

# Melkersson-Rosenthal Sendromu: Olgu Sunumu

Hasan Hüseyin Balıkcı \*, İsa Özbay \*\*

\*Suşehri Devlet Hastanesi KBB Kliniği, \*\*Dumlupınar Üniversitesi KBB Anabilim Dalı

## ÖZ

Melkersson Rosenthal sendromu (MRS) yineleyen periferik fasiyal paralizi, orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize nöro-mukokütan granümatöz bir hastalıktır. Klasik triadın görülmesi çok enderdir ve genellikle monosemptomatik tutulum izlenir. Fasiyal paralizi genellikle tek taraftır. MRS etiyojisi tam olarak bilinmemektedir. Bulgular sıklıkla spontan olarak veya medikal tedaviyle düzelir fakat bazı hastalarda sendrom progresif bir seyirle cerrahi tedavi gerektirebilir. Hastalık ender görüldüğünden, tanıda gecikmeler sıklıkla söz konusu olmaktadır. Bu makalede MRS tanısı konulan 28 yaşında kadın hasta sunulmuştur. Beşinci kez periferik fasiyal paralizi, alt dudakta yineleyen ödem ve fissürlü dil yapısı ile hasta MRS'nin klasik triadına sahipti. Oral prednizolon tedavisi düzenlenen hastada fasiyal paralizi 3. haftadan itibaren klinik olarak House Brackmann evre 4'ten evre 2'ye geriledi.

**Anahtar kelimeler:** fasiyal paralizi, ödem, fissürlü dil, Melkersson-Rosenthal sendromu, rekürren

## ABSTRACT

### Melkersson-Rosenthal Syndrome: A Case Report

Melkersson-Rosenthal syndrome (MRS) is a neuro-mucocutaneous granulomatous disease which is characterized by a triad of recurrent facial nerve palsy, orofacial edema, and fissured tongue. Classic triad is extremely rare and usually monosymptomatic involvement is seen. Facial paralysis is usually unilateral. Etiology of MRS is not fully understood. Symptoms often resolve spontaneously or with medical therapy, but some patients may require surgical treatment with a progressive course. Since the disease is uncommon, diagnosis usually delays. In this article, the 28 year-old female patient diagnosed with MRS is presented. For the fifth time facial paralysis, lower lip with recurrent edema and fissured tongue structure had the classic triad of MRS. Facial paralysis of patient declined from House Brackmann grade 4 to grade 2 with oral prednisolone therapy at 3 week.

**Keywords:** facial paralysis, edema, fissured tongue, Melkersson-Rosenthal syndrome, recurrent

## GİRİŞ

Fasiyal sinir kranial motor sinirler içinde en sık fonksiyonu bozulan sinirdir. Bunun nedeni, fasiyal sinirin dar ve uzun bir kemik kanal içinde kıvrımlar yaparak seyretmesiyle açıklanabilir. Periferik fasiyal paralizi etiyojisinde travma, tümörler, infeksiyonlar, metabolik hastalıklar ve kollajen doku hastalıkları gibi birçok faktör rol oynayabilir. Olguların çoğunda etiyojistik faktör ortaya koyulamaz. Bell's paralizisi ve Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS) bu idiyopatik grupta yer almaktadır. Bell's paralizisi sık görülmesine karşın rekürrens oranı düşüktür. MRS ise nadir görülen bir fasiyal paralizi nedeni olmasına karşın, paralizi sıklıkla rekürrens gösterir. Bu makalede klinik olarak MRS tanısı konulan bir olguyu tartışıp, rekürren fasiyal paralizi olan olgularda MRS'nin ayırıcı tanıda kesinlikle akılda tutulması gerektiğini vurgulamayı hedefledik.

## OLGU

Yirmi sekiz yaşında kadın hasta alt dudakta şişlik, sağ gözünü kapatamama ve ağız kenarında kayma yakınmaları ile tarafımıza başvurdu. Hasta yakınmalarının bir gün önce başladığını ve toplamda beşinci kez aynı durumla karşılaştığını belirtiyordu. Özgeçmişinde daha önceden, birincisi 18 yaşında olmak üzere iki yıl ara ile geçirilmiş toplamda dört periferik fasiyal paralizi öyküsü mevcuttu. Bunlardan sonuncusunu iki yıl önce geçirdiğini belirtiyordu. Fasiyal paralizi atakları ile eş zamanlı olarak alt dudagında çok belirgin olmayan şişlik olduğunu da belirten hastanın aile öyküsü de negatifti. Hastanın geçirilmiş travma ve alerji öyküsü de yoktu. Muayenede sağ gözünü maksimum eforla kapatamıyordu. Yüz hareketlerinde ağız köşesinde bariz asimetri mevcuttu. İstirahat hâlinde yüzde asimetri belirgin değildi. Bulgular eşliğinde House Brackmann fasiyal paralizi klinik evreleme sistemine

**Alındığı Tarih:** 17.05.2014

**Kabul Tarihi:** 18.07.2014

**Yazışma adresi:** Yrd. Doç. Dr. İsa Özbay, Dumlupınar Üniversitesi KBB Anabilim Dalı, Kütahya

**e-posta:** isaozbay@yahoo.com



Resim 1 ve 2. Melkersson-Rosenthal Sendromu klasik triadı (periferik fasiyal paralizi, fissürlü dil ve orofasiyal ödem).

göre evre 4 fasiyal paralizi olduğu belirlendi. Bilateral otoskopi doğaldı. Alt dudak sağ tarafında güçlükle fark edilen ödem mevcuttu. Orofarengeal muayenede hastanın dilinde belirgin fissürler olduğu gözlemlendi, dental enfeksiyon yoktu (Resim 1). Anterior ve posterior rinoskopik, nazo-oro-hipofarengeal ve larengeal muayenelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemelerinde hemogram, karaciğer, böbrek fonksiyon testleri, serum elektrolitleri, B12 vitamini, folat, C-reaktif protein, sedimentasyon düzeyleri normal sınırlarda idi. Herpes simplex virus, Cytomegalovirus, Epstein Barr virus, Coxsackie virus, Human immunodeficiency virus ve Parvovirus enfeksiyonuna yönelik yapılan serolojik incelemeleri ve otoimmün paneli negatif bulundu. Temporal kemik bilgisayarlı tomografisi (BT) normaldi. Beyin magnetik rezonans görüntülemesi (MRG) normaldi. On yıl içinde beş kez aynı tarafta yineleyen periferik fasiyal paralizi, alt dudakta ödem ve coğrafik dil yapısı triadı ile hastaya MRS tanısı kondu. Oral yoldan sistemik prednizolon (1 mg/kg/gün) tedavisi başlandı. Nöroloji Kliniği tarafından 21. günde yapılan EMG'de yaklaşık % 50 dejeneras-

yon oranı bildirildi. Klinik muayenede istirahatte fark edilmeyen, yüz hareketleri ile ortaya çıkan hafif asimetri gözlemlendi (Resim 2). Hasta hafif eforla gözünü kapatabiliyordu. Klinik muayeneler sonucunda hasta 3. hafta sonundan itibaren 3 aylık periyotta House Brackmann evre 2 olarak takip edilmektedir.

## TARTIŞMA

Fasiyal paralizi olgularında değişen oranlarda rekürrens görülür. Yineleyen periferik fasiyal paralizi nedenleri arasında Bell's paralizi, MRS, kronik otitis media, sifiliz, multiple skleroz, enfeksiyöz mononükleaz, herpes zoster, diyabetes mellitus, lösemi, Guillan-Barre sendromu ve tümörler yer almaktadır.

MRS; periferik fasiyal paralizi, yüzde ödem ve fissürlü dil ile karakterize, idiopatik ve ender görülen bir hastalıktır. Klasik triad olguların yalnızca % 25'inde görülür<sup>(1,2)</sup>. Bulgular farklı zamanlarda tek tek de ortaya çıkabilir. En sık görülen bulgu orofasiyal ödem olup, olguların çoğunda mevcuttur. Ağrısızdır ve gode bırakmaz, genellikle tek taraflıdır. Üst dudak

en sık tutulan bölgedir. Periorbital bölge, yanak, alın, farenks, dil, damak ve larinks diğer etkilenebilen bölgelerdir (3). Chen ve ark. (4) izole unilateral üst göz ka- pağı ödemi ile prezente olan MRS'li bir hasta tanı- lamışlardır. Periferik fasiyal paralizi olguların % 47 ile % 90'ında görülmektedir. Sinir dokusunun granü- lomatöz infiltrasyonu ve ödem sonucu geliştiği düşü- nülmektedir (5). Fasiyal paralizi sıklıkla tek taraflıdır, ancak çift taraflı da olabilir. Dilde fissür ise vakaların % 30-40'ında görülür, ancak sağlıklı popülasyonda da görülebilmesi nedeniyle tek başına tanı koyduru- cu değildir (5). Olgumuzda, alt dudakta çok belirgin olmayan ödem, sağ tarafta beşinci kez nüks eden pe- riferik fasiyal paralizi vardı. Multipl fissürlerden olu- şan coğrafik dil ile klasik triad tamamlanıyordu.

Etiyolojide tüberküloz, odontojenik infeksiyonlar, Compylobacter jejuni, Cytomegalovirüs, Epstein- Barr virüs, Varisella zoster virüs, Herpes simplex virüs gibi infeksiyonlar, adenotonsillit, dental granü- lomlar, alerji, genetik predispozisyonlar ve T lenfo- sit fonksiyon bozukluğu gibi birçok faktör sorumlu tutulmuş, ancak hiçbirinin rolü net olarak ispatlan- mamıştır (6,7). Feng ve ark. (8) MRS'li 44 hastayı ret- rospektif olarak taramış, 13 (% 29,5) hastada aile öy- küsü olduğu, 17 (% 38,6) hastanın temporal kemik BT'sinde genişlemiş fallopiyan kanalı olduğu, 20/23 (% 87) hastada ise pozitif besin alerjisi olduğu tespit etmişlerdir. MRS'nin otozomal dominant geçiş göste- rebileceği ve sorumlu genin 9. kromozomun kısa kolunda lokalize olduğu bildirilmiştir, ancak bu olguda aile öyküsü yoktu (9).

Tanı, klinik bulgularla konulur (6). Ödemli mukozadan alınan örneğin patolojik analizinde; non-kazefiye epitelooid hücreli granülomlar, Langerhans tipi dev hücreler, non-spesifik inflamasyon ve fibrozis görüle- bilmektedir. Histopatolojik bulgular, tanıyı destekler, ancak bu bulguların olmaması durumunda tanı ekarte edilemez. Ödemli bölgenin histolojik incelemesinde non-kazeöz granülomların saptanması MRS'nin sarkoidoz ve Crohn hastalığının bir varyantı olabi- leceğini düşündürmüştür. Orofasial granülatomato- zisi Crohn hastalığının başlangıç bulgusu ya da oral yerleşimli Crohn hastalığını oligosemptomatik form MRS olarak kabul eden araştırmacılar vardır (3). Bu nedenle MRS tanısı alan hastalar Crohn hastalığı ve sarkoidoz gelişimi açısından takip edilmelidir. Üzerinde fikir birliğine varılmış bir tedavi protokolü

yoktur. Fasiyal paralizi spontan olarak düzelebildiği gibi kalıcı da olabilmektedir (10). Tedavi medikal veya cerrahi olabilir. Tedavide kortikosteroidlerin ödemi ve doku zedelenmesini önlediği, dolayısıyla fasiyal sinir üzerindeki ödemi azaltarak fasiyal paralizinin düzelmesinde etkili olduğu bildirilmiştir. Medikal te- davi seçenekleri arasında, kortikosteroidlerin dışında immünsüpresif ajanlar, antibiyotikler (penisilin, tet- rasiklin, eritromisin, klindamisin), minosiklin, anti- histaminikler, danazol, hidroklorokin ve clofazimin denenmiştir. Antilepramatöz ajan olan clofaziminin orofasial ödem ve granülom gelişimini azalttığı bil- dirilmiştir (11). Clofazimin ve minosiklin'in kortikos- teroidlerle beraber ya da tek başına kullanılarak et- kili olabildikleri gösterilmiştir (12). Güncel bir tedavi metodu olarak tümör nekrosis faktör- $\alpha$  blokleri olan adalimumab kullanılmış, sendromun bütün semptom- larında total remisyona olduğu gözlenmiştir (13). Rad- yoterapi tedavide denenmiş ancak yararı gösterileme- miştir (11). Medikal tedaviye yanıt alınamayan hâllerde cerrahi tedavi seçeneği orta fossa ya da transmastoid yolla yapılan fasiyal sinir dekompresyonudur. Sub- total fasiyal sinir dekompresyonu yapılan 8 olgulu bir çalışmada, hastalar 2-5 yıl arası izlenmiş, hiçbir hastada fasiyal palsy atağı izlenmemiştir. Fasiyal si- nirde ödem; mastoid segmentinde bütün hastalarda, timpanik segment ve genikulat ganglionda 5 (% 62,5) hastada, labirentin segmentinde ise 1 (% 12,5) hastada gözlenmiştir (14). Ayrıca cerrahi yaklaşımla cheilop- lasty ve blepharoplasty yapılarak fasiyal ödem azal- tılabilir (11). Herhangi bir tedavi yönteminin tam bir remisyona yaptığı bildirilmemiştir (11). Fasiyal sinirin klinik bulguları, olgumuzda prednizolon tedavisi ile dördüncü haftada düzelmiştir.

Sonuç olarak, MRS nadir görülen bir sendromdur. Bu nedenle klinik olarak tespit edilen bulgular göz- den kaçmakta ve hastalığın teşhisinde gecikmelere yol açmaktadır. Bu olgunun rekürren fasiyal paralizili hastalara yaklaşımda yol gösterici olacağı düşünce- sindeyiz.

## KAYNAKLAR

1. Micheal S, Sara P, Henry S. Melkersson-Rosenthal syndrome in the periocular area: A review of the literature and case report. *Ann Plastic Surg* 2003;150:664-8.
2. Apaydin R, Bilen N, Bayramgürler D, Efendi H, Vahaboglu H. Detection of Mycobacterium tuberculosis DNA in a patient with Melkersson-Rosenthal syndrome using polymerase chain reaction. *Br J Dermatol*

- 2000;142:1251-2.  
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1365-2133.2000.03569.x>
3. Khouri JM, Bohane TD, Day AS. Is orofacial granulomatosis in children a feature of Crohn's disease? *Acta Paediatr* 2005;94:501-4.  
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.2005.tb01925.x>
  4. Chen X, Jakobiec FA, Yadav P, Werdich XQ, Fay A. Melkersson-Rosenthal Syndrome with Isolated Unilateral Eyelid Edema: An Immunopathologic Study. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2014 May 21. [Epub ahead of print]
  5. Sciubba JJ, Said-Al-Naief N. Orofacial granulomatosis: presentation, pathology and management of 13 cases. *J Oral Pathol Med* 2003;32:576-85.  
<http://dx.doi.org/10.1034/j.1600-0714.2003.t01-1-00056.x>
  6. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2002;116:386-8.  
<http://dx.doi.org/10.1258/0022215021910861>
  7. Nagel F, Foelster-Holst R. Cheilitis granulomatosa Melkersson Rosenthal syndrome. *Hautarzt* 2006;57:121-6.  
<http://dx.doi.org/10.1007/s00105-005-0981-y>
  8. Feng S, Yin J, Li J, Song Z, Zhao G. Melkersson-Rosenthal syndrome: a retrospective study of 44 patients. *Acta Otolaryngol* 2014 Jun 25:1-5. [Epub ahead of print]  
<http://dx.doi.org/10.3109/00016489.2014.927587>
  9. 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;9:427-9.
  10. Pino Rivero P, Gonzalez Palomino A, Pantoja Hernandez CG, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome. Report of a case with bilateral facial palsy. *An Otorrinolarin-gol Ibero Am* 2005;32:437-43.
  11. Aktar F, Sal E, Açıkgöz M, Akgün C, et al. Melkersson Rosenthal Sendromu: Bir olgu Sunumu. *Van Tıp Dergisi* 2011;18:57-60.
  12. Poyrazoğlu HG, Canpolat M, Gümüş H, et al. Melkersson Rosenthal Sendromlu: İki olgu. *Fırat Tıp Dergisi* 2011;16:215-18.
  13. Stein J, Paulke A, Schacher B, Noehte M. An extraordinary form of the Melkersson-Rosenthal syndrome successfully treated with the tumour necrosis factor- $\alpha$  blocker adalimumab. *BMJ Case Rep* 2014;14:2014.
  14. Dai C, Li J, Yang S, Zhao L, Feng S, Li Y, Song Z, Lu J, Zhao K. Subtotal facial nerve decompression for recurrent facial palsy in Melkersson Rosenthal syndrome. *Acta Otolaryngol* 2014;134(4):425-8.  
<http://dx.doi.org/10.3109/00016489.2013.863431>