

Asimetrik Ağlama Yüzü: 13 Olgu Sunumu

ASYMMETRIC CRYING FACES: A STUDY OF 13 CASES

Prof.Dr.Selim KURTOGLU*, Dr.Hüseyin ÇAKSEN*, Prof.Dr.Hasan Basri ÜSTANBAŞ*, Prof.Dr.AH SOYUER

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi *Pediatri ABD, "Nöroloji ABD, KAYSERİ

ÖZET

Asimetrik ağlama yüzü, musculus depressor anguli orisin hipoplazisi veya yokluğuna bağlı olarak gelişen bir tablodur. Başta kardiyak olmak üzere, sıklıkla birçok konjenital anomalilerle birlikte seyretmektedir. Bu makalede asimetrik ağlama yüzü olan 13 olgu sunulmuştur. Hastalarımızın üç tanesinde kardiyak anomali saptanmış bunlardan bir tanesinde kardiyak anomaliye aksesuar aurikulanın eşlik ettiği görülmüştür. Serimizdeki bir hastada asimetrik ağlama yüzüne ek olarak bilateral optik atrofi saptanmıştır. Bilgilerimize göre, asimetrik ağlama yüzüyle birlikte bulunan aksesuar aurikula ve bilateral optik atrofi literatürdeki ilk olgulardır.

Anahtar Kelimeler: Asimetrik ağlama yüzü, Aksesuar aurikul, Optik atrofi

T Klin Pediatri 1994, 3:121-125

İstirahat anında yüzün normal görünümde, ağlarken asimetrik oluşuna "asimetrik ağlama yüzü" adı verilmektedir. Asimetrik ağlama yüzü (AAY), musculus depressor anguli orisin hipoplazisi veya yokluğuna bağlı olarak gelişen bir tablodur. İzole olabildiği gibi, başta kardiyak olmak üzere, sıklıkla sırasına göre baş-boyun, kas-iskelet genitoüriner, merkezi sinir sistemi, gastro-intestinal ve respiratuar sistem anomalileriyle birlikte seyredebilmektedir (1,2).

Pediatri Kliniğine, değişik yakınmalarda başvuran ve asimetrik ağlama yüzü tanısı alan 13 olgu konjenital anomalilerle birlikte bulunabilmesi ve gerçek fasiyal pa-

Geliş Tarihi: 28.9.1994

Kabul Tarihi: 20.12.1994

Yazışma Adresi: Prof.Dr.Selim KURTOGLU
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Pediatri ABD,
KAYSERİ

Anatolian J Pediatr 1994, 3

SUMMARY

Asymmetric crying faces is due to hypoplasia or absence of the depressor anguli oris muscle. It's frequently associated with various congenital and most commonly with cardiac anomalies. In this article 13 infants with asymmetric crying faces were presented Cardiac anomalies were found in three patients one of them has cardiac anomalies and accessory auricle also. In addition, a patients in our series, has bilateral optic atrophy. These are the first cases which were presented in the literature according to our knowledge.

Key Words: Asymmetric crying faces, Accessory auricle, Optic atrophy

Anatolian J Pediatr 1994, 3:121-125

raliziden ayırt edilebilmesi açısından, retrospektif olarak gözden geçirilmiştir.

MATERYAL VE METOD

Bu çalışmada, Ocak 1983 ile Ağustos 1994 tarihleri arasında Pediatri Kliniğine, ağlarken sol veya sağ ağız köşesinin aşağıya çekilmesi, ateş, sarılık, nefes darlığı ve morarma gibi değişik yakınmalarla başvuran ve asimetrik ağlama yüzü tanısı alan 13 olgunun dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların ayrıntılı öyküleri alınmış, fizik incelemeleri yapılmıştı. Tüm hastalarda, hemoglobin, beyaz küre, periferik kan yayması, idrar tetkiki yapıp, akciğer grafileri çekilmişti. Beş hastada elektrokardiyografik ve ekokardiyografik inceleme yapılmıştı. Elektromyografik inceleme teknik imkanların kısıtlı olması, hastaların kontrollere düzenli olarak gelmemesi, hastayla iletişim kurulamaması ve aile isteğiyle tedavisi tamamlanmadan bazı hastaların hastaneden çıkartılması gibi çeşitli sebeplerden dolayı, sadece üç hastada yapılabildiği. Hastaların hiçbirinde kromozomal tetkik yapılmamıştı.

121

Tablo 1. Vakaların genel özellikleri

Hasta no	Cinsiyet	Yaş	Akrabalık	Lezyonun yönü	Elektromyografi	ilave bulgu
1	Erkek	45 günlük	Var	Sağda	Yapılamadı	ASD VSD TA
2	Erkek	8 saatlik	Yok	Solda	Yapılamadı	PDA VSD aksesuar aurikula
3	Erkek	5 günlük	Yok	Solda	Normal	Yok
4	Kız	30 dakikalık	Yok	Solda	Yapılamadı	Yok
5	Erkek	3,5 saatlik	Var	Solda	Normal	ASD
6	Erkek	2,5 aylık	Var	Solda	Yapılamadı	Bilateral optik atrofi
7	Erkek	15 dakikalık	Yok	Sağda	Yapılamadı	Yok
8	Erkek	7 günlük	Yok	Sağda	Yapılamadı	Yok
9	Erkek	3 aylık	Yok	Sağda	Yapılamadı	Yok
10	Kız	10 günlük	Yok	Sağda	Yapılamadı	Yok
11	Erkek	2 yaşında	Var	Solda	Yapılamadı	Yok
12	Erkek	5,5 saatlik	Var	Solda	Normal	Yok
13	Erkek	8 günlük	Var	Solda	Yapılamadı	Yok



Şekil 1. Bir nolu olgunun istirahat anındaki yüz görünümü.

Çalışma grubundaki 13 hastanın özellikleri Tablo 1'de görülmektedir. On üç hastanın 11'i (%84.6) erkek, 2'si (%15.4) kız, en küçüğü 15 dakikalık, en büyüğü 2 yaşında idi. On üç hastadan 6'sında (%46) anne ve baba arasında akrabalık vardı. Beş hastada (%38.5)

musculus depressor anguli oris'in yokluğu sağ tarafta, se-kiz hastada (%61.5) sol tarafta idi.

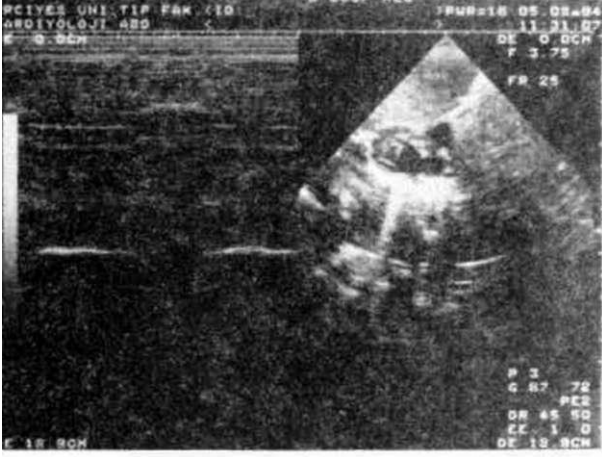
Elektromiyografik inceleme sadece üç hastada (%23) yapılabilmiş ve normal olarak değerlendirilmişti. Dokuz hastada (%84.2) asimetrik ağlama yüzü, izole bir bulgu olmasına karşın, diğer dört olguda çeşitli konjenital anomaliler saptanmıştı. Bu dört hastadan üçünde atrioseptal defekt (ASD), ventrikuloseptal defekt (VSD), trikuspid atrezisi (TA) ve patent duktus arteriozus (PDA) gibi konjenital kalp anomalileri saptanırken bunlardan birinde (2 nolu olgu) konjenital kalp anomalisine ek olarak aksesuar aurikula saptanmıştı (Şekil 1,8). Ayrıca, asimetrik ağlama yüzüne ek olarak 6 nolu olguda bilateral optik atrofi saptanmıştı. Sepsis nedeniyle kaybedilen 6 nolu olgu dışında mortalite kaydedilmemişti.

TARTIŞMA

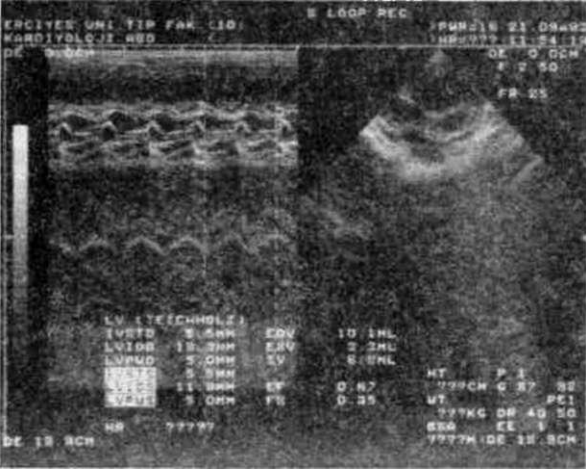
AAY, istirahat anında yüzün normal görünümde olup, ağlarken asimetrik oluşuna verilen isimdir (1). İlk kez Parmalee, 1931 yılında tanımlamış ve yedinci sinir-in parsiyel paralizisi ile açıklamak istemiştir (2). Cayler



Şekil 2. Bir nolu vakanın ağlarken soğuk ağız köşesi aşağıya çekilirken, sağ tarafın çekilmediği görülmektedir.



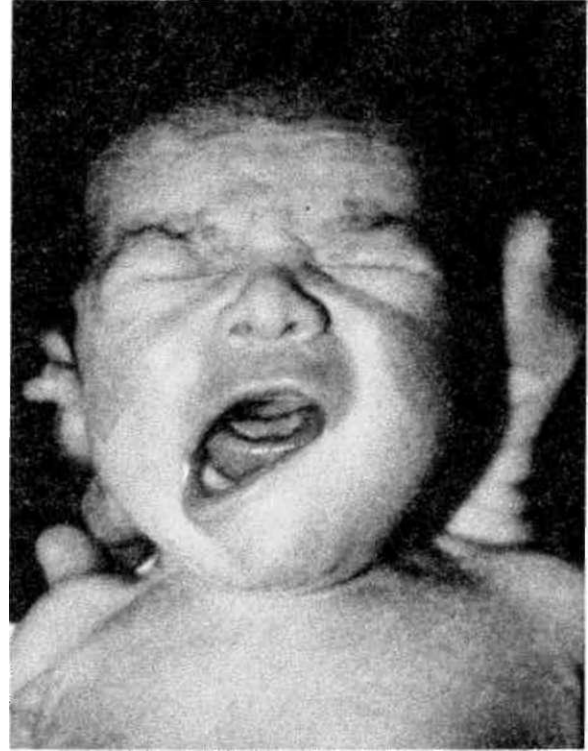
Şekil 3. Bir nolu vakanın ekokardiyografisinde, trikuspit atrezisine ait görünüm izlenmektedir.



Şekil 4. İki nolu vakanın ekokardiyografisinde, VSD görülmektedir.

anguli oris (triangular adele), üçgen şeklinde olup tepesi ile ağız köşesine, tabanı ile de mandibulaya yapışır ve ağlama veya yüzü buruşturma sırasında ağız köşelerine aşağıya çeker ve dudak kenarlarını dışa çevirir (5,6).

Muskulus depresör anguli oris hipoplazisi bulunan çocuklarda, normalde yüz görünümü simetrik, fakat ağlama esnasında normal taraftaki adale ağız köşesini aşağıya çektiği halde, hipoplazik tarafta ağız köşesi aşağıya çekilmez, yüzde asimetri meydana gelir ve böylece asimetrik ağlama yüzü denilen tablo oluşur.



Şekil 5. Üç nolu vakanın istirahat halindeki yüz görünümü.



Şekil 6. Üç nolu vakanın ağlarken sol ağız köşesinin aşağıya çekilmediği izlenmektedir.

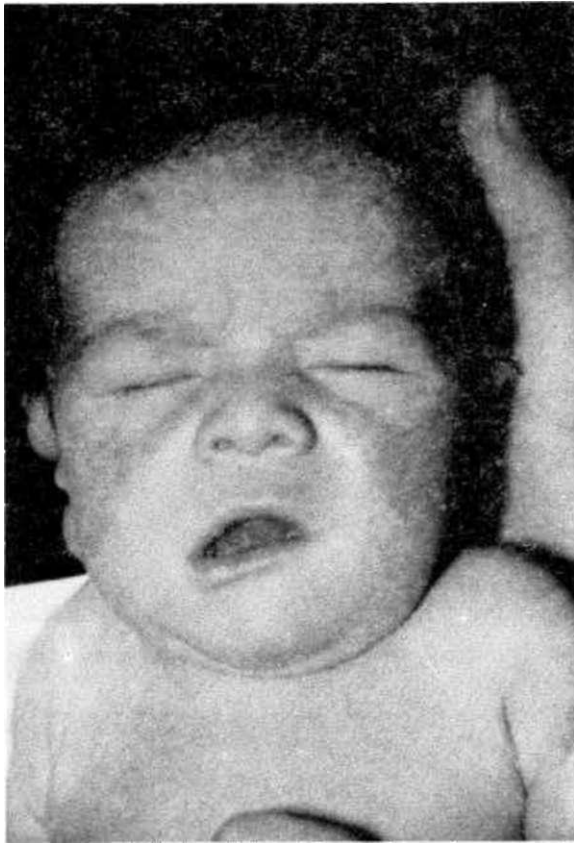
1969 yılında konjenital kalp hastalıkları ile birlikte bulunduğunu ortaya koyarak kardiyo-fasiyal sendrom terimini kullanmağa başlamıştır (3). Pape ve Pickering 1972 yılında 44 olguluk serilerinde yalnız konjenital kalp hastalığı görülmeyip, diğer sistemlere ait anomalilerin de bulunabileceğini ortaya koymuşlardır (1).

Daha sonraki dönemlerde yapılan elektromyografik incelemeler, fasiyal sinirin mandibular dalının sağlam olduğunu, musculus depresör anguli orisin cevapsız kaldığını, tablonun kasın hipoplazisi veya yokluğuna bağlı olarak geliştiğini ortaya koymuştur (1,2).

Yüzün mimik kasları, bir uçları ile kemik veya kırdak dokulara, diğer uçları ile deriye yapışan kaslardır. Bu kaslar dudak, göz kapakları, burun kanatları ve yüzün diğer kısımlarında bulunurlar ve yutak kavsinin besleyen fasiyal sinirin somatomotor lifleriyle inerve olurlar. Mimik kaslardan biri olan, musculus depresör



Şekil 7. Dört nolu hastanın istirahat halindeki yüz görünümü.



Şekil 8. Dört nolu vakanın ağlarken sağ taraftaki ağız köşesi aşağıya çekilirken, sol tarafın çekilmediği görülmektedir.

Bu adalenin yokluğu olguların %22'sinde izole bir bulgu olmasına karşılık, diğer olgularda çeşitli konjenital anomalilerle birlikte bulunmaktadır (2,7). Konjenital kalp hastalığı, kas-iskelet ve genitoüriner sistemlere ait konjenital malformasyonların, normal popülasyona oranla, asimetrik ağlama yüzü olanlarda sekiz kat daha fazla görüldüğü bildirilmektedir (8). Anomaliler içinde, sıklık

sırasına göre, kardiyovasküler, baş-boyun, iskelet-kas, genitoüriner, merkezi sinir sistemi, gastrointestinal sistem ve respiratuar sistem anomalileri yer almaktadır (2). AAY olan dokuz olgu kapsayan bir seride (%50'nin üzerinde), konjenital kalp hastalığı, urogenital, kas-iskelet ve servikofasiyal malformasyonlar bildirilmektedir (7).

Serimizdeki 13 hastanın sadece 4'ünde ek anormal saptanmış dokuz hastada asimetrik ağlama yüzü izole bir bulgu olarak saptanmıştır. Bu durum literatürle uyumsuz bulunmuştur. Bunun başlıca nedeni muhtemelen tüm hastalarda ayrıntılı bir şekilde tüm sistemlerin, anomaliler yönünden araştırılmamış olmasıdır.

Görülen kalp defektleri arasında Fallot tetralojisi, PDA, triküspit atrezisi, VSD, ASD, tek ventrikül, biküspit aort kapağı, çift arkus aorta, trunkus arteriosus ve aort stenozu sayılmaktadır (2). Perrin ve arkadaşlarının kardiofasial sendromlu on dokuz olgulu serilerinde, en sık görülen kardiyak anomalinin ventriküler septal defekt olduğu rapor edilmiştir (9). AAY ile konjenital kalp hastalığının birlikte bulunmasına kardiofasial sendrom (Cayler's sendromu) adı verilmektedir (9-11). Serimizde, ekokardiyografik incelemeyle, asimetrik ağlama yüzüne ek olarak 1 nolu olguda ASD, VSD ve TA, 2 nolu olguda PDA ve VSD, 5 nolu olguda ASD saptandığından bu üç hastamız "kardiofasial sendrom" olarak kabul edilmiştir.

Ayrıca otozomal dominant geçiş gösteren, AAY ile birlikte seyreden mikrosefali, konjenital kalp anomalisi, fizik ve mental retardasyon ve yarık damak gibi bozuklukların bir veya bir kaçının beraber bulunduğu, birbirleriyle akraba olan aileler rapor edilmiştir (12). Serimizdeki 2 nolu hastada aksesuar aurikula, 6 nolu hastada travmatik, inflamatuvar, dejeneratif, neoplastik veya vasküler bir sebep olmaksızın optik atrofi saptanmıştır. Bu hastalar araştırabildiğimiz kadarıyla, hem aksesuar aurikula, hem de optik atrofi AAY ile birlikte bulunan literatürdeki ilk olgulardır. D'Addio ve ark. sendromun otozomal dominant olarak geçtiğini ileri sürmektedirler (11). Bir vakada trisomi E (18), başka bir vakada 47, XX, +i (18 p) karyotipine sahip kromozom anomalileri rapor edilmiştir (8,13).

Yenidoğan ve diğer çocukluk dönemlerinde yüz hareketlerinde asimetrik görünüm öncelikle yedinci sinir paralizisini düşündürür. Yenidoğanda görülürse konjenital anomali veya doğum travması nedeniyle olabilir. Fasiyal sinirin nükleer aplazisi Möbius sendromu adını alır ve diğer ekstremité anomalileriyle birlikte bulunur. Yenidoğan döneminde emme ve yutma zorluğu göze çarpar. Doğumda forseps kullanılması veya intrauterin pozisyona bağlı olarak, neonatal fasiyal paralizi görülebilir. AAY ile fasiyal sinir paralizisi arasında ayırıcı tanıda aşağıdaki kriterler kullanılır (2,4).

a. Bir ağız köşesinin ağırlarken, diğer köşe ile simetrik hareket etmemesi, yani aşağıya çekilmemesi,

b. Alın kırıştirması, göz kapanması, nazolabial oluk derinliği ve göz yaşı durumunun simetrik ve düzgün oluşu,

c. Hipoplazik kabul edilen tarafta, dudağın palasyonla zayıf ve ince oluşu,

d. Sinir uyarım zamanı ve sinir iletim testlerinin normal oluşu.

Olguların hepsine sinir uyarım zamanı ve iletim testleri, teknik imkanlar yetersiz olduğundan ve diğer sebeplerden dolayı yapılamamıştır. Ancak elektromyografi yapılan üç olgumuzun sonuçları normal olarak değerlendirilmiştir. Bununla birlikte olguların tümünde, yukarıda belirtilen dört kriterden üç tanesi klinik olarak saptanmıştır.

Yüzünde asimetri bulunan her infantta, asimetrik ağlama yüzü olabileceği akla gelmeli, ayrıca AAY'nın, başta kardiyovasküler olmak üzere, baş-boyun, iskelet-adale, genitoüriner, merkezi sinir sistemi, gastro-intestinal sistem, respiratuar sistem ve kromozomal anomalilerle birlikte olabileceği unutulmamalı ve anomalileri ortaya koyma yönünde, gerekli tetkikler yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Pape KE, Pickering D. Asymmetric crying fades an index of other congenital anomalies. *J Pediatr* 1972; 81:21.
2. Kurtoğlu S, Çetin N, Patıroğlu T. Yenidoğanda asimetrik ağlama yüzü (Bir vakanın sunulması). *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1983; 26(2):201 -5.
3. Cayler GG. Cardiofacial syndrome. Congenital heart diseases and facial weakness, a hitherto unrecognized association. *Arch Dis Child* 1969; 44:69-75.
4. Kayamori R, Takahashi S, Orii K et al. Electrophysiological study of congenital facial paralysis. *No To Shinkei* 1988; 40(2):157-61.
5. Odar IV. *Anatomi Ders Kitabı*. Ankara: Yeni Desen Matbaası. 1969:1:77.
6. Zeren Z. *Anatomi, İstanbul Sulhi Garan Matbaası*, 1966: 246.
7. Arroyos PA, Sanchez de Leon AL, Hernandez Serrano RA et al. Facial asymmetry when crying. Apropos of 9 cases. *An Esp Pediatr* 1983; 19(1):24-8.
8. de Echaniz Espejo L, Narbona Garcia J, Garcia Corchon C, Villa Elizaga I. Asymmetric crying fades syndrome. *An Esp Pediatr* 1987; 27(3):199-204.
9. Perrin P, Worms AM, Marcon F, Perrin C, Pernot C. Cayler's cardio-facial syndrome. Apropos of 19 cases. *Arch Fr Pediatr* 1989; 46(4):257-61,
10. Sanklecha M, Kher A, Bharucha BA, Asymmetric crying fades the cardiofacial syndrome, *J Postgrad Med* 1992; 38(3):147-8,150.
11. D' Addio AP, Taiti S, Vitarelli A. A case of the cardiofacial syndrome (Cayler's syndrome). *Minerva Pediatr* 1993; 45(5): 189-92.
12. Silengo MC, Bell GL, Biagioli M et al. Asymmetric crying fades with microcephaly and mental retardation. An autosomal dominant syndrome with variable expressivity. *Clin Genet* 1986; 30(6):481-4.
13. Levin SE, Silverman NH, Milner S. Hypoplasia or absence of the depressor anguli oris muscle and congenital abnormalities, with special reference to the cardiofacial syndrome. *S Afr Med J* 1982; 61 (7):227-31.