuyordu. Hastadan, uygulanacak medikal tedavi ve mevcut verilerin bilimsel amaçlı kullanılabileceğine dair onam alındı.

Şekil 1. ?????**Şekil 2. ?????**

TARTIŞMA

Melkersson-Rosenthal sendromu etyolojisi ve patogenezi henüz tam olarak aydınlatılamamış bir hastalıktır. Nadir görülen bir hastalık olmasından ötürü insidansa dair bir tahmin yapmak güçtür. Literatürde insidans %0.08 olarak bildirilmiştir (2). Çocukluk çağında nadiren görülmekte, semptomlar sıklıkla 2. dekada ortaya çıkmaktadır (1). En sık görülen bulgu orofasyal ödem olup %81 oranında başlangıç semptomu olarak görülmekte (3), hastalık seyrinde ise %100 oranında görülebilmektedir (1). Ödem yumuşak ve ağrısızdır, gode bırakmaz ve sıklıkla üst dudakta bulunur. Anjiyoödem taklit edebilir. Yanak, gingiva, bukkal mukoza, dil, yumuşak damak ve periorbital bölge daha az etkilenen diğer yerlerdir (3). Tutulan bölgede tekrarlayan ödem sonucu fibrozis ve yumuşak doku hiperplazisi gelişebilir ve ödem kalıcı hale gelebilir. Bu olguda da alt dudaktaki ödemin kalıcı hale gelmiş olduğunu gözlemledik.

Melkersson-Rosenthal sendromunun etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte genetik ve çevresel faktörlerin rol oynadığı düşünülmektedir. Literatürde aynı ailede birden fazla olgunun bulunması genetik yatkınlık ihtimalini desteklemektedir (4). Alerji, benign lenfogradulomatozis (4), kafa içi kitleler, kafa travması, kanama, lösemi, postenfeksiyöz otoimmün hastalıklar, Compylobacter jejuni, Cytomegalovirüs, Epstein-Barr virus, Varisella zoster virus, Herpes simplex virus, Sifiliz gibi enfeksiyonlar da yer almaktadır (1,5). Kadın erkek oranı bazı çalışmalarda eşit olarak bildirilirken (1,4,6), bazı çalışmalarda kadınlarda daha fazla görüldüğü belirtilmektedir (2,3,6).

Melkersson-Rosenthal sendromu klinik bir sendromdur ve tanısı klinik olarak konur (6). Ödemli mukozadan alınan dokunun histopatolojik incelemesi de yapılabilir. Karakteristik bulgular ödem, non-kazefiye epitelioid hücreli granülomlar, Langerhans tipi dev hücreler, perivasküler mononükleer infiltrasyon ve fibrozistir (4). Ancak patolojinin tanıyı desteklememesi hastalığı ekarte ettirmez.

Melkersson-Rosenthal sendromunda görülen fasyal paralizisi tipik olarak rekürrendir, unilateral veya bilateral, parsiyel veya komplet olarak görülebilir (4). Spontan iyileşebileceği gibi kalıcı da olabilmektedir. Tekrarlayan periferik fasyal paralizisi nedenleri arasında Bell paralizisi, MRS, enfeksiyöz mononükleozis, sifiliz, herpes zoster, otitis media, multiple skleroz, diyabetes mellitus, lösemi, myastenia gravis, Guillain-Barre sendromu, poliarteritis nodoza ve tümörler yer almaktadır. Olgumuzda bu hastalıklara yönelik yapılan klinik ve laboratuvar incelemelerinde herhangi bir pozitif bulguya rastlanmadı.

Fissürlü dil en az rastlanılan semptom olup %40 oranında görülmektedir (4). Konjenital olduğu düşünülmektedir (4). Bu olguda yapılan fizik muayenesinde dilin ön kısmında fissürlü alanlar mevcuttu. Sağlıklı popülasyonda da sıkça görülebilmemesinden ötürü fissürlü dil tanı koymada tek başına yeterli değildir ve diğer iki bulguya oranla daha az değerlidir.

Sunulan bu olgunun tanısını klinik olarak konuldu. Sağ periferik evre IV fasyal paralizinin olması ve bu fasyal paralizinin tekrarlayan özellikte olması, eş zamanlı orofasyal ödemin görülmesi ve fissürlü dilin varlığı ile ayırıcı tanıda düşünülebilecek hastalıklara dair pozitif klinik ve laboratuvar bulgularına rastlanılmaması Melkersson-Rosenthal sendromunu düşündürmüştür. Mevcut bulgular sonrasında histopatolojik inceleme yapma ihtiyacı duyulmadığı için biyopsi alınmadı.

Melkersson-Rosenthal sendromunun tedavisinde çeşitli medikal ajanlar ve cerrahi yöntemler uygulanabilir. Tedavi çoğu zaman başarılıdır ancak klinik tablonun tekrarı kaçınılmazdır. Medikal tedavide kullanılan kortikosteroidler topikal, intralezyonel, sistemik olarak uygulanabilir (3). Bu olguda ki hastaya 1mg/kg'dan, gūnaşırı azalan dozda prednol tedavisi uygulanmıştır. Dört haftalık sürenin ardından hastada tam düzelme gözlenmemiş, şikayetlerin başladığı güne oranla klinikte düzelme gözlenmiştir. Hasta takipten çıktığı için son durumu hakkında yeterli bilgi alınamamıştır. Kortikosteroidlere ilave olarak dapsone, klofazimin, sulfasalazine, hidroklorokin, antibiyotikler (penisilin, tetrasiklin, eritromisin, klindamisin), H2 reseptör antagonistleri ve difenhidramin

gibi ilaçlar da tedavide kullanılabilmektedir (3), ancak hastamıza uygulanmamıştır. Tedaviye dirençli olgularda fasyal sinir dekompresyonu düşünülebilir (3). Orofasal ödemde gelişmiş olan fazlalık yumuşak dokunun eksizyonunu ve dış görünümün düzeltilmesini içeren rekonstruktif cerrahi de tedavide bir diğer seçenek olarak düşünülebilir (4). Fissürlü dil çoğu zaman konjenitaldir, genellikle asemptomatiktir ve tedaviye ihtiyaç duymamaktadır (6).

Sonuç olarak; Melkersson-Rosenthal sendromu nadir görülen bir sendrom olup kulak burun boğaz pratiğinde çok sık karşılaşılmamaktadır. Karşılaşılan olgular da sıklıkla oligosemptomatik formda olup sıklıkla gözden kaçmaktadır. Bu nedenle tekrarlayan fasyal paralizi ile gelen hastalarda ayırıcı tanıda Melkersson-Rosenthal sendromu mutlaka düşünülmelidir. Literatürde sık karşılaşılmadığı üzere klasik triadın bir arada gözlemlendiği olgu sunumumuzun bu doğrultuda yol gösterici olacağını düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Greene RM, Rogers RS. Melkersson-Rosenthal syndrome: A review of 36 patients. J Am Acad Dermatol 1989;21(6):1263-70 .
2. Kanerva M, Moilanen K, Virolainen S, Vaheeri A, Pitkäranta A. Melkersson-Rosenthal syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 2008;138(2):246-51.
3. Zimmer WM, Rogers RS, 3rd Reeve CM, Sheridan PJ. A study of 42 patients and review of 220 cases from the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992;74 (5):610-9.
4. 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(6):644-8.
5. Poyrazoğlu HG, Canpolat M, Gümüş H, Per H, Kumandaş S. Melkersson-Rosenthal sendromlu : iki olgu. Fırat Tıp Dergisi 2011;16(4):215-8.
6. Liu R, Yu S. Melkersson – Rosenthal syndrome : a review of seven patients. J Clin Neurosci 2013;20(7):993-5.