

BİR MELKERSSON-ROSENTHAL SENDROMU OLGUSU

D. Şevki ÖZDEMİR (x)

Dr. Füsun BAŞDAŞ (xx)

Dr. Sabahat KOT (x)

Dr. Ayten URAL (x)

Dr. Gönül ERGENEKON (xxx)

ÖZET :

Melkersson-Rosenthal sendromu pek sık rastlanmayan bir hastalıktır. Tanı koymanın bazı olgularda zor olması ve başlangıç devresinde özellikle anjiödödemle çok karışması nedeniyle vak'a takdim edildi ve bu vesileyle konuyla ilgili literatür gözden geçirildi.

GİRİŞ :

Melkersson-Rosenthal sendromu yüzün veya dudağın tekrarlayan şişmesi, rekürren fasyalparalizi veya parezisi ve skrotal dilden oluşur (1,1,2,3,4).

Sendromun tarifini ilk kez 1901'de Rossolino yapmıştır. Ancak Melkersson 1928'de dudak ödemi ile birlikte tekrarlayan yüz felcini tarif etmiş, Rosenthal ise 1930'da genetik faktörlerin rolünü vurgulamış ve sendroma skrotal dili eklemiştir. Böylece sendrom bu son iki araştırmacının adıyla anılmaya başlamıştır(1,2,3,4).

OLGU :

E.K., 41 yaşında Erzincan doğumlu, erkek hasta.

Şikayeti: Dudak ve yanaklarında şişme.

Hikayesi: 1,5 yıldır dudak ve yanaklarında şişme başlamış. Ağız hareketlerinde kısıtlılık olmuş. Şişlik bazen çok artıyor, zaman zaman kendikendine küçülüyor-muş. Bu şikayetler için gittiği doktorlar tarafından değişik tedaviler verilmiş, an-

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hast. Anabilim Dalı Öğ. Üyeleri

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hast. Anabilim dalı Uzm. Dr.

(xxx) SSBY Şişli Etfal Hastanesi Şef Yard.

cak fayda görmemiş. Son olarak Erzurum Sosyal Sigortalar Hastanesi'ne başvuran hasta, oradan da polikliniğimize sevedilmiş ve tetkik ve tedavi için servisimize yatırılmıştır.

Özgeçmişi Hasta 13 yaşında vüz felci geçirmiş, Erzurum Nunmune Hastane' sinde tedavi olmuş, düzelmiş. 19 yıl önce geçirdiği iş kazasından sonra kırılansırt omurunun yanlış kaynaması sonucu sırtında bir kamburluk kaldığını ve bundan 4 yıl sonra da belinde bükülme başladığını belirtiyor. Muayene ve filmler sonucunda" ankilozan spondilit" teşhisi konmuş.

Hasta , dilindeki yarıkların, kendini bildi bileli olduğunu söylemektedir. Başka önemli bir hastalık geçirmediğini, eşinin ve 4 çocuğunun sağ ve sağlıklı olduğunu belirtiyor.

Soygeçmişi: Annesi sağ, sağlıklı. Babası vefat etmiş, önemli bir hastalığı yokmuş. Ailede yalnızca dayısında kendisinininki gibi yarık dil varmış. Ailesinde ka- lıtsal hastalık, akraba evliliği tanımlamıyor.

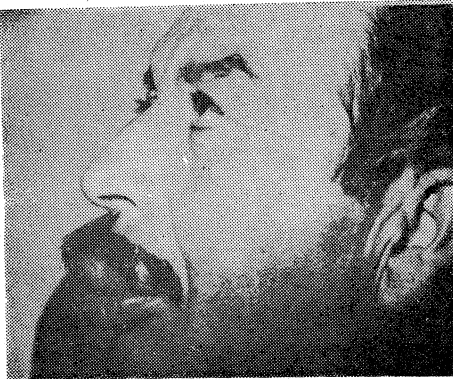
Alışkanlıkları: Günde 1 paket sigara kullanıyor, alkol almıyormuş.

FİZİK MUAYENE

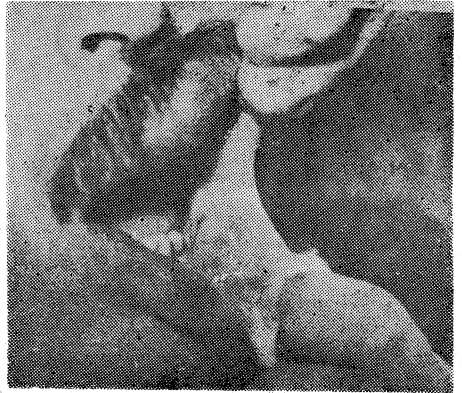
T.A.: 190/100 mm Hg, nabız ve ateş normaldi. Üst dudakta daha belirgin olmak üzere makrokeili (Resim 1), perioral bölge ve yanaklarda hipertrofi (Re- sim 2) ve orta derecede sertleşme vardı. Skrotal dil mevcuttu (Resim 3).

Kardiovasküler sistem ve solunum sistemi muayenelerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Organomegali saptanamadı.

Lokomotor sistem muayenesinde ankilozan spondilit ve Th 10-12 düzeyinde travmaya bağlı kifoz saptandı.



Resim 1



Resim 2



Resim 3

Nörolojik muayane sonucunda konuşma bozukluğu, aşırı ödeme bağlandı. Fasyal paralizi düşünülmeydi. Dil hareketleri normal bulundu. KVR solda altta (+++), diğerleri (++) alındı. Taban derisi refleksi solda ekstansör cevaplı alındı.

Göz dibi muayenesi: Arteriyoskleroza bağlı hipertansiyondan dolayı arteriol-lerde hafif refle artışı dışında patolojiye rastlanmadı.

LABORATUVAR

Kan, idrar bulguları ve biyokimyasal araştırmalar normal sınırlar içindeydi.

ASO, CRP, Latex: Negatif bulundu. Tiroid fonksiyon testleri normaldi.

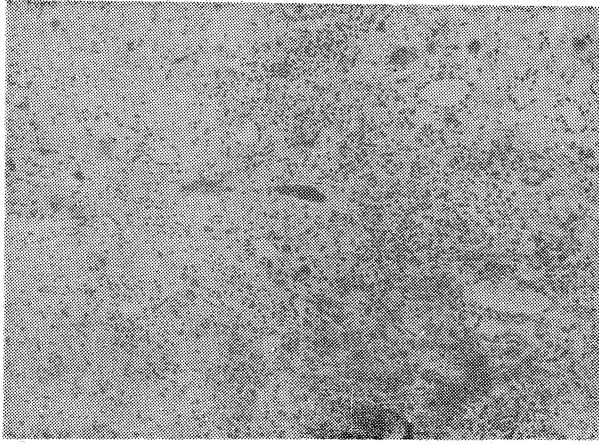
Solunum fonksiyon testinde % 47 oranında vital kapasite yetersizliği bulundu.

EKG'sinde patoloji yoktu. TELE'de kalp-toraks oranı kifoz nedeniyle normalden büyük gözükmekte, akciğer alanlarında kronik fibrotik değişiklikler ve peribronşial kalınlaşmalar görülmektedir.

Lumbosakral grafide vertebralarda paravertebral ligaman kalsifikasyonu nedeni ile bambu kamışı görünümü, torakal 10-11 ve 12. vertebralarda akut kifoz görünümü mevcut olup, Th 12'de tamamen ve Th 10-11 arasında kısmen disk aralığı kaybı görülmektedir. Th 10-11. vertebralarda yükseklik kaybı mevcuttu. Radyolojik olarak görünüm ankilozan spondilite uymaktaydı.

EEG'de düşük voltajlı hızlı aktivite (nörotik kişiliğe bağlı veya vasküler olabilir) görüldü.

Üst dudak mukozasından alınan biyopside dermiste ödem ve perivaskülarizasyonda, artma bulundu (Resim 4).



Resim 4

TEDAVİ

Hastamıza tedavi olarak birer hafta ara ile iki kez intralezion triamcinolone acetamid enjeksiyonu uyguladık. Birkaç günde üst dudak ve yanaklardaki sertlikde biraz yumuşama ve şişlikte azalma başladığı görüldü. Bu tedaviye 2-3 ay da bir devamı önerildi. Ayrıca fizik tedavi konsültasyonu sonucu Endol drg (4x1), Entersal drg (3x2), Bemiks drg (3x1) kullanılması ve fizik tedavi polikliniğine an-kilozan spondilit programına alınması için, taburcu olduktan sonra müracaatı önerildi. Hipertansiyonu için Visken 5 mg tb (2x1) başlandı.

Hasta düzenli kontrol ve tedaviye çağrılarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Sendroma genellikle her iki cinste eşit oranda rastlanmıştır(1,2,3). Başlangıç bulguları genellikle geç çocukluk ve erken adolesan çağda başlarsa da, orta yaşlı ve yaşlılarda da görülmüştür. 35 yaşın üzerinde birkaç olgu bildirilmiştir. (3). Hastamız 13 yaşında yüz felci geçirmiş, makrokeilisi ise 38-39 yaşlarında başlamıştır.

Etyoloji belinmemekle beraber, kardeşleri kapsayan çeşitli ailesel raporlar genetik bir predispozisyonu gösterir(12,3,4). Ayrıca sağlıklı akrabalarda skrotal dile rastlanmıştır(4). Skrotal dil bazı olgularda doğumda vardır ve bu da genetik faktörü gösterir(4). Hastamızda skrotal dil büyük ihtimalle doğumda vardı. Dayısında da skrotal dil mevcutmuş. Çok çeşitli enfeksiyon ajanları sorumlu tutulmuş, sendromun nonspesifik bir reaksiyon olarak kabul edilebileceği öne sürülmüştür (13,4). Hastamızda herhangi bir enfeksiyona rastlanmamıştır. Bazı olgularda

megakolonla, otosklerozla ve kranyofarengeoma ile birlikte olması, nötrofilik orijini destekler (2). Olgumuzda bu durumlar yoktu. Ayrıca ödemli dudakları bazı yazarlar vazomotor nedenlere bağlamaktadır(6).

Bazı hastalarda en erken bulgu, anjioödeme benzer ani diffüz şişmedir (4). En sık üst dudak tutulur(1,2,3,4). Perioral fasyal dokuda da genellikle ödem olur. Alt dudak, yanak mukozası (bir veya iki dudak), damak, dil, diş etleri, ağzın herhangi bir bölgesi ise daha az tutulur (1,4). Nadiren de alın, gözkapakları veya kafatasının bir tarafında da ödem olabilir(4). Hastamızda üst dudakta daha fazla olmak üzere her iki dudakta, her iki yanak mukozasında, perioral mukozada şişlik vardı.

Başlangıçta ödem birkaç saat veya günde tam olarak düzelir, fakat düzensiz aralıklarla tekrarlayan ataklardan sonra şişlik sabitleşir ve yavaş yavaş derecesi artar. Önce yumuşaktır, zamanla biraz sertleşir ve sonunda sert kauçuk kıvamında kalır. Birkaç yıl sonra şişkinlik çok yavaş olarak gerileyebilir(1,4). Hastamız dudagındaki şişliğin birkaç ay önce çok arttığını, yavaş yavaş azalıp, sabitleştğini belirtiyor. Ödem hassas değildir, gode bırakmaz. Soluktan, koyu eriteme kadar rengi değişir (1). Hastamızın dudaklarında renk değişikliği yoktu.

Fasyal paralizi ödem ataklarından önce olabilir(1). Ama genellikle sonradan gelişir(2). Olgular n % 30 'unda bulunur. Bell paralizisini taklit eder. Unilateral veya bilateral olabilir. Genellikle 20 yaşından önce başlar ve dilin ön kısmında tad kaybı vardır, bu his birkaç ayda düzelebilir(1). Bazen diğer kranyal sinirler (başta n. olfactorius ve n. auditorius olmak üzere n. glossopharyngeus ve n. hypoglossus) de tutulabilir. MSS tutulumu siktir. Semptomlar değişkendir, gözden kaçabilir. Psikotik veya nörolojik bulgular bulunabilir(1,3,4). Mono veya polinörit, pleksus lezyonları, psikoz ve ensefalomyelit görünümü bildirilmiştir (7). Otonomik bozukluklar tabloda hakim olabilir. Yüz felci, migren ataklarıyla başlayabilir (2). Olgumuz 13 yaşında unilateral fasyal paralizi geçirmiş, tedavi olmuş. Dilinde tad kaybı tarif etmiyor. Diğer kranyal sinirlerde nörolojik muayene ile patoloji saptanmadı. Baş ağrısı yakınması da yoktu.

Bölgesel lenf nodülleri % 50 olguda büyük bulunmuştur(4). Hastamızda lenfadenopati saptanamadı.

Yüz dışındaki bölgelerde ellerin, ayakların dorsal yüzlerinde, lomber bölgelerde şişkinlikler olabilir. Farenks ve solunum sistemi tutulabilir, mukoza membranları kalınlaşır. Nüksler bağ dokusunda artmaya, ödeme, kas liflerinin atrofisine, hücre infiltrasyonuna, dudakların, yanakların ve dilin kalıcı deformitelerine neden olur (2). Hastamızda bu bulgular yoktu.

Fissürlü veya skrotal dil hastaların üçte birinde bulundu. Bazen dil diffüz şişebilir(1). Bazense jeografik dil de bulunabilir(5). Skrotal dil bazı olgularda doğumda vardır(4). Hastamızda yarık dil kendini bildi bileli (muhtemelen doğumda) varmış. Jeografik dil yoktu.

Laboratuvar bulgusu olarak lenfositoz ve veya orta derecede eozinofili bulunabilir (3). Olgumuzda lenfosit ve eozinofil normal değerlerdedi. Pozitif Kveim testi bildirilen olgular vardır(10).

Şiş dudakın veya fasyal dokunun, hastalığın erken devrelerinde alınan biyopsilerinde yalnızca ödem ve perivasküler lenfositik infiltrasyon gözlenir (1,2,3,4). Hastamızın dudak mukozasından alınan biyopside ödem ve artmış vaskülarizasyon görüldü.

Sendrom sıklıkla inkomplet formda görülür : a) Lingua plicata olmaksızın fasyal paralizi ve ödem, b) paralizi olmaksızın ödem ve lingua plicata, c) ödem olmaksızın fasyal paralizi ve lingua plicata şeklide (8). Hastamız önceden fasyal paralizi geçirmiş, ancak şu anda ikinci duruma uymaktadır.

Sendrom başlangıç evresinde anjioödemle karışır. Ataklar sırasında şişliğin devam etmesi ile ondan ayrılır. Lenfatik anormalitelere veya granulomalara neden olan enfeksiyonlar ve genellikle familyal olan gelişimsel anormaliteler de çok karışır. Lenfanjiom, hemanjiom, nörofibrom, ayrırtilmesi gereken hastalıklardan bazılarıdır. Diğer tümöral ve travmatik olaylar da hatırlanmalıdır. Labyal Crohn hastalığı da düşünölmelidir(1,2,3,4,8). Ascher sendromu genellikle erken çocuklukta başlayan konjenital bir anomalidir. Üst dudakta şişme, blefaroşalazi ve adolesan çağda başlayan hipertiroidi ile karakterizedir. Tükruk bezlerinde hipertrofi olabilir (1,2,3,4).

Komplikasyon olarak oküler kas felci ve retrobulber nöriti kapsayan oküler defektler ortaya çıkabilir. Keratokonjonktivitis sikka, periferel korneal opasiteler ve korneal keratopati bildirilen diğer göz lezyonlarıdır(1). Bu komplikasyonlara hastamızda rastlanmadı.

Melkersson-Rosenthal sendromu geç yaşlarda (45 yaş üzeri) geliştiğinde Hodgkin hastalığı ile beraber olabilir(1). Hastamızda klinik ve laboratuvar olarak Hodgkin hastalığı bulgusu yoktu.

Tatmin edici bir tedavi yöntemi yoktur. İntralezyonel kortizon (triamsinolon) enjeksiyonları etkili olabilir(1,2,3,4). Birkaç hafta aralıklı olarak düzgün durum alıncaya dek uygulanır. Bu, 4-6 ayda bir tekrarlanmalıdır(4). Biz hastamızda bu tedavi yöntemini uygulamaktayız.

İntralezyon kortikosteroid ve hydroxychloroquine tedavisine cevap veren bir olgu yayınlanmıştır(9).

Dapsondan iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir (4).

Tekrarlayan fasyal paralizi ataklarında fasyal sinirin dekompresonu gerekebilir(2).

Uzun süreli kronik olgularda genişlemiş dokulara cerrahi eksizon uygulanabilir. Keilioplasti yapılabilir (1,2).

Sistemik kortikosteroidler, antihistaminikler, vasodilatatörler, radyoterapi etkili değildir (5).

Odontojenik enfeksiyon odağı varsa düzeltilmelidir(3).

SUMMARY

A CASE OF MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME

Melkersson-Rosenthal syndrome is an occasional disease. Because the diagnosis is difficult in some cases and it can be confused with angiodema at early phase of disease, the case was presented. Thus, the previous studies associated with Melkersson-Rosenthal syndrome reviewed.

KAYNAKLAR

- 1- Demis, J.: Clinical Dermatology, Fourteenth Revision, Philadelphia, Harper and Row Publishers, 1987, Unit 7-10 A: Vol. 2:1.
- 2- Domonkos A.N. Andrews: Diseases of the Skin, Seventh Edition, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1982, pp: 888-889.
- 3- Fitzpatrick, T.B., Freedberg, I.M., Austen, K.F., Wolff, K.; Dermatology In General Medicine, ed. 3., U.S.A., Mc Graw-Hill Book Company, 1987, pp: 1203-1204, 2046.
- 4- Rook, A., Wilkinson, D.S., Ebling, F. J.: Champion, R. H., Burton, J.L., Textbook of Dermatology, ed. 4., London, Blackwell Scientific Publications, 1986, 2127-9.
- 5- Tüzün, Y., Kotoğyan, A., Saylan, T.: Dermatoloji, 1. baskı, İstanbul, Anka Ofset, 1985, s. 580.
- 6- Tat, L.: Melkersson-Rosenthal Syndrom'u, Ankara Üniv. Tıp Fak. Mecmuası, Cilt IX, Sayı 1-2, s. 5, 1956.
- 7- Mumenthaler, M.: Neurology, A Textbook for Physicians and Students with 185 Self -Testing Questions, 2. English ed., Stuttgart-NewYork, 1983, p. 1250.
- 8- Gorlin, R.J., Pindborg, J., Mc Kusich, V.A.: Syndromes of the Head and Neck, 1 st edition, U.S.A., Mc Graw-Hill Book Company, 1964, p. 850.
- 9- Dan Henderson and Tschen, J.A.: Granulomatous cheilitis, a case report and literatur review, Cutis 41/1 (35-37), 1988.
- 10- Nelson, H.M. and Stevenson, A. G.: Melkersson-Rosenthal Syndrome with Positive Kveim Test, GBR-Clin. Exp. Dermatol., 13/1 (49-50), 1988.