

MELKERSSON-ROSENTHAL SENDROMU

Muzaffer KANLIKAMA, Semih MUMBUÇ, Tufan YAKIT

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Anabilim Dalı

ÖZET

Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS) sebebi ve patogenezi bilinmeyen seyrek bir durumdur. Sendromu oluşturan triad; rekürren orofasial ödem, rekürren fasial sinir paralizisi ve fissüral dil'dir. Ancak olguların sadece üçte birinde tam triad görülebilir. Genç yaşların bir hastalığıdır. Sendromun, en sık ve diagnostik olarak önemli görünümü, bazen dudakta cheilitis'le birlikte olan orofasial ödemdir. Fasial paralizisi Bell paralizisine benzer ve tekrarlanma eğilimi gösterir. Tedavide başlangıçta steroidlerle konservatif yaklaşım ve sık tekrarlanma eğilimi gösteren olgularda gerekirse total fasial sinir dekompresyonu önerilir.

Bu makalede kliniğimize ardarda başvuran ve steroid tedavisi ile iyi sonuç aldığımız ve komplet triadlı iki MRS olgusu sunularak bu münasebetle seyrek görülen bu sendrom gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler: *Melkersson-Rosenthal sendromu, fasial paralizisi, kelit*

SUMMARY

MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME

Melkersson-Rosenthal Syndrome (MRS) is a rare condition that cause and pathogenesis is not known. Triad of syndrome are recurrent orofacial edema together with cheilitis of the lip, recurrent peripheral type facial nerve paralysis and fissural tongue. But complete triad is seen only one third of the patients. Most frequent and diagnostic symptom of the disease is orofacial edema. Disease affects young ages. Facial nerve paralysis likes to Bell's palsy and tends to recur. For treatment, conservative approach with steroids is preferred. If it recurs frequently, total facial nerve decompression is suggested.

In this paper, two cases of MRS with complete triad were presented and clinical presentations and treatment of this syndrome were discussed.

Key words: *Melkersson-Rosenthal syndrome, facial paralysis, cheilitis*

GİRİŞ

Rekürren periferik fasial sinir paralizisi, rekürren veya persisten yüz dudak şişliği ve skrotal dil MRS olarak bilinen bir semptom triadını oluşturur. İlk kez 1928'de Melkersson fasial ödem ve paralizili 35 yaşında bir kadında sendromu tanımladı. 1931'de Rosenthal hastalığına lingua plicata'yı ilave etti. Triad 1949'da MRS olarak adlandırıldı (1).

MRS'nin insidansı bilinmez. Genç yaş grubun başlar ve ikinci dekatta pik yapar. Cinsiyet ve ırk ayrımı görülmez (2). Orofasial şişliğinin hastalığın dominant bulgusu olduğu kabul edilir. Fasial paralizi ve dil tulumu olguların yaklaşık üçte birinde görülür (1,2).

Hastalığın kesin nedeni bilinmez. Ancak etyolojide infeksiyöz otoimmün, otonomik sinir sistemindeki değişiklikler ve genetik nedenler suçlanmaktadır (1-3). Yine Crohn hastalığı ile birlikte görülebileceğine dair yayınlar vardır (4).

Fasial paralizi genellikle aniden başlar ve klinik olarak Bell paralizisinden ayırt edilemez. Tutulum parsiyel, tam ya da zaman zaman bilateral olabilir. Paralizi insidansı her iki cinsten aynıdır ve paralizi orofasial ödemden aylar hafta yıllar önce veya sonra oluşabilir (1).

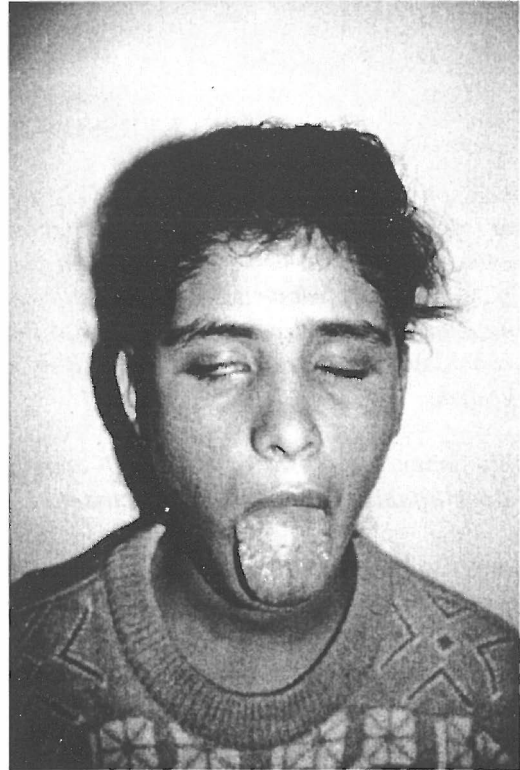
Bu makalede komplet triad gösteren ve arka arkaya başvuran iki çocuk olgu sunularak bu münasebetle MRS'nin gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

OLGU RAPORLARI

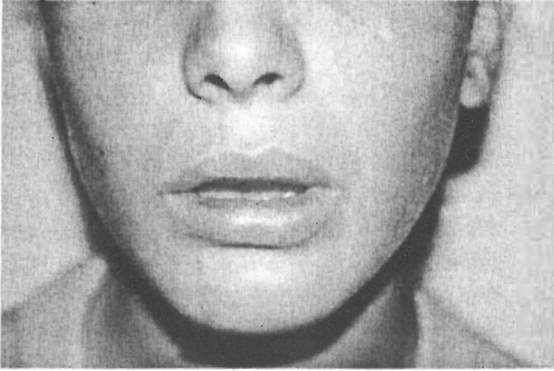
Olgu 1. N.G. 17 yaşında bayan hasta 3 gündür sağ yüz yarısında hareketsizlik ve sağ gözünü kapatamama yüz sağ yarısında ve alt dudakta şişlik ve yara yakınmaları ile Kasım 1994'te polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden 3 yıl ve iki yıl önce de sol tarafta aynı durumun tekrarladığı ve 1-2 ay içinde kendiliğinden düzeldiği öğrenildi. Herhangi bir allerji, gıda intoleransı ve infeksiyon öyküsü yoktu. KBB muayenesinde; sol yüzde totale yakın periferik fasial paralizi, sol yüz yarısında alt dudakta belirgin ödem, chelitis ve skrotal dil saptandı (Resim 1,2). Diğer KBB ve sistem muayeneleri normaldi. Odyolojik ve timpanometrik testler normal, SAR bilateral müsbetti. Schirmer testinde cevap normal, tat testi bozuktu. Rutin

biyokimyasal ve radyolojik incelemeler normal değerlendirildi. Paralizinin 7. gününde yapılan Sinir Eksitabilite Testinde (NET) eşik değerler; zigomatik dal için sol: 0.4 mA, sağ: 0.8 mA, marjinal mandibular dal için sol 1.0 mA, sağ 1.6 mA olarak bulundu. Hasta uygulanan steroid, antienflamatuar ve antihistaminikten oluşan antiödem tedavisine iyi cevap vererek iki ayda tamamen düzeldi. Halen kontrolümüz altındadır.

Olgu 2. Y.K. 11 yaşında kız çocuğu Ocak 1995 de 3 gündür aniden başlayan sağ yüz yarısında hareketsizlik, sağ gözünü kapatamama ve gülerken ağız köşesinin sola kayması yakınmaları ile başvurdu. Aynı günlerde dudaklarında da şişlik ve yara olduğu öğrenildi. Değişik aralıklarla daha önce de üç kez yine aynı taraftan yüz felci geçirdiği ve kendiliğinden düzeldiği öğrenildi. Allerji veya infeksiyon öyküsü yoktu. Muayenede sağ periferik fasial parezi yanında alt dudakta belirgin ödem, cheilitis, göz kapağında daha belirgin olmak üzere hafif fasial şişlik ve dilde geniş yarıklar saptandı. Diğer kranial sinirler ve geri kalan KBB ve baş-boyun muayenesi tabii idi. Odyolojik incelemede; PTA sağ:5 dB, sol:8 dB, SAR bilateral (+), timpanogram tip A olarak bulundu. Sağda Schirmer testi normal, tad testi anormaldi. Biyokimyasal ve radyolo-



Resim (1) : Birinci olgunun yüz görünümü: fasial paralizi, chelitis, skrotal dil



Resim (2) : Birinci olguya ilişkin yüz görünümü : alt dudakta ödem

jik arařtırmalarda patoloji saptanamadı. NET testinde sađlam ve hasta taraf deđerleri birbirine yakındı. Hastaya steroid, antienflamatuar, antihistaminikten oluřan antiödem tedavi uygulandı ve hasta sinir NET testi ile takibe alındı. Altı hafta içinde fasial fonksiyonlar tamamen düzeldi. Dudaktaki cheilitis iyileřti ve dildeki skrotal görünüm azaldı. Hasta halen kontrolümüz altındadır.

TARTIřMA

MRS'yi oluřturan semptomlar; orofaringeal ödem, rekürren periferik fasial paralizi ve lingua plikata'dır. Bu semptomlar birlikte olabileceđi gibi aylar hatta yıllarla ifade edilebilecek intervallerle de ortaya çıkabilir. Dominant görünümü orofasial bölgede řiřlik olmasıdır. Bazan buna oral mukozal tutulum da eşlik edebilir (1).

Bir triad olan MRS'de komplet triadın görülmesi seyrekdir. Buna karřılık özellikle dudaklara lokalize cheilitis granulomatoza gibi dudak lezyonları en sık bulgudur (1). Bazı yazarlar, sadece cheilitis görülen olgular için monosemptomatik form tabirini kullanırken (5) bazıları da klasik triadın herhangi ikisini gösterenler için oligosemptomatik form tabirini kullanmaktadırlar (1). Bizim olgularımızın ikisi de komplet triadı gösteriyordu. Halbuki Greene'nin (1) serisinde olguların sadece % 25' inde komplet triad vardı. Orofasial tutulum ise olguların tamamında görülmüřtü. Yine bu seride olguların % 47 sinde periferik fasial paralizi ve %50'sinde lingua plikata saptandı. Komplet triad görülmeyen olgularda tanı histopatolojik inceleme ile konulabilir. Dudak veya oral lezyonların histopatolojisinde de

kazeasyon göstermeyen epiteloid hücre granülomlar görülür (1).

MRS'nin etyolojisi ve patogenezi bilinmemekte olup çeřitli nedenler ileri sürülmektedir. Homstein (6), rahatsızlıđın polietyolojik olduđunu ve otonom sinir sistemi fonksiyonlarında bir deđişim sonucu yüz cildine lokalize vasküler permeabilite artışına bađlı ödemin oluřtuđunu ileri sürdü. Bu ortamda dolařan nonspesifik allerjenler perivasküler inflamatuvar hücrelerde antijenik bir stimülasyona yol açarlar ve buna bađlı granülomlar oluřur. Kronik infeksiyon odakları, gıda duyarlılıkları, sarkoidoz ve lenfatik damarlarda tıkanıklık diđer eşlik eden faktörler arasında ileri sürülmektedir (6-8). Ayrıca genetik (3) ve otoimmün (1) nedenler de suçlanmaktadır. Yine Crohn hastalıđı ile MRS arasında iliřki olduđu iddia edilmiřtir (4). Biz olgularımızda herhangi bir etyolojik faktör saptayamadık.

Periferik fasial sinir paralizisi genellikle ani bařlangıçlıdır ve Bell paralizisinden ayırt edilemez (9). MRS'de fasial sinir paralizisi insidansı konusunda üçte bir ile % 90 arasında deđişen rakamlar verilmiřtir (1). Tutulum kısmi veya komplet olabileceđi gibi zaman zaman bilateral de olabilir. Paralizi orofasial ödemden aylarca hatta yıllarca önce veya sonra olabilir. Paralizi tarafı kural olmamakla beraber genellikle řiřlik tarafıdır (1). Bizim olgularımızın ikisinde de fasial paralizi vardı ve paralizi řiřlik ile beraber oluřmuřtu. İki olgumuzda da üçer kez tekrarlayan paralizi bir olgumuzda hep aynı tarafta iken diđerinde deđişiklik gösterdi.

Fasial sinir paralizisinin tedavisi Bell paralizisine benzer. Uzun süren olgularda ve sık tekrarlayan olgularda cerrahi önerilir. Graham ve arkadaşları (10) bu olgularda total dekompresyon yaptıklarını ve rekürrensleri önlediklerini bildirmişlerdir. Olgularımızda konservatif tedaviye iyi cevap aldık. Ancak rekürrens halinde gerekirse dekompresyon için hastalarımız takibimiz altındadır.

KAYNAKLAR

1. Greene RM, Rogers RS III: Melkersson-Rosenthal syndrome: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol* 21:1263, 1989

2. Williams PM, Grrenberg MS: Management of cheilitis granulomatosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 72:436, 1991
3. Smeets E, Fryns JP, Van-den-Berghe H: Melkersson-Rosenthal syndrome and de novo autosomal t 9:21 (p11;p11) translocation. *Clin Genet* 45:323, 1994
4. Lloyd DA, Payton KB, Guenter L, et al : Melkersson-Rosenthal syndrome and Chron's disease: one disease or two ? *J Clin Gastroenterol* 18:213, 1994
5. Worsae N, Christensen KC, Schiodt M, et al: Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa: a clinicopathologic study of 33 patients with special reference to their oral lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 54:404, 1982
6. Homstein OP : Melkersson-Rosenthal syndrome : a neuro-muco cutaneous disease complex origin. *Curr Probl Dermatol* 5: 117,1973
7. Hemandez G, Hemandez F, Lucas M: Miescher's granulomatous cheilitis: literature review and report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 44:474, 1986
8. Pachar ML, Cortina P, Lunandi C, et al: Is Melkersson-Rosenthal syndrome related to the exposure to food additives? *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 67:393, 1989
9. Wadlington WB, Riley HD Jr, Lowbeer L: The Melkersson-Rosenthal syndrome. *Pediatrics* 73:502, 1984
10. Graham MD, Kartush JM: Total facial nerve decompression for recurrent facial paralysis: an update. *Otolaryngol Head Neck Surg* 101:442, 1989