

MELKERSSON-ROSENTHAL SENDROMU

MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME

Yaşar ZORLU
Serdar KESKEN

SUMMARY

The Melkersson-Rosenthal syndrome is characterized by recurrent peripheral paralysis of the facial nerve, facial edema of the face and lingua plicata. The etiology of Melkersson-Rosenthal syndrome remains unknown. Allergic, immunologic, infectious (viral or bacterial), neurotropic and genetic factors have been considered responsible in this syndrome.

Here we describe a case of 41-year old man suffering from recurrent paresis of the left facial nerve, painful edema of the upper lip and tongue.

(Key Words: Edema, Facial Paralysis, Tongue)

ÖZET

Melkersson-Rosenthal sendromu; tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, fasiyal ödem ve dilde plika görünümü ile karakterizedir. Sebebi tam olarak bilinmemekle birlikte; immunolojik, infeksiyöz (viral ya da bakteriyel), genetik ve periferik sinirleri tutan bazı granulomatöz prosesler sorumlu tutulmaktadır.

Solda tekrarlayan yüz felci, üst dudakta ve dilde ağrılı şişlik yakınmaları bulunan 41 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır.

(Anahtar Sözcükler: Ödem, Dil, Yüz Felci)

Nöroloji Kliniği
SSK Tepecik Hastanesi 35120 - İZMİR
(Uz. Dr. Y. Zorlu Şef Yard., Uz. Dr. S. Kesken)

Yazışma: Uz. Dr. S. Kesken

Melkersson-Rosenthal Sendromu; tekrarlayan fasiyal pralizi, tek taraflı fasiyal ödem, dilde ve sıklıkla üst dudakta ağrılı şişme ile dilde plikasyon gösteren bir klinik tablodur. Melkersson tarafından 1928'de tanımlanmıştır (7). Genellikle 20-40 yaşlar arasında biraz daha sık olarak ortaya çıkar. Nedenler arasında; otoimmünite, granümatöz-kollagen doku hastalıkları, bazı viral ve bakteriyel infeksiyonlar ile genetik faktörler sayılmaktadır (1, 2). Özellikle tekrarlayıcı periferik yüz felcinde otosomal dominant geçişten söz edilmektedir (1).

Sendromun primer klinik bulguları yanında bazen; migren türü baş ağrıları, trigeminal nevralji, diğer kranial sinir tutuluşları, blefarospazm, hiperhidroz, epifora, koloboma, otoskleroz, megakolon, hipofiz tümörü, kraniyofarengioma, sifiliz, osteoporoz eşlik edebilir (4, 6). Avrupa'da yapılan araştırmalarda sıklığı 1:2100 olarak bildirilmektedir (6). Ülkemizde görülme sıklığının daha düşük olduğu inancındayız.

Olgu nadir görülen bir sendrom olması nedeniyle, yüz felci olgularında eşlik eden bulguların gözden kaçırılması, tanı ve tedavide yanlışlara yol açabileceğinden sunulmuştur.

OLGU

41 yaşında erkek hasta, 1 hafta önce ortaya çıkan sol periferik fasiyal paralizi, sol hemifasiyal ödem ve parestezi, tek taraflı tempofrontal baş ağrısı, üst dudakta ve dilde ağrılı şişme ile dil plikalarında kabalaşma bulgularıyla kliniğe yatırıldı (16.12.1991, Prot.N0: 17763). 1979'da yine aynı taraftan yüz felci geçirdiği ve 1 ay içinde düzeldiği öğrenildi. Aile öyküsünde, annesi ve bir kardeşinin yüz felci geçirdiğini ifade ediyor.

Rutin kan ve idrar, formül lökosit, kan glukoz ve azotemi düzeyi, sedimantasyon, EKG, akciğer grafisi, kan ve idrar kalsiyum düzeyi, bilgisayarlı beyin tomografisi ve temporal kemik tomografisi ile beyin magnetik rezonans görüntüleme normaldi. Kulak burun boğaz ve dermatoloji bakışı nor-

mal, VDRL-Kolmer ve PPD negatif, burun mukozası materyalinde asidorezistan bakteri görülmedi. EMG de solda fasiyal sinirin parsiyel lezyonuna uyan motor ünit potansiyel değişiklikleri saptandı.

Hastaya 60 mg/gün prednisolon başlandı, doz iki hafta içinde azaltılarak tedavi sonlandı, yakınmalarda ve bulgularda gerilemeyle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Olgu, Melkersson-Rosenthal Sendromu'nun klasik klinik triadını taşımakta idi. Bununla birlikte, dilde yarıklanma ve plikasyon görünümü literatürde tanımlandığı ölçüde değildi. Ancak bazı olgularda dile ait bozuklukların bulunmadığı bildirilmektedir (3, 6).

Birçok akciğer hastalığında, sarkoidoz, tüberküloz ve granümatöz proseslerde klinik gidişin izlenmesinde kullanılan Angiotensin Converting Enzim serum düzeyinin Melkersson-Rosenthal sendromunda da erken dönemde yükseldiği bildirilmektedir (6, 8). Laboratuvar incelemeleri, olguya granümatöz ya da spesifik bir infeksiyonun eşlik etmediğini göstermiştir.

Aile öyküsü, periferik fasiyal paralizide genetik yatkınlık görüşünü destekler yöndedir. İmmunolojik nedenlere yönelik araştırmalarda, santral sinir sistemi IgG sentezinde artıştan söz edilmektedir (2). Ancak olguda bu inceleme yapılamamıştır.

Olguda, sendromun primer bulgularına; migren türü vasküler baş ağrısı, solda blefarospazm, hemifasiyal trigeminal parestezi eşlik etmekteydi (3, 5). Klinisyenin sıkça rastladığı yüz felci olguları arasında ender de olsa bu sendromun bulunabileceği dikkate alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Stevens H. Melkersson's Syndrome. *Neurology*. 1965; 15: 263-6.
2. Chaine P, Woimant F, Lemay V, Haguenu M. Melkersson-Rosenthal Syndrome with a familial characteristic. *La Presse Med*. 1990; 19 (7): 333.
3. Durelli L, Cocito D, Delsedime M. The Melkersson-Rosenthal Syndrome: A case with increased CNS IgG synthesis. *Ann Neurol*. 1985; 18: 623.
4. Graham MD, Kemink JL. Total facial nerve decompression in recurrent facial paralysis and the Melkersson-Rosenthal syndrome: a preliminary report. *Am J Otol*. 1986; 7: 34-7.
5. Orlando MR, Atkins JS. Melkersson-Rosenthal Syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1990; 116: 728-9.
6. Fisher AA. Chronic lip edema with particular reference to the Melkersson-Rosenthal Syndrome. *Cutis*. 1990; 45 (3): 144-6.
7. Studdy PR, Lapworth R, Bird R. Angiotensin-converting enzyme and its clinical significance: a review. *J Clin Pathol*. 1983; 36: 938-47.
8. Levenson MJ, Ingerman M, Grimes C, Anand KV. Melkersson-Rosenthal Syndrome. *Arch Otolaryngol*. 1984; 110: 540-2.