A case of Melkersson-Rosenthal Syndrome and the Association Between the Orofacial Granulomatous Diseases

Melkersson-Rosenthal Sendromu Bir Olgu Sunumu ve Orofasiyal Granülomatöz Hastalıklarla İlişkisi

Melkersson-Rosenthal Sendromu / Melkersson-Rosenthal Syndrome

Yalçın Baş[1], Göknur Kalkan[1], Havva Yıldız Seçkin[1], Şenay Ağırgöl[2]
[1]Dermatoloji AD, Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tokat,
[2]Dermatoloji Kliniği, T.C. Sağlık Bakanlığı 75. Yıl Milas Devlet Hastanesi, Muğla, Türkiye

Bu olgu sunumu 24. Ulusal Dermatoloji Kongresinde (2012) poster olarak sunulmuştur.

Özet

Melkersson-Rosenthal Sendromu tek taraflı veya iki taraflı olabilen fasiyal paralizi, özellikle dudaklarda olmak üzere orofasiyal ödem ve lingual fissür triadı ile karakterize bir sendromdur. Orofasiyal ödem kırmızımsı-kahverengi, şişmiş, kaşıntısız dudak veya ödemli yüz ile karakterizedir. Yüz felci ise Bell paralizisinden ayırt edilemez. Kesin nedeni belli değildir. Ancak kalıtımsal veya sonradan olan etkenlerin yol açabileceği düşünülmektedir. Melkersson-Rosenthal Sendromu için halen tatmin edici bir tedavi seçeneği mevcut değildir. Sendromun tüm bulgularıyla bir arada görülmesi nadirdir ve inkomplet vakalar terminolojik karmaşa nedeni olabilmektedir. Bu yazıda bir erkek hasta sunulmuş ve Melkersson-Rosenthal Sendromu'nun kliniği ile birlikte keilitis granülomatoza ve orofasyal granülomatozis hastalıkları arasındaki ilişkisi tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler

Melkersson-Rosenthal Sendromu; Orofasiyal Ödem; Lingua Plicata

Abstract

Melkersson–Rosenthal syndrome is characterized by a triad of symptoms consisting recurring facial paralysis unilateral or bilateral, orofacial edema especially on the lips and fissured tongue. The orofacial swelling is characterized by reddish-brown, swollen, nonpruritic lips or edema of the face. The facial palsy is indistinguishable from Bell's palsy. The exact etiology is unknown. However, genetic and acquired factors have been implicated. There is no satisfactory treatment for Melkersson Rosenthal Syndrome yet. It is rarely seen to be able to observe all these symptoms of the syndrome at the same time and also incomplete cases may be confusing. Here we report a case of male patient and discuss Melkersson-Rosenthal syndrome and its association between orofacial granulomatosis and cheilitis granulomatosa.

Keywords

Melkersson-Rosenthal Syndrome; Orofacial Edema; Lingua Plicata

DOI: 10.4328/JCAM.1700 Received: 27.02.2013 Accepted: 22.03.2013 Printed: 01.06.2015 J Clin Anal Med 2015;6(suppl 3): 415-7
Corresponding Author: Yalçın Baş, Karşıyaka Mahallesi Geksi Caddesi Elif Sitesi A Blok Daire:6 Tokat, Türkiye.
T.: +90 3562133294/1115 GSM: +905539797438 E-Mail: dryalcinbas@gmail.com

Giriş

Melkersson Rosenthal sendromu (MRS) etiyolojisi bilinmeyen nöromukokutanöz bir hastalıktır. İlk olarak Melkersson 1928'de tekrarlayan fasiyal paralizi ve dudaklarda gode bırakmayan yumuşak ödem bulgularıyla tariflemiştir. 1931 yılında Rosenthal diğer bir tanı kriteri olan lingua plikatayı ekleyince klasik triad 1949 yılından itibaren MRS olarak tanımlanmaktadır [1]. Çoğunlukla genç erişkinlerde görülür ve kadınlarda daha sıktır. Özellikle üst dudağı tutan, yumuşak veya sert kıvamlı, asemptomatik seyreden ve bazen aşırı büyümeye yol açan makrokeilit oldukça tipiktir. En sık görülen bulgu orofasiyal ödem olup vakaların %80-100'de mevcuttur [2]. Dilde fissür ise olguların %30-40'ı arasında görülmektedir [2-4]. Klinik olarak Bell paralizisinden ayırt edilemeyen fasiyal paralizi hastaların %47-90 arasında görülmektedir [2]. Klasik triad vakaların sadece %25'inde görülür [3]. Tanı için semptomlardan bir veya ikisi ile birlikte histopatolojik incelemede granülomatoz keilitin varlığı yeterlidir [3]. Bu yazıda bir olgu sunumu ve MRS'nun kliniği ile birlikte, MRS'nun keilitis granülomatoza (KG) ve orofasyal granülomatozis hastalıkları arasındaki ilişkisi tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Otuz beş yaşında erkek hasta üst dudakta ödem şikayetiyle başvurdu. Ödemin bir aydan uzun süredir devam ettiği ve bu süre içinde anjiyoödem düşünülerek sistemik kortikosteroid ve antihistaminik tedavisi aldığı ancak şikayetlerinde düzelme olmadığı öğrenildi. Öz geçmişinde ve soy geçmişinde özellik yoktu. Anamnezinde daha önce fasiyal paralizi geçirmediği öğrenildi. Hastanın dermatolojik muayenesinde üst dudakta semptom vermeyen yumuşak ödem ve beraberinde skrotal dil tespit edildi (Figür 1,2). Diğer muayene bulguları doğal olan hastanın tam kan ve biyokimya tetkiklerinde bir patolojiye rastlanmadı. Akciğer grafisi doğal olarak izlendi. Hasta onay vermediği için histopatolojik inceleme yapılamadı. Hastaya durumu izah edildi ve intralezyoner kortikosteroid tedavisi planlandı ancak hastanın talebiyle birlikte dudak lezyonunun hafif ve sınırlı olması da göz önünde bulundurularak tedavisiz izleme alındı.



Figür 1. Melkersson Rosenthal sendromuna bağlı üst dudakta ödem.



Figür 2. Melkersson Rosenthal sendromlu hastada skrotal dil.

Tartışma

MRS tek taraflı veya iki taraflı olabilen ve tekrarlayabilen fasiyal paralizi, özellikle dudaklarda olmak üzere orofasiyal ödem ve lingual fissür triadı ile karakterize bir sendromdur. Sıklığı %0,08 olarak bildirilmiştir [3]. Daha çok 20-40 yaşlarında ortaya çıkmaktadır [5]. Bazı yayınlarda kadınlarda sık görüldüğü bazı yayınlarda da her iki cinsiyette eşit sıklıkta olduğu belirtilmiştir [3,5]. MRS'da genetik olarak yatkınlık bulunmaktadır. Hastaların yakın akrabalarında MRS tespit edilmiştir ve ayrıca hasta olmayanlarda da skrotal dil bulunmuştur [6].

Fasiyal sinir uzun olması ve dar bir kemik kanal içinde kıvrımlar yaparak seyretmesi nedeniyle kraniyal motor sinirler içinde en sık fonksiyonu bozulan sinirdir. MRS ile ilişkili fasial paralizi vakaların %47-90 oranında görülür [5]. Fasiyal ödemden aylar veya yıllar önce ya da sonra ortaya çıkabilir [7]. Bu yüzden triad bileşeni olarak değerlendirilmesi için hastanın başvurduğu anda bulunması gerekli değildir. Sinir dokusunun granülomatöz infiltrasyonuna veya ödem basısına bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir [2]. Genellikle tek taraflıdır ancak çift taraf tutulumu da olabilir. Paralizinin %10 olguda tekrarladığı belirtilmiştir [8]. Spontan iyileşebileceği gibi nadiren yüzde kalıcı güçsüzlük olabilir. Klinik olarak periferal idiyopatik fasiyal sinir paralizisi olan Bell paralizisinden ayırt etmek mümkün değildir [3]. Fasiyal paraliziye enfeksiyonlar, travma, tümörler, metabolik bozukluklar, kollajen doku hastalıkları ve konjenital anomaliler gibi bir çok neden sebep olabilir. Ancak hastaların çoğunda neden bulunamamaktadır ve bu idiyopatik grup içinde MRS da yer almaktadır. Fissürlü dil (lingua scrotalis, lingua plicata) dil sırtının çok sayıda derin simetrik oluklar ile karakterize konjenital morfolojik bir görünümüdür. Skrotal dil kalıcı olup zaman içinde giderek belirginleşebilir. Papülasyonda %5'den fazla görülmektedir ve herediter geçişli olgular da mecuttur [6]. Down sendromunda görülme oranı %20 olarak bildirilmiştir [6]. MRS'da ise üç klasik bulgudan en az görülenidir. MRS'li hastaların %40'ında tespit edilmiştir [5]. Toplumda sık görülmesi ve triyadın diğer bileşenlerine göre MRS'lu hastalarda daha az oranda bulunması diğer kriterlere göre önemini azaltmaktadır.

Fasiyal ödem en sık perioral bölgeye yerleşir ve üst dudak perioral alanda en sık tutulan kısımdır. Klasik triyadın en sık görülenidir ve yaklaşık hastaların %80-100'ünde tespit edilmiştir [7]. Olguların %42'sinde başlangıç bulgusu olarak saptanmıştır [9]. Ödem başlangıçta aralıklı olarak ortaya çıkarken zamanla tekrarlayan ataklarla kalıcı hale gelmeye başlar [4]. Lezyonlar ağrısız ve kaşıntısızdır ayrıca basmakla gode bırakmaz. Lezyonlardan alınan tüm biyopsilerde granülomatöz inflamasyon saptanmayabilir. Erken dönemlerde sadece perivasküler lenfositler ve ödem görülür. En belirgin bulgu lenfositler, epiteloid histiyositler ve Langhans tipi dev hücreleriyle küçük ve dağınık nonnekrotizan granülomatöz inflamasyon odaklarıdır [1]. Ancak histopatolojik değişiklikler bu hastalığa özgün değildir ve sarkoidoz ile Crohn hastalığından ayırt edilemez [1].

KG (Keilitis granülomatosa, Miescher granülomatöz keiliti) ilk kez 1945 yılında Miescher tarafından bildirilmiştir [1]. KG histopatolojik olarak non-nekrotizan granülom formasyonu gösteren, klinik olarak ise dudakların birinde veya her ikisinde birden görülen, ağrısız ve kaşıntısız şişlikle tanımlanmıştır [6]. Bu şişlikler ilk etapta tekrarlayıcı iken sonraları kalıcı hale gelmeye başlar [6]. Dudaklardaki şişliğe ek olarak çene, yanaklar, göz kapakları, gingiva ve oral kavite de eklenebilir [1]. KG'yı monosemptomatik MRS olarak ya da inkomplet MRS olarak görenler bulunmaktadır [1]. Orofasiyal granülomatozisin dudak tutulumu olarak da tanımlanmıştır [10]. Nadir görülmektedir ve insidansının %0,08 olduğu düşünülmektedir [1]. Bazı hastalar lokalize sarkoidoz olarak düşünülmüştür [1]. Crohn hastalığında ekstraintestinal bulgu olarak %0,5 oranında görüldüğü bildirilmiştir [1]. İntestinal semptomlardan yıllar önce başlayabileceği düşünülmektedir [1]. MRS'nin aksine genetik predispozisyon tespit edilmemiştir [6].

Orofasyal granülomatozisi 1985 yılında Wiesenfeld MRS ve KG da içine alacak şekilde yüz, dudak ve oral kavitenin noninfeksiyöz, nonkazeifiye granülomatöz dermatozu olarak tanımlamıştır [11]. Geniş bir spektrumu kapsayan bu antiteye oral Crohn hastalığı ve sarkoidozlu olgularda dahil edilir. Crohn hastalığının öncü bulgusu olabileceği bildirilmektedir [1].

Bu terimler zaman zaman birbiri yerine kullanılarak terminolojik karmaşa nedeni olabilmektedir. Görüldüğü üzere ek tutulum olmadan sadece yüz ödemi olduğunda klinik ve histopatolojik olarak tüm tablolar birbirine benzemektedir. Ayrıca hastalıkların tam olarak klasik bulgularıyla görülmesi yıllar içinde olmaktadır. Bu durumu destekler nitelikte yeni yapılan 30 yıllık retrospektif bir çalışmada biyopside non-kazeifiye granülomaya sahip yüz ödemi olan 72 hasta incelendiğinde olguların; 34'ünde (%47) skrotal dil, 14'ünde (%19,4) fasiyal paralizi ve 6'sında (%8) crohn hastalığı olduğu tespit edilmiştir. Sarkoidoz tanısı ise hiçbir hastada saptanmamıştır. Sadece 9 hastada (%13) klasik üç triadın bir arada olduğu izlenmiş ve bu hastalarda ilk bulgudan sonra ortalama 4 yıl içinde diğer bulgular gelişmiş ayrıca bir hastada çarpıcı olarak 35 yıl sonra kasik üç triadın tamamlandığı gösterilmiştir [12].

Sonuç olarak etiyolojileri belirsiz, yüz tutulum kliniği ve histopatolojik özellikleri benzer bu non-kazeifiye granülomatöz hastalıkları (MRS, KG, yalnızca oral tutulumu olan sarkoidoz ve Crohn hastalığı) orofasiyal granülomatöz hastalığı spektrumu içinde düşünmek, ayırıcı tanıda ve takipte bu hastalık spektrumu içindeki hastalıkları akılda tutmak uygun olacaktır.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Özkan AŞ. Noninfeksiyöz granülomlar [Noninfectious granulomas]. Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL, editörler. Dermatoloji. Cilt 2. 3. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri; 2008. s.1547-9.
2. 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 Nov;74(5):610-9.
3. Ziem PE, Pfrommer C, Goerdt S, Orfanos CE, Blume-Peytavi U. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. Br J Dermatol. 2000 Oct;143(4):860-3.
4. Cockerham KP, Hidayat AA, Cockerham GC, Depper MH, Sorensen S, Cytryn AS, Gavaris PT. Melkersson-Rosenthal syndrome: new clinicopathologic findings in 4 cases. Arch Ophthalmol. 2000 Feb;118(2):227-32.
5. Akbulut S, Özkırış M, Uzun B, Berk D, Kubilay U, Ünver Ş. Melkersson-rosenthal sendromu: iki olgu sunumu [Melkersson-Rosenthal syndrome: report of two cases]. Türk Otolarengoloji Arşivi 2005;43(3):154-156
6. Avcı O. Dudak ve ağız boşluğu hastalıkları [Lip and oral cavity diseases]. Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL, editörler. Dermatoloji. Cilt 2. 3. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri; 2008. s. 1382-8.
7. Gerressen M, Ghassemi A, Stockbrink G, Riediger D, Zadeh MD. Melkersson-Rosenthal syndrome: case report of a 30-year misdiagnosis. J Oral Maxillofac Surg. 2005 Jul;63(7):1035-9.
8. Özışık HI, Kızgın S, Turgut S, Özcan H, Özcan C. Melkersson-Rosenthal sendromu ve gebelik: Olgu sunumu [Melkersson-Rosenthal syndrome and pregnancy: a case report]. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2002; 9:119-21.
9. Rogers RS 3rd. Granulomatous cheilitis, Melkersson-Rosenthal syndrome, and orofacial granulomatosis. Arch Dermatol. 2000 Dec;136(12):1557-8.
10. Allen CM, Camisa C. Oral hastalıklar. Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editörler. Dermatoloji. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri;2012. s. 1048.
11. Wiesenfeld D, Ferguson MM, Mitchell DN, MacDonald DG, Scully C, Cochran K, Russell RI. Oro-facial granulomatosis. A clinical and pathological analysis. Q J Med. 1985 Jan;54(213):101-13.
12. Elias MK, Mateen FJ, Weiler CR. The Melkersson-Rosenthal syndrome: a retrospective study of biopsied cases. J Neurol. 2013 Jan;260(1):138-43.

How to cite this article:
Baş Y, Kalkan G, Seçkin HY, Ağırgöl Ş. A case of Melkersson-Rosenthal Syndrome and the Association Between the Orofacial Granulomatous Diseases. J Clin Anal Med 2015;6(suppl 3): 415-7.