



## Melkersson Rosenthal Sendromu: İki Olgu

Tuba Bayındır<sup>1</sup>, Yüksel Kablan<sup>2</sup>, Mehmet T Çiçek<sup>1</sup>, Tamer Erdem<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

<sup>2</sup>İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Malatya

### Özet

Melkersson Rosenthal Sendromu, tekrarlayan fasiyal paralizi, ağrısız ve gode bırakmayan orofasiyal ödem, fissürlü dil triadı ile karakterize, etiyojisi net olarak bilinmeyen ve nadir görülen bir hastalıktır. Klasik triadın görülmesi nadirdir, genellikle tek ya da iki semptom birlikte görülür. Bu sunumda, öykü ve klinik özellikleri ile Melkersson Rosenthal Sendromu tanısı konan iki olgu tartışılacaktır. Otuzbir yaşında bir erkek hastada ve 16 yaşında bir kız hastada öykü ve klinik özellikleri ile Melkersson Rosenthal Sendromu'nun tanısı konulmuştur. Hastaların her ikisi de 1 mg/kg/gün oral prednizolon ile tedavi edilmiştir. Tekrarlayan fasiyal paralizi olgularında Melkersson Rosenthal Sendromu düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Tekrarlayan Fasiyal Paralizi; Orofasial Ödem; Melkersson Rosenthal Sendromu.

### Melkersson Rosenthal Syndrome: Report of Two Cases

#### Abstract

Melkersson-Rosenthal Syndrome is a rare disease of unknown etiology, being characterized by the triad of recurrent facial nerve palsy, gode-free orofacial edema and fissured tongue. Classical triad of this syndrome is rarely present, especially single or two symptoms can be seen. In this report, two cases who diagnosed as Melkersson Rosenthal Syndrome according to the history and clinical features will be discussed. Melkersson Rosenthal Syndrome was diagnosed in two patients; thirty-one year old male and 16 year old girl patient, according to the history and clinical features. Both of them were treated with 1 mg/kg/day oral prednisolone. We will discuss two cases, which were diagnosed as Melkersson-Rosenthal Syndrome with history and clinical features.

**Key Words:** Recurrent Facial Nerve Paralysis; Orofacial Edema; Melkersson-Rosenthal Syndrome.

#### Olgu Sunumu/Case Report

Başvuru Tarihi: 26.04.2012, Kabul Tarihi: 07.06.2012

#### İletişim Adresi:

Dr. Tuba BAYINDIR, İnönü Üniversitesi Tıp  
Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları, Anabilim  
Dalı, MALATYA  
Tel: 0 422 341 06 60/4604  
Fax: 0 422 34 101 28  
e-mail: [tbayindir@inonu.edu.tr](mailto:tbayindir@inonu.edu.tr)

#### For citing/Atf için:

Bayındır T, Kablan Y, Çiçek MT, Erdem T.  
Melkersson Rosenthal syndrome: Report of two  
cases. J Turgut Ozal Med Cent 2012;19(4):277-80.  
DOI: 10.7247/jtomc.19.4.14

#### Giriş

Fasiyal siniri poststaki çekirdeğinden itibaren intrakraniyal, intratemporal ve ektratemporal seyri boyunca etkileyen lezyonlar sonucunda, periferik tipte fasiyal paralizi (PFP) ortaya çıkabilir. Enfeksiyonlar, travma, tümörler, metabolik hastalıklar, konjenital anomaliler, granüloamatöz ve kollajen doku hastalıkları gibi pek çok faktör PFP'ye neden olabilir. Klinikte en sık rastlanan PFP ise idiyopatik tipte olanıdır (1). Çocuklarda ve erişkinlerde tekrarlayan fasiyal paralizinin görülme oranı %3-11 arasında değişmektedir (2,3).

Melkersson Rosenthal Sendromu (MRS) tekrarlayan PFP'nin nadir görülen nedenlerden birisidir. Bu sendrom tekrarlayan fasiyal paralizi, ağrısız ve gode bırakmayan orofasiyal ödem, fissürlü dil triadı ile karakterize nöro-mukokütan granüloamatöz bir hastalıktır. Başlangıçta bu üç klinik bulgu her zaman birlikte bulunmayabilir. Bulgular, aylar veya yıllara yayılan periyod içinde farklı zamanlarda tek tek de ortaya çıkabilir. En sık görülen bulgu orofasiyal ödem olup olguların %80-100'ünde bulunmaktadır. Dilde fissür ise vakaların %30-40'ında görülmektedir (3-5).

MRS'nun etiolojisi tam olarak bilinmemektedir. Bununla birlikte çeşitli bakteriyel ve viral enfeksiyonların, monosodyum glutamat gibi bazı besin katkı maddelerinin ve ağır metallere karşı gecikmiş hipersensitivitenin, stres, otoimmün ve genetik faktörlerin etiopatogenezele ilişkili olabileceği ileri sürülmektedir (4,6). Bu sunumda öykü ve klinik özellikleri ile MRS tanısı konan iki olgu tartışılacaktır.

### Olgu Sunumu

#### Olgu 1

Otuz bir yaşında erkek hasta kliniğimize sağ gözünü kapatamama, ağız kenarında kayma şikayeti ile başvurdu (Resim 1). Hastanın öyküsünde yakınmalarının iki gündür mevcut olduğu, daha önce bir defa sol, iki defa da sağdan olmak üzere üç kez benzer şekilde yüz felci geçirdiği (soldan 21 yaşında bir kez, sağdan 24 yaşında ve 27 yaşında), steroid tedavisi ile bu yakınmaların 3-4 hafta içinde düzeldiği öğrenildi. Soygeçmiş sorgulamasında ailede benzer öykü yoktu. Yapılan muayenede hastanın sağ gözünü hiç kapatamadığı, sağ nazolabial sulkusun silik olduğu saptandı (Grade 6 periferik fasiyal paralizi). Hastada fissürlü dil mevcuttu ayrıca orofasiyal ödeminin olduğu saptandı (Resim 1 ve 2).

#### Olgu 2

On altı yaşındaki kız hasta, sol gözünü kapatamama, ağız kenarında kayma şikayeti ile başvurdu (Resim 3). Öyküsünden ilk kez beş yaşında iken sol PFP geçirdiği, 8, 10, 12 yaşlarında benzer şekilde sol taraftan, 13 yaşında iken sağ ve 15 yaşında iken altıncı kez sol PFP geçirdiği ve bu atakların tümünde steroid tedavisi aldığı, tüm atakların bir ay içinde tama yakın düzelmeye gösterdiği öğrenildi. Özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmiş sorgulamasında anne ve babanın birinci dereceden akraba olduğu, dayısında bir kez fasiyal paralizi geçirme öyküsü olduğu öğrenildi. Nörolojik muayenede sol gözünü hiç kapatamadığı, sol nazolabial sulkusun silik olduğu saptandı (Grade 6 periferik fasiyal paralizi). Hastada sol tarafta orofasiyal ödem ve fissürlü dil mevcuttu (Resim 3 ve 4).

Otolojik muayene normaldi. Diğer sistemlerin muayenesinde özellik yoktu (Tam kan sayımı, biyokimya, sedimentasyon, CRP ve ASO değerleri normaldi). Enfeksiyöz etiyojijye yönelik yapılan

serolojik testlerde ve otoimmün panelde patolojik bulgu yoktu. Akciğer grafisi, odyometri ve timpanometri testleri, temporal ve kranial MR normal olarak değerlendirildi. 1 mg/kg/gün oral prednizolon tedavisi başlanarak, gün aşırı 10 mg azaltılmak suretiyle 17. günde kesildi. Klinik bulgular dört hafta içinde tamamen düzeldi.



**Resim 1.** Olgu 1'de periferik fasiyal paralizi ve orofasiyal ödem görüntüsü



**Resim 2.** Olgu 1'de dilde fissür görüntüsü

Otolojik muayene ve diğer sistemlerin muayenesinde özellik yoktu (Tam kan sayımı, biyokimya, sedimentasyon, CRP ve ASO değerleri normaldi).

Enfeksiyöz etiyojijye yönelik yapılan serolojik testlerde ve otoimmün panelde patolojik bulgu yoktu. Serum ve BOS örneğinde izoelektrik fokuslama ve immunoblot yoluyla yapılan oligoklonal IgG sonucunun negatif gelmesi üzerine multipl skleroz veya diğer otoimmün hastalıklar ekarte edildi. Akciğer grafisi, odyometrik testleri, temporal ve kranial MR normal olarak değerlendirildi. 1 mg/kg/gün oral prednizolon tedavisi başlanarak, gün aşırı 10 mg azaltılmak suretiyle 15. günde kesildi.



**Resim 3.** Olgu 2'de periferik fasiyal paralizi ve orofasiyal ödem görüntüsü



**Resim 4.** Olgu 2'de dilde fissür görüntüsü

### Tartışma

Melkersson Rosenthal Sendromu, 1928 yılında tekrarlayan fasiyal paralizi ve orofasiyal ödem bulguları olan olguyu tanımlayan Melkersson, 1930 yılında bu sendromun üçüncü bulgusu olan dildeki fissürleri tanımlayan Rosenthal'e ithafen Melkersson Rosenthal Sendromu olarak anılmaktadır.

MRS'nun etiyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Literatürde MRS'u ile ilgili yayınlar genellikle sporadik olgular şeklinde yer almaktadır. Bunun yanı sıra, çok az sayıda aynı aileden 3-5 kişide MRS'u tanımlanan yayınlar da mevcuttur. MRS'nun otozomal dominant kalıtım gösterdiği bilinmektedir. Bu hastalığa neden olan gen lokalizasyonu ve sorumlu gen bilinmemekle birlikte, novo translokasyon t(9;21) (p11;p11) vakası bildirilen bir hasta nedeniyle 9p11 bölgesinin de kritik olduğu düşünülmektedir (7-10).

Bu sendromda en sık görülen bulgu orofasiyal ödem olup olguların %80-100'ünde bulunmaktadır. Orofasiyal ödem, bazen fasiyal paraliziden önce sendromun ilk bulgusu olarak ortaya çıkabilmektedir. Klinik olarak ağrısız, gode bırakmayan, genellikle tek taraflı ve daha çok üst dudak tutulumu şeklindedir. Yanak, damak, diş eti, dil, farinks, larinks, alın ve periorbital bölge daha az etkilenen diğer yerlerdir. Tekrarlar sonucu fibrosis ve yumuşak doku hiperplazisi geliştiğinde ise kalıcı olabilir (3-5,7).

MRS, tekrarlayan PFP nedenleri arasında 'idiyopatik' alt başlığı içinde yer almaktadır. Klinik olarak idiopatik fasiyal paralizinin en sık nedeni olan Bell paralizisine benzeyen fasiyal paralizi MRS'li olguların %47-90'ında görülmektedir (5). Sinir dokusunun granümatöz infiltrasyonuna veya ödem baskısına bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir (7).

Fasiyal paralizi genellikle tek taraflı olmakla birlikte bazen iki taraflı da olabilmektedir. MRS'da fasiyal paralizinin yanı sıra olfactorius, trigeminus, vestibulococlearis, vagus, glossofaringeus, hypoglossus gibi diğer kranial sinir paralizileri ve otonom bozukluklar da görülebilmektedir (4,11).

MRS'nun klasik triadının üçüncüsü olan fissürlü dil, fasiyal paralizi ve orofasiyal ödem bulgularına göre daha az sıklıkta ve olguların %30-40'ında görülmektedir (6,7). Genel popülasyonda da görülen bir gelişim anomalisi olarak tanımlandığından MRS'nun tanısı için diğer bulgulara göre daha az önemlidir (7).

Klasik üç bulgu varlığında, ek bir tetkike gerek duyulmadan MRS tanısını klinik olarak koymak mümkündür. Ancak MRS'nun temel üç bulgusu her zaman birlikte bulunmayabilmekte; her bir bulgu farklı zamanlarda tek tek de ortaya çıkabilmektedir. Klasik triadın tekrarlayan PFP ve orofasiyal ödem gibi major bulgularından en az birinin olması halinde tanı için yüzdeki ödemden cilt biyopsisi yapılarak histopatolojik olarak granümatöz keilitisin gösterilmesi gerekmektedir (12).

Bizim her iki olgumuzda; tekrarlayan PFP, yüzde ödem ve fissürlü dil varlığı, yapılan tetiklerle sitomegalovirus, enfeksiyöz mononükleozis, sifiliz, herpes simpleks, varisella zoster virus, lyme,



immünoglobulin düzeyleri, antinükleer antikörleri negatif veya normal sınırlarda saptanmış, otitis media, diyabetes mellitus, lösemi veya diğer tümörler gibi tekrarlayan PFP'ye neden olabilecek olası nedenler dışlanmış olduğundan biyopsi yapılmasına gerek kalmadan MRS tanısı konuldu.

Burada sunulan ikinci olgu bize yedinci kez tekrarlayan PFP ile başvurmuştu. Literatürdeki MRS olgularında PFP'nin genellikle 3-4 defa tekrarladığı bildirilmektedir (5,6). Çok nadir olarak bu sayının 5-6 defa olabileceği bildirilmiştir. Bildiğimiz kadarıyla bu güne kadar yapılan bildirimlerde yedi kez geçirilmiş PFP olan olgu bulunmamaktadır. Bu hastada anne ve babanın birinci dereceden akraba olması, dayısında MRS'nun diğer bulguları olmasa da bir kez fasiyal paralizi geçirme öyküsünün bulunması familial MRS ihtimalini de düşündürmüştü ve olgunun bu yönüyle takibi planlanmıştır.

MRS'lu hastalarda asıl soru tedavi yaklaşımının nasıl olması gerektiği ile ilgilidir. Fasiyal paralizi spontan iyileşebileceği gibi kalıcı da olabilir. Genellikle erişkin dönemde başlayan bir hastalık olarak bildirilmişse de, sunduğumuz ikinci olgumuzda olduğu gibi çocukluk çağında da başlayabilmektedir. MRS'lu bir hastayla karşılaşıldığında spontan iyileşmeyi beklemek veya herhangi bir ilaçla tedaviyi tercih etmek veya hastalığın başlangıç yaşı, başlangıç semptomu gibi diğer faktörleri göz önünde bulundurarak hangi tedavinin tercih edileceği ve ne kadar süre kullanılacağına dair kesin, kanıta dayalı standart bir tedavi yaklaşımı bulunmamaktadır.

Literatürde, tedavide kortikosteroidlerin kullanılmasıyla ilgili olarak farklı sonuçlar bulunmaktadır. Kortikosteroidlerin ödemi ve doku zedelenmesini önlediğini, bu hastalarda kullanımının yarar sağladığı yönünde yayınlar olduğu gibi tedavinin kısmen yararlı veya hiç yararlı olmadığına dair yayınlar da mevcuttur (4,7,8,12,13). Kortikosteroidler tedavide topikal, lezyon içi veya sistemik yolla kullanılabilir (13). Ayrıca klofazimin, minoksilin, metotreksat, danazol, dapson, sülfasalazin, hidroklorokin, difenhidramin, penisilin, tetrasiklin, eritromisin ve klindamisin gibi ilaçlar da steroidlere alternatif veya steroidlerle kombine olarak denenmiştir (8). Medikal tedaviye yanıt vermeyen olgularda nadiren de olsa fasiyal sinir dekompresyonu ve keiloplasti gibi cerrahi yöntemlerde uygulanabilir (3,12).

Bizim her iki hastamızda prednizolon tedavisi ile yaklaşık dört haftada tamamen düzelme olduğu gözlenmiştir.

Sonuç olarak, tekrarlayan fasiyal paralizi olgularında MRS'nun nadir görülen nedenlerden biri olduğu, tedaviye rağmen nükslerin kaçınılmaz olabileceği, tedavilere yanıtın bireysel farklılıklar taşıdığı ve kronik seyirli bir hastalık olduğu akıldan tutulmalıdır.

## Kaynaklar

1. The Localization of Lesions Affecting Cranial Nerve VII (The Facial Nerve), In: Brazis PW, Masdeu JC, Biller J, ed(s). Localization in Clinical Neurology, 3rd ed. USA; Little, Brown and Company 1996;271-91.
2. Devriese PP, Schumacher T, Scheide A, de Jongh RH, Houtkooper JM. Incidence, prognosis and recovery of bell's palsy. a survey of about 1000 patients (1974-1983). Clin Otolaryngol Allied Sci 1990;15:15-27.
3. Melek H, Koken R, Bukulmez A, Altuğ Şen T, Demir T, Bahçeli E. Melkersson-Rosenthal sendromu: bir olgu sunumu. Güncel Pediatri 2007;5:82-4.
4. Khandpur S, Malhotra AK, Khanna N. Melkersson-Rosenthal Syndrome with diffuse facial swelling and multiple cranial nerve palsies. J Dermatol 2006;33:411-4.
5. Kanerva M, Moilanen K, Virolainen S, Vaheri A, Pitkäranta A. Melkersson-Rosenthal Syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 2008;138:246-51.
6. Ozgursoy OB, Karatayli Ozgursoy S, Tulunay O, Kemal O, Akyol A, Dursun G. Melkersson-Rosenthal Syndrome Revisited as a misdiagnosed disease. Am J Otolaryngol 2009;30:33-7.
7. Dodi I, Verri R, Brevi B, Bonetti L, Balestrieri A, Saracino A, et al. A Monosymptomatic Melkersson-Rosenthal Syndrome in an 8-year old boy. Acta Biomed 2006;77:20-3.
8. Scully C, Langdon J, Evans J. Marathon of Eponyms: 13 Melkersson-Rosenthal Syndrome. Oral Dis. 2010;16:707-8.
9. Lygidakis C, Tsakanikas C, Ilias A, Vassilopoulos D. Melkersson-Rosenthal's Syndrome in four generations. Clin Genet 1979;15:189-92.
10. Cabrera-Gómez JA, Echazabal-Santana N, Real-González Y, Romero García K, Junior Sobrinho M, Gil Ocaña MA, et al. Hereditary Melkersson-Rosenthal Syndrome and multiple sclerosis. Mult Scler 2005;11:364-6.
11. Zimmer WM, Rogers RS 3rd, Reeve CM, Sheridan PJ. Orofacial Manifestations of Melkersson-Rosenthal Syndrome. A Study of 42 Patients and Review of 220 Cases from the Literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992;74:610-9.
12. Zeng W, Geng S, Niu X, Yuan J. Complete melkersson-rosenthal syndrome with multiple cranial nerve palsies. Clin Exp Dermatol 2010;35:272-4.
13. Rawlings NG, Valenzuela AA, Allen LH, Heathcote JG. Isolated eyelid edema in melkersson-rosenthal syndrome: a case series. Eye 2012;26:163-6.