

# Melkersson-Rosenthal Sendromu Klinik ve Patolojik Bulgular ve Tedavi Yaklaşımları

## MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME: CLINICAL AND PATHOLOGICAL FINDINGS AND TREATMENT MODALITIES: CASE REPORT

Dr. Özgür KEMAL,<sup>a</sup> Dr. Ozan B. ÖZGÜR SOY,<sup>a</sup> Dr. Gürsel DURSUN,<sup>a</sup> Dr. Özden TULUNAY<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Kulak Burun Boğaz AD, <sup>b</sup>Patoloji AD, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANKARA

### Özet

Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS); periferik fasiyal paralizi, fasiyal ödem ve coğrafik dil triadı ile karakterize bir hastalıktır. Hastalık yüz, dudaklar, oral kavite ve fasiyal sinirde ödeme yol açan granülatöz patoloji ile seyredir. Sendromun belirti ve bulgularının spontan veya medikal tedaviyle gerilediğine dair yaygın kanı olmasına karşın, bazı hastalarda sendrom progresif seyrebilmekte ve cerrahi tedavi (fasiyal sinir dekompresyonu) gerektirmektedir. Hastalığın nadir görülmesinden dolayı, zaman zaman tanı güçlükleri ve tanıda gecikmeler söz konusu olmaktadır. Bu olgu sunusunda; 44 yaşında rekürrens fasiyal paralizi geçiren MRS'li 1 hastada tanı ve tedavi yaklaşımlarıyla takdim edildi. Böylelikle kulak burun boğaz hekimlerinin rekürrens fasiyal paralizili hastalara yaklaşımında yol göstermesi amaçlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Fasiyal paralizi; ödem; coğrafik dil

**Türkiye Klinikleri J Med Sci 2007, 27:128-131**

### Abstract

A triad of facial paralysis, facial edema and furrowed tongue characterizes Melkersson-Rosenthal syndrome (MRS). The condition appears to be a granulomatous disorder causing edema and inflammation of the tissues of the face, lips, oral cavity and the facial nerve. There is general agreement that the symptoms and signs resolve spontaneously or with medical therapy. However, in some patients the condition may be progressive and may require surgical decompression. Due to its rarity, the syndrome is usually ignored and misdiagnosed. This paper describes a 44-year-old female patient with MRS characterized with recurrent facial paralysis, and the diagnostic and therapeutic procedures are discussed.

**Key Words:** Facial paralysis; edema; tongue; fissured

**M**RS; periferik fasiyal paralizi, yüzde ödem ve coğrafik dil ile karakterize, idiyopatik ve nadir görülen bir hastalıktır.<sup>1</sup> Hastalığın tek veya çift semptomlu atipik formları tarif edilmiştir.<sup>2</sup> Otozomal dominant geçiş gösterebilmektedir.<sup>3-5</sup> Etiyoloji tam olarak bilinmemekle birlikte herpes simpleks enfeksiyonları, odontojenik enfeksiyonlar, adenotonsillit, tüberküloz, T lenfositlerin fonksiyon bozukluğu gibi birçok faktör sorumlu tutulmuş, ama hiçbirinin rolü net olarak ispatlanamamıştır.<sup>3,4</sup>

Tanı, klinik bulgularla konulur.<sup>1,3</sup> MRS'li hastaların ödemli mukozalarından alınan örneklerin patolojik incelenmesinde; non-kazefiyepiteloid hücreli granülomlar, Langerhans tipi dev hücreler, mononükleer infiltrasyon, non-spesifik inflamasyon ve fibrozis görülmektedir.<sup>1</sup> Bu histopatolojik bulgular, hastalığın tanısını destekleyici niteliktedir. Ancak patolojinin tanıyı desteklememesi hastalığı ekarte ettirmez (Resim 1, 2).

Üzerinde fikir birliğine varılmış bir tedavi protokolü yoktur. Tedavi medikal veya cerrahi olabilir. Medikal tedavi seçenekleri arasında; kortikosteroidler, immünsüpresif ajanlar, antibiyotikler, antihistaminikler, danazol, hidroklorokin ve klofazimin bulunur.<sup>1,6</sup> Medikal tedaviye cevap almamayan hallerde cerrahi tedavi seçeneği fasiyal sinir dekompresyonudur.<sup>1,6</sup>

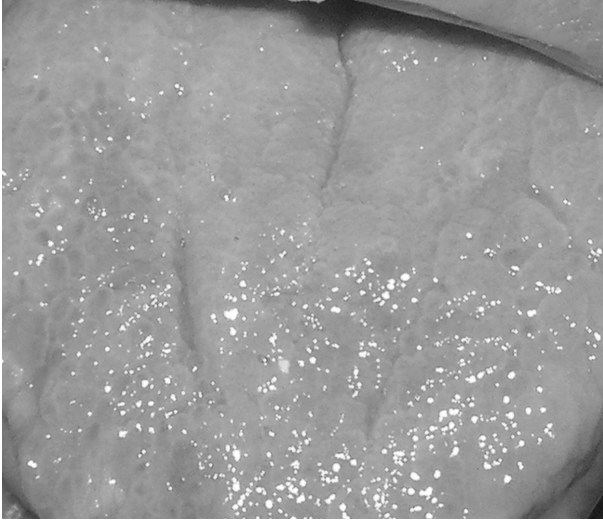
Geliş Tarihi/Received: 22.09.2005 Kabul Tarihi/Accepted: 23.05.2006

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Özgür KEMAL  
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Kulak Burun Boğaz AD, ANKARA  
okemal77@yahoo.com

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri



**Resim 1.** MRS'li hastada yüzde ödem ve fasiyal paralizi.



**Resim 2.** MRS'li hastada coğrafik dil.

Bu olgu sunusunda, MRS'li bir olgu klinik ve patolojik bulgularıyla birlikte değerlendirildi. Hastaya uygulanan medikal ve cerrahi tedavilerden elde edilen sonuçlar tartışıldı.

### **Olgu Sunumu**

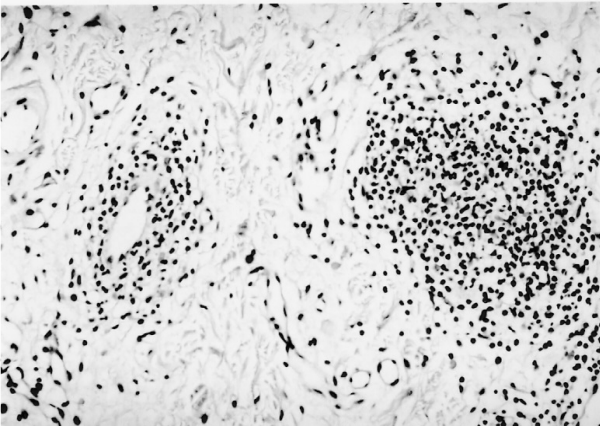
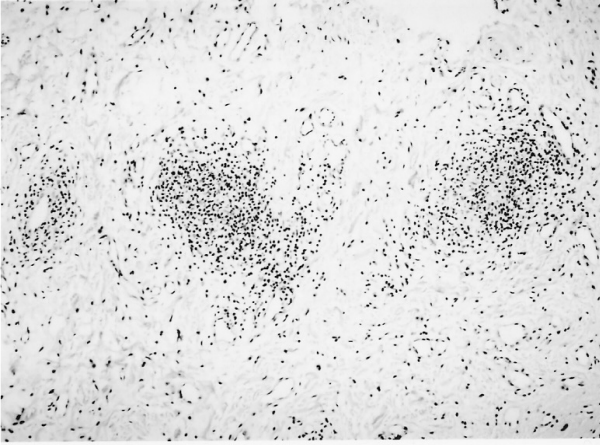
Kırk dört yaşında bayan hasta ilk olarak 7 yıl önce sağ periferik fasiyal paralizi ile kliniğimize

başvurdu. İlk atak esnasında hastaya Bell paralizi tanısı ile 20 gün boyunca 1 mg/kg metil prednizolon uygulandı. Medikal tedaviye rağmen paralizinin gerilememesi üzerine 20. günde EMG yapıldı. EMG'de ağır aksonal dejenerasyon tespit edilmesi üzerine hastaya transmastoid fasiyal sinir dekompresyon operasyonu uygulandı ve paralizi cerrahi sonrası geriledi. Hasta 6 yıl, 4 yıl ve 1 yıl önce olmak üzere aynı taraftan 3 defa daha fasiyal paralizi atağı geçirdi ve her defasında glukokortikoid tedavi (1 mg/kg metil prednizolon) ile paralizi yaklaşık 6 haftada geriledi.

Son olarak kliniğimize başvurduğunda yapılan fizik muayenede, orofarenks, rinoskopi ve otoskopide herhangi bir patolojik bulgu yoktu. Sağ postauriküler bölgede geçirilmiş operasyona bağlı insizyonel skar tespit edildi. Sağda House-Brackmann sınıflandırmasına göre Evre 6 fasiyal paralizi mevcuttu. Ayrıca her iki dudakta ödem ve coğrafik dil izlendi. Hastanın odyogramı normaldi. Temporal ve kranial magnetik rezonans görüntülemelerinde patolojik bulgu tespit edilmedi. Dudaklardaki ödemi açıklamak için hasta dermatoloji ve immünoloji ile konsülte edilerek dermatolojik ve immünolojik hastalıklar ekarte edildi. Hastanın MRS olabileceği düşünülerek, üst dudak mukozasındaki ödemli sahadan biyopsi alındı. Histopatolojik incelemede yer yer lenfositik infiltrasyon ve submukozal ödem olduğu, tüm lenfositik infiltrasyonların perivasküler ve perilenfatik alanlarda olduğu görüldü (Resim 3, 4). Hastalığın önemli bir bulgusu olan epitelooid histiyositlerden ve Langhans tipi dev hücrelerden oluşan non-nekrotizan granülomatöz inflamasyona rastlanmamasına rağmen, patolojik bulgular uzun süredir devam eden kronik bir inflamasyonu düşündürüyordu. Klinik ve patolojik bulguların eşliğinde hastaya MRS tanısı konularak glukokortikoid (1 mg/kg metil prednisolon) tedavi başlandı. Medikal tedavi ve fizik tedavi ile hastanın periferik fasiyal paralizi 3 hafta içinde geriledi. Tedavi sonrasında 3. ayda kontrol amaçlı biyopsi yapıldı ve kontrol biyopsisinde inflamatuvar patolojik bulguların tamamen gerilediği tespit edildi. Üç aylık düzenli kontrollerle takip edilen hastanın semptomları 6. aydan sonra tamamen kayboldu ve son 1 yılda hastanın semptomları tekrarlamadı.



**Resim 3.** Submukozal ödem ve lenfositik infiltrasyon görülmüyor. (HE X 5).



**Resim 4.** Perivasküler ve perilymfatik alanda lenfositik ve non-nekrotizan granüloamatöz infiltrasyon izlenmektedir. (İlk resim HE X 10, ikinci resim HE X 40).

### Tartışma

MRS'nin insidansı %0.08 olarak bildirilmiştir.<sup>1</sup> Kadınlarda daha sık görülen hastalık en sık 20-30

yaşlar arasında rastlanmaktadır.<sup>1,2</sup> Hastalığın otozomal dominant geçişli olduğu düşünülmeyle birlikte genetik anomali olduğu kesin olarak ispatlanamamıştır.<sup>1</sup> Yüzde ödem; en sık göz, dudak ve çenede olmak üzere, hastaların %60-80'inde mevcuttur. Periferik fasiyal paralizi ve coğrafik dil diğer semptomlardır.<sup>1</sup> Migren, trigeminal nevralji, otoskleroz, Raynoud fenomeni, hiperplastik gingivitis, tükürük bezi hastalıkları, anjiyoödem, hipotiroidizm, vena cava superior obstrüksiyonu, rekürrens erizipel, amiloidozis, lenfanjioma, lenfoma, eozinofili, kronik herpes enfeksiyonları hastalığa eşlik edebilir.<sup>3</sup>

Bizim takip ettiğimiz olguda literatürle uyumlu olarak yüzde ödem, coğrafik dil ve tekrarlayan fasiyal paralizi mevcuttu. Ailede hastalıkla ilgili genetik eğilim saptanmadı. MRS'ye eşlik eden ek bir hastalık tespit edilemedi.

MRS tanısı klinik bulgularla konulur. Hastalık için spesifik radyolojik veya histopatolojik tanı yöntemi yoktur. Bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme diğer hastalıkların ekarte edilmesi amacı ile kullanılmalıdır.

Uygulanan tedavi yöntemleri hastalığın kısa süreli kontrolünü sağlamakta ancak uzun dönemde hastalık sıklıkla tekrar etmektedir. Medikal tedavi seçenekleri kortikosteroidler, immünsupresanlar (azotiyopirin, siklosporin), antibiyotikler, antihistaminikler, danazol, hidroklorokin, antilepramatöz ajanlar (klofazimin) olarak sıralanabilir.<sup>1</sup> Medikal tedaviye cevap vermeyen olgularda cerrahi tedavi; tercih olarak transmastoid veya orta fossa yaklaşımı fasiyal sinir dekompresyonu uygulanmaktadır.<sup>7</sup>

Kulak burun boğaz pratiğinde MRS'li hastalarla sık olarak karşılaşılmamaktadır. Bu nedenle MRS'li hastalarda klinik olarak tespit edilen bulgular gözden kaçmakta ve hastalığın teşhisinde gecikmelere yol açmaktadır. Bu olgu sunumunun klinisyenler için rekürrens fasiyal paralizili hastalara yaklaşımda yol gösterici olacağını düşünüyoruz.

### KAYNAKLAR

1. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. J Laryngol Otol 2002;116:386-8.

2. Kesler A, Vainstein G, Gadot N. Melkersson-Rosenthal syndrome treated by methylprednisolone. *Neurology* 1998;51:1440-1.
3. 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.
4. Apaydin R, Bilen N, Bayramgurler 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.
5. Worsaae N, Christensen KC, Schiodt M, Reibel J. Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. A clinicopathological study of 33 patients with special reference to their oral lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1982;54:404-13.
6. Horstein OP. Melkersson-Rosenthal Syndrome-A challenge for dermatologists to participate in the field of oral medicine. *J Dermatol* 1997;24:281-96.
7. Sunil N, Showat M, Richard M. Total decompression of facial nerve for Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2000;114:8703.