

# Melkersson Rosenthal Sendromu: Fasiyal Ödemli Olgu

## Melkersson Rosenthal Syndrome: Case with Facial Edema

Yavuz Atar

Gönen Devlet Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları, Balıkesir

### Özet

Melkersson Rosenthal Sendromu (MRS) seyrek görülen, etyolojisi bilinmeyen ve hastalık sınıflandırması net olmayan bir sendromdur. (1) MRS tek taraflı veya iki taraflı tekrarlayan periferik fasiyal paralizisi atakları, orofasiyal ödem, dilde fissürler (lingua plicata) ile karakterize bir tablodur. Bu sendromda histolojik olarak multinükleer dev hücreler, artmış inflamatuvar hücreler ile birlikte dilate lenfatik kanallar gözlenir. (2) Çocukluk çağında nadir görülen bu sendrom hayatın 2. ve 3. dekadında daha sık görülür. Klasik triadın görülmesi nadirdir ve genellikle monoseptomatik veya oligo semptomatik tutulum izlenir. Bulgulardan bir veya ikisi ile biyopside granülatöz keilit varlığı tanı için yeterlidir. (1,2) Biz bu çalışmada tek başına fasiyal ödem bulgusu olan olguyu MRS yönünden incelemeyi amaçladık.

**Anahtar kelimeler:** Melkersson-Rosenthal sendromu, fasiyal ödem, lingua plicata, fasiyal paralizisi

### Abstract

Melkersson Rosenthal syndrome (MRS) is a rare disorder of unknown etiology, undefined incidence, and inconsistent classification. (1) MRS unilateral or bilateral peripheral facial paralysis recurrent attacks, orofacial edema, fissure in the language (lingua plicata) is characterized by a table. This syndrome has been in the giant cells in histological as multinuclear, together with increased inflammatory cells and dilated lymphatic channels are observed. (2) This syndrome is rare in childhood 2 of life and 3 decads is seen more often. It is rare to see a classic triad and often monosymptomatic or oligo symptomatic involvement is monitored. It is rare to see a classic triad and often monoseptomatik or oligo symptomatic involvement is monitored. Results with one or two of the biopsy is enough to recognize the existence granulatous chelitis. (1,2) In this study we aimed to invstigate case with alone facial edema in terms of MRS.

**Key words:** Melkersson-Rosenthal syndrome, facial edema, lingua plicata, facial paralyse

### GİRİŞ

Melkersson Rosenthal sendromu (MRS) literatürde tekrarlayan orofasiyal ödem, tekrarlayan periferik fasiyal paralizisi ve fissürlü dil (lingua plicata) klasik triadı ile tarif edilen bir sendromdur. Klasik triad olguların %25'inde bildirilmiştir. (1,2,3) Hastalıkla ilgili olabilecek çeşitli faktörler olarak genetik, viral enfeksiyonlar, monosodyum glutamat gibi bazı besin katkı maddeleri, ağır metallere ve proteinlere karşı gelişmiş gecikmiş hipersensitivite, stres ve otoimmün faktörler sorumlu tutulmuştur. Bulgulardan bir ya da ikisi ile biyopside granülatöz keilit varlığını göstermek tanı için yeterlidir.(1,2,4) Bu çalışmada yüzde ödem şikayeti ile polikliniğe başvuran ve MRS tanısı düşünülen bir olgu sunulmuştur.

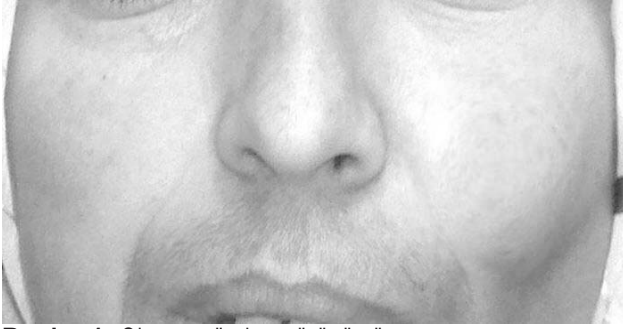
### OLGU

40 yaşındaki kadın olgu, yüzünün sol yarısında uyuşma ve şişlik şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hikayesinde 1 yıl önce de yaşanan kendiliğinden geçen yüzde şişlik ve eşlik eden periferik yüz felci bilgisi alındı. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Yakın zamanda geçirilmiş sosyal ve psikolojik bir travma öyküsü yoktu. Dental bir müdahale ve hastalık öyküsü alınmadı. Yapılan fizik muayenesinde yüzde sol yanakta lokalize ağrısız ödem mevcuttu. (Resim 1) Yüzün motor hareketleri ve duyu muayenesi normaldi. Oral kavite ile orofarenks doğal olarak değerlendirildi. 0° nazal kavite, nazofarenks ve 70° larenks rijit endoskopi bulguları normaldi. Otoskopik muayene bulguları doğaldı. Olgunun tam kan sayımı, ASO, CRP, sedimentasyon, BUN, kreatinin, Na, K, SGOT, SGPT, AntiHIV, HBsAg, AntiHCV, açlık kan şekeri ve tiroid fonksiyon testleri normal değerlerde bulundu. Olgudan koronal ve

aksiyal planda paranazal sinüs bilgisayarlı tomografi (BT) tetkiki istendi. Yüzündeki şişlikten şikayetçi olan olguya daha önce de benzer tekrar eden şikayetler geçirmesi sebebiyle tanı olarak monoseptomatik seyreden MRS düşünülüp 1 mg/kg'dan 6 gün tam doz, 6. günden sonra günlük 8 mg azaltılacak şekilde toplam 14 gün oral metilprednizolon tedavisi başlandı. 2 gün sonra alınan koronal ve aksiyal planda çekilen paranazal sinüs spiral bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde 'orofarenks düzeyinde parafarengeal boşluk ödemi' değerlendirilmedi rapor edildi. (Resim 2) Olguya biyopsi önerildi ama hasta biyopsi yapılmasını kabul etmedi. 2 hafta sonra yapılan kontrol muayenesinde olgunun şikayetlerinin geçtiği görüldü. Bu muayeneden yaklaşık 1 ay sonra, yüzünün solunda yanakta şişlik şikayetiyle tekrar polikliniğimize başvurdu. Yüzün solunda yanakta ağrısız ve lokalize ödem bulgusu dışında yapılan tam kulak burun boğaz muayenesinde ek patolojik bulgu saptanmadı. Daha önce istemiş olduğumuz laboratuvar tahlilleri tekrar istendi ve sonuçları normal bulundu. Olguya öncekine benzer şekilde tedavi verildi. 14 gün sonunda poliklinik kontrolüne çağrılan hastada ödem bulgusunun kaybolduğu ve olgunun başka bir şikayetinin de olmadığı gözlemlendi.

### TARTIŞMA

MRS rekürren orofasiyal ödem, rekürren periferik fasiyal paralizisi ve fissürlü dil (lingua plicata) klasik triadı ile tarif edilen bir sendromdur. (1) İlk olarak Melkersson bu hastalığı bir vazomotor disfonksiyon olarak ortaya koymuştur. Yaklaşık 3 yıl sonra Rosenthal, lingua plicatayı Melkersson'un bildirdiği orofasiyal ödem ve rekürren fasiyal paralizisi tablosuna ekleyerek günümüzde bilinen triadı tamamlamıştır. (3) Klasik

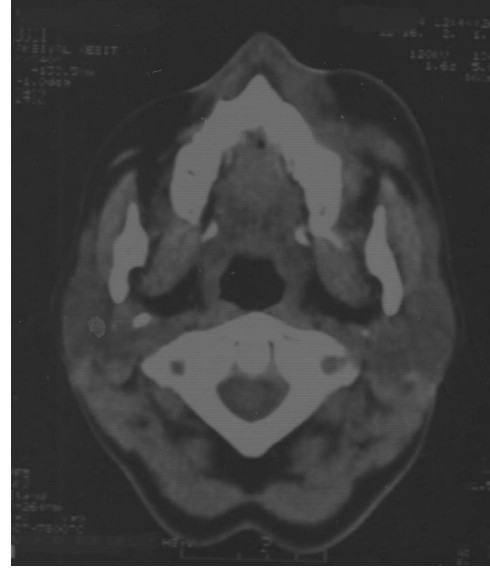
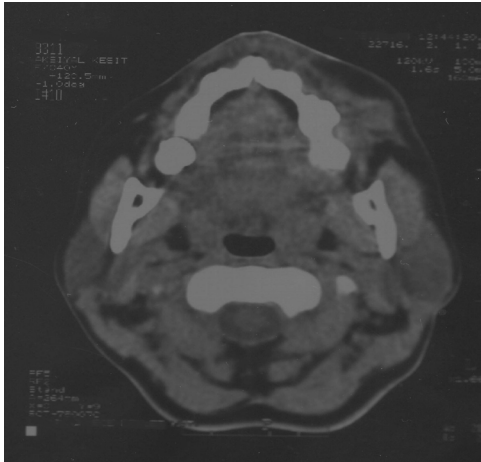


**Resim 1.** Olgunun önden görünümü.

triad olguların %25'inde bildirilmiştir. (3) Hastalıkla ilgili olabilecek çeşitli faktörler olarak genetik, viral enfeksiyonlar, bazı besin katkı maddeleri, ağır metaller ve proteinlere karşı gelişmiş gecikmiş hipersensitivite, stres ve otoimmün faktörler sorumlu tutulmuştur. (1,2,4) MRS genelde oligo-semptomatik formda görülmektedir ve bu sebeple bu sendromlu pek çok hasta gözden kaçabilmektedir. (2) MRS farklı klinik tablolarla karşımıza çıkabileceği için tanısını koymak zordur. Olgumuzda da fasiyal ödemle karakterize monoseptomatik bir tablo mevcuttu. (Resim 1,3) MRS ile birlikte görülebilen hastalıklar arasında inflamatuvar barsak hastalıkları, sifiliz, kraniofarangiom, otoskleroz, trigeminal nevralsi, migren tipi baş ağrısı ve psikoz yer almaktadır. Ayırıcı tanıda anjiyoödem, sarkoidoz, hipotroidi, süperior vena cava sendromu, tekrarlayan lenfanjiom, lenfoma, kronik herpes simplex labialis ve Crohn hastalığı düşünülmelidir. (1,2,3,4,5) Fasiyal paralizisi, %13-50 oranında görülüp genellikle ödemle beraber bulunmakla birlikte önce veya sonra da gelişebilir.(5) Yaygın kanat bu bulguların kendiliğinden ya da medikal tedaviyle geçebileceği yönündeyse de bazı hastalarda fasiyal sinir dekompresyonu dahi gerekebilir.(6) Olgumuzda fasiyal paralizisi görülmemekle birlikte yüzün sol kısmında uyuşma hissi, sol yanakta lokalize ödem mevcuttu ve medikal tedavi ile düzeldi.

Ödemin lokalizasyonunda periorbital, konjunktival, kafa derisi, bukkal, sublingual, palatal, farengeal, larengeal alanlarda ve özellikle

**Resim 2.** Parafarengial ödem gösteren BT görüntüsü.



**Resim 3.** Fasiyal ödem gösteren BT görüntüsü.

üst dudakta görüldüğü bildirilmesine karşın (1,2,3,4,5,6,7,8) literatürde parafarengial alanda ödem olgusuna rastlanılmadı. MRS'de tanı klinik olarak konulur. BT ve manyetik rezonans (MR) görüntüleme diğer hastalıkların ekarte edilmesinde tercih edilir.(6) Buna karşın olgumuzda muayenede görülmeyen ve semptom vermeyen 'orofarenks düzeyinde parafarengial alanda ödem' BT bulgusunun, orofasiyal ödemli olgularda görüntüleme yöntemlerinin yapılması halinde dikkatli bir incelemede saptanabilecek bir komponent olabileceğini ve başka hastalıkların ekarte edilmesinin yanında ödemin marjinal yerleşimleri hakkında da fikir verebileceğini gördük. MRS tedavisinde sistemik (1mg/kg/gün) kortikosteroid tedavisi (2-4 hafta) sıklıkla kullanılmakla birlikte standardize edilmiş bir şema yoktur. Medikal tedavi seçeneği olarak kortikosteroidler, antihistaminikler, immünsüpresif ajanlar, antibiyotikler, hidroklorokin ve danazol sayılabilir.(9,10) Biz olgumuza iki hafta süreyle 1mg/kg metilprednizolon tedavisi başlamayı tercih ettik ve semptomlarda düzelmeye kaydettik. MRS farklı klinik tablolarla karşımıza çıkabileceği için tanısını koymak oldukça zordur. Tüm semptomların aynı anda olmaması ya da tümünün görülmemesi sebebiyle MRS'li pek çok olgu gözden kaçmaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. Kanerva M, Moilanen K, Virolainen S, Vaheri A, Pitkäranta A. Melkersson-Rosenthal syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 2008;138(2):246-51.
2. Akbulut S., Özkırış M., Uzun B., Berk D., Kubilay U., Ünver Ş. Melkersson-Rosenthal Sendromu: İki Olgu Sunumu. Turk Arch Otolaryngol 2005;43(3):154-156.
3. Pearce JM. Melkersson's syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995;58(3):340.
4. Pachor ML, Urbani G, Cortina P, et al. Is the Melkersson-Rosenthal syndrome related to the exposure to food additives? A case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989;67:393-5.
5. Khandpur S, Malhotra AK, Khanna N. Melkersson-Rosenthal syndrome with diffuse facial swelling and multiple cranial nerve palsies. J Dermatol 2006;33(6):411-4.
6. Kemal Ö, Özgürsoy OB, Dursun G, Tulunay Ö. Türkiye Klinikleri J Med Sci 2007, 27:128-31.

7. Aliağaoğlu C, Yıldırım U, Albayrak H, Gökşugur N, Memişoğulları R, Kavak A. Melkersson Rosenthal syndrome associated with ipsilateral facial, hand and foot swelling. *Dermatol Online J* 2008 15;14(1):7.
8. Kondratiev S, Heher K, Baker BJ, Laver NV. Melkersson-Rosenthal syndrome presenting as chronic eyelid swelling. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010; 9:1-3.
9. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2002;116:386-8.
10. Horstein OP. Melkersson-Rosenthal syndrome- a challenge for dermatologists to participate in the field of oral medicine. *J Dermatol* 1997;24:281-96.