

## PRİMER MAKROGLOSSİALAR

(İki Vaka Dolayısıyla)

Dr. Kâmil TANYERİ(x)

Dr. Melahat ŞAYLANLI (xx)

### ÖZET

*İki primer makroglossia vakası takdim edildi. İlgili literatür gözden geçirildi.*

### Giriş

Makroglossia dilin primer veya sekonder olarak anormal şekilde büyümesidir. Primer makroglossialar genellikle mandibulanın, vücudun bir yarısının veya bütün vücut adalelerinin hipertrofisi ile beraberdir(1,2). Adale hipertrofisi bulunmayan tiplerinde omfalosel veya umblikal herni mevcuttur. Sekonder makroglossialar ise başlıca

lenfanjiyom, hemanjiyom, bazan da konjenital hipotiroidizm, glukojen depo hastalığı, akromegali, amiloidoz veya nörofibromatozda görülür.

Bu yazıda ender rastlanması nedeni ile Kliniğimizde tesbit ettiğimiz iki primer makroglossia vakası takdim edilecektir.

### Vaka Takdimi

Vaka 1. S.D. (Prot. 8930-9341/1971). Beş yaşında erkek çocuğu, dilinin büyük olması ve ateş şikâyeti ile yatırıldı. Hikâyesinden doğumunun ve doğum ağırlığının normal olduğu, ilk 6 ay anne sütü ile beslendiği, bir yaşında yürüdüğü, dil büyüklüğünün doğuş-

tan beri ailenin dikkatini çektiği öğrenildi. Anne, babası ve 16 aylık bir kız kardeşi sağ ve sıhhatteler.

Fizik muayenede, ateş 38° C., nabız 120/dak., ağırlık 20 kg., baş çevresi 51 cm., boy 97 cm., TA 110/70 mmHg., genel durum iyi idi. Dil büyük-

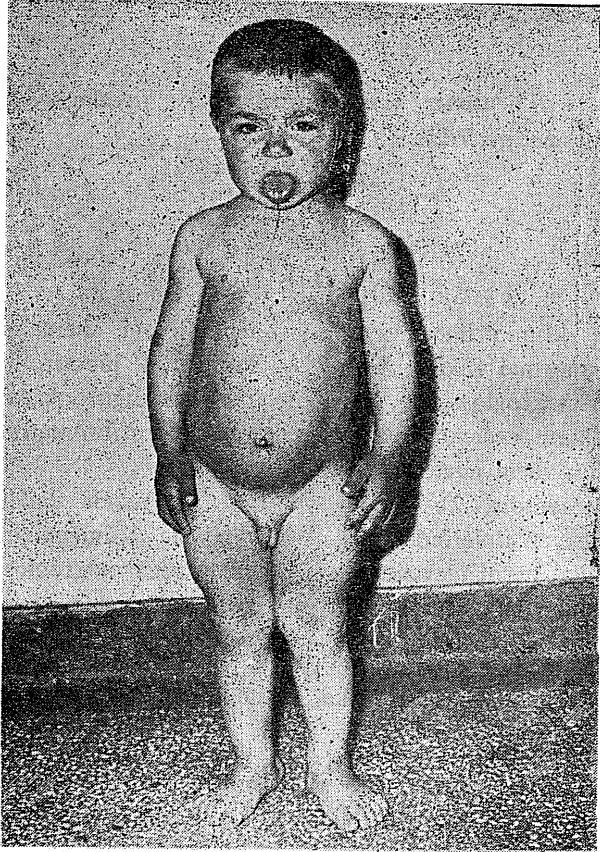
(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği Doçenti.

(xx) Aynı Klinik Asistanı.

tü. Adaleler iyi gelişmişti (Resim 1). Akciğerlerde krepitan raller dışında sistemler normaldi. Batın şişti, dalak ve karaciğer palpe edilemiyordu.

Laboratuvar muayenesinde, Hb. % 10.2 gr., BK. 10.600, periferik yaymada parçalılar hakimdi. Sedimentasyon bir saatte 14 mm. idi. Boğaz kültüründe neisseria ve alfa hemolitik streptokoklar üredi. Akciğer grafisinde

bronkopnömonik infiltrasyon tesbit edildi. Elbilek grafisinde kemik yaşı kronolojik yaşına uyuyordu. Kanda PBI 7.3/100 ml. mikrogram, şeker % 70 mg., Na 137 mEq/L., K 4,3 mEq/L., Cl 120 mEq/L., Ca % 9 mg., P % 5 mg., alkalin fosfataz 34.8 B.Ü., kolesterol % 119 mg. idi. Bronkopnömonisi tedavi edildikten sonra genel durumu düzelen hasta bir yıl sonra kontrole gelmek üzere taburcu edildi.



Resim: 1

Vaka 2. A.B. (Prot. 6624-6502/72). İki yaşında erkek çocuğu ayaktan takip edildi. Polikliniğimize yalnız dil büyüklüğü şikâyeti ile başvurmuştu.

Dil büyüklüğü dışında bütün sistem muayeneleri normaldi. Batında kitle palpe edilemedi, omfalosel yoktu. İ.V.P.

normaldi. PBİ 6,5/100 ml. mikrogramdı.  
Kemik yaşı kronolojik yaşına uyuyordu.

Altışar ay aralıklarla muayeneye gel-  
mek üzere kontrole çağrıldı(Resim 2).



Resim : 2

### Tartışma

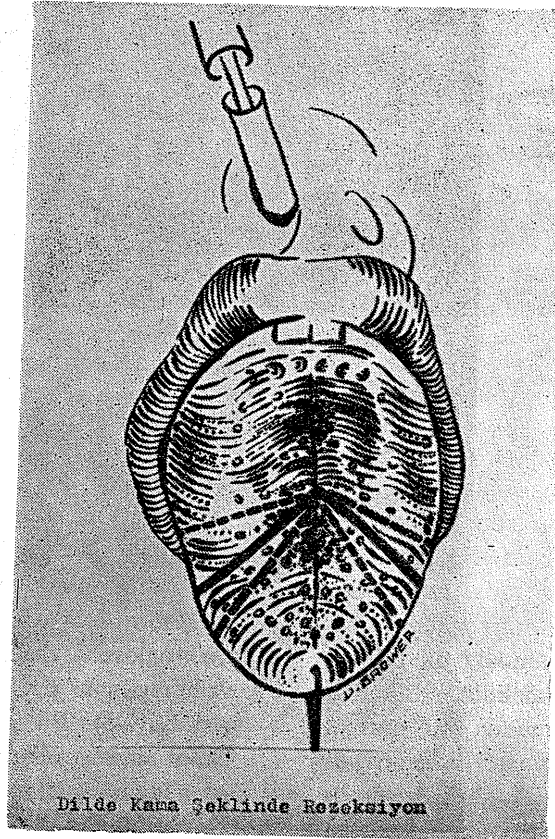
Primer makroglossiaların etiyo-  
lojisi bilinmemektedir. Bu nedenle id-  
yopatik makroglossialar diye de isim-  
lendirilir. 1968 yılına kadar yayınlanan  
vaka sayısı 131 dir. Primer makroglossi-  
alar Down sendromundaki dil büyük-  
lüğünden ayırdedilmelidir. Bilindiği  
gibi Down sendromunda dil normal  
büyüklüktedir fakat ağız nisbeten kü-  
çük olduğu için büyük görünür (psö-  
do-makroglossia). Bu gibi hastaların  
çoğunluğunda omfalosele(3,4), % 50-  
80 inde diğer konjenital anomalilere,

bir kısmında da hipoglisemiye (5,6,7)  
rastlanır. Omfalosel ve hipogliseminin  
bulunduğu vakalar bu gün artık Beck-  
with sendromu adı altında toplan-  
maktadır. Beckwith sendromu neonatal  
makroglossia, visseromegali, omfalosel  
ve hipoglisemi ile karakterize bir send-  
romdur(7-8). Bu gibi hastalarda her-  
hangi bir yaşta batında tümör teşekkül  
edebildiğinden makroglossia tesbit edilen  
vakalar Beckwith sendromu yönünden  
de araştırılmalıdır. Omfalosel mevcutsa  
cerrahi müdahale ile düzeltilmeli, zekâ

geriliğine yol açabildiğinden hipoglisemi varsa hemen tedavi edilmelidir. Patolojik bir bulguya rastlanılmayan hastaların batında teşekkül edecek bir tümör yönünden belirli aralıklarla takibi yerinde olur.

Primer makroglossialarda histolojik muayenede rastlanan, hiperplaziden çok hipertrofidir(2). Herhangi bir müdahale yapılmadan kendiliğinden düzelen vakalar yayınlandığından makroglossialarda konservatif tedaviyi salık verenler vardır(9). Nitekim biz de altı

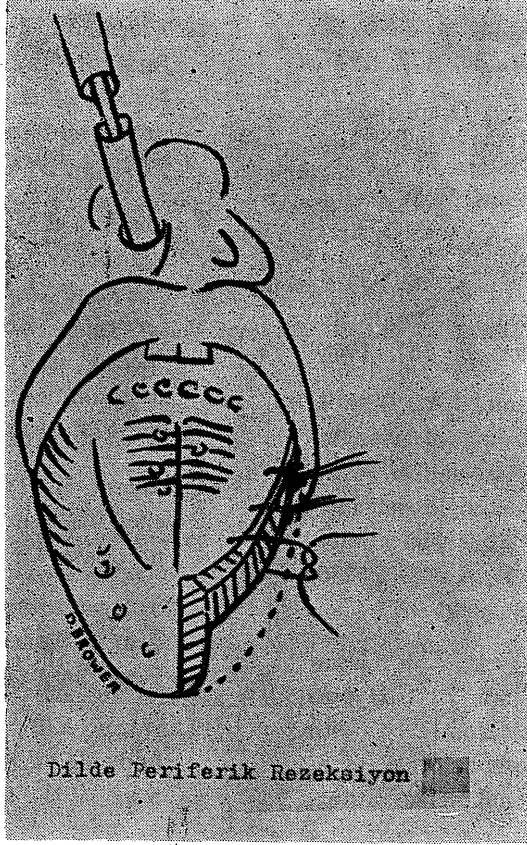
ay-bir yıl aralıkla kontrole çağırmak suretile hastalarımızda konservatif tedaviye tercih ettik. Konservatif tedavi ile düzelmiyen vakalarda ortaya çıkabilecek olan prognatizm, maloklüzyon, konuşma bozuklukları ile fiziksel ve psişik travmaları önlemek üzere cerrahi müdahale zorunludur(10). Bu amaçla en çok baş vurulan parsiyel glossektomidir. Parsiyel glossektomi, dil ucundan kama şeklinde rezeksiyon (8,11) (Resim 3) veya periferik rezeksiyon (12) (Resim 4) şeklinde yapılmaktadır.



Şekil : 3

Parsiyel glossektomiden sonra mevcut konuşma bozukluklarında ve psikolojik problemlerde bir düzelme kaydedilir. Ameliyatla dilin yalnız yarısından daha az bir kısmı çıkartıldığından tat duyusuna her hangi bir zarar gelmez.

sından daha az bir kısmı çıkartıldığından tat duyusuna her hangi bir zarar gelmez.



Resim : 4

## SUMMARY

### *PRIMARY MACROGLOSSIA*

Two cases of primary macroglossia are presented. The available literature

pertinent to primary macroglossia is reviewed.

## Kaynaklar

1. Pannullo, J.N.: Congenital macroglossia; report of a case. *Obstet. Gynec.*, 7: 97, 1956.
2. Bagnoli, S., Zampi, G.: La macroglossia congenita: documentazioni cito-biometriche in un caso di macroglossia musculaire. *Arch. de Vecchi Anat. Pat.*, 26: 179, 1957.
3. Holcomb, G.W. Jr.: Omphalocele. *Amer. J. Surg.*, 101: 598, 1961.
4. Soper, R.T., Green, W.W.: Omphalocele. *Surg. Gynec. Obstet.*, 113: 501, 1961.
5. Shafer, A.D.: Primary macroglossia. *Clinical Pediatrics*. 6: 357, 1968.
6. Combs, J.T., Grunt, J.A., Brandt, I.K.: New syndrome of neonatal hypoglycemia. Association with visceromegaly, macroglossia, microcephaly and abnormal umbilicus. *New Eng. J. Med.* 275: 236, 1966.
7. Beckwith, J.B., Vang, C.L., Donnell, G.N., Gwinn, J.L.: Hyperplastic fetal visceromegaly with macroglossia, omphalocele, cytomegaly of adrenal fetal cortex, postnatal somatic gigantism and other abnormalities; newly recognized syndrome, *Proceedings of the American Pediatric Society, Seattle, Wash., June 16-18, 1964* (Abstract No. 41).
8. Widemann, H.R.: Complexe malformatif familial avec hernia ombilicale et macroglossie un "syndrome nouveau"? *J. Genet. Hum.* 13: 224, 1964.
9. Abelson, S.M., Brody A.G., Bronstein, I.P. and Schreiber, S.L.: Muscular macroglossia, 5-year observation with cephalometric and speech in case of spontaneous resolution. *Amer. J. Dis. Child.*, 62: 624, 1954.
10. Baden, E., Pierce, H.E.: Angular cheilosis and macroglossia; report of a case. *Oral Surg.* 8: 100, 1955.
11. Georgeacopoulos, A.: A propos de deux de "macroglossie congenitale" *Rev. Laryng.* 75: 548, 1954.
12. Magee, R.B.: Macroglossia, a method of plastic repair. *Amer. J. Surg.* 103: 632, 1962.