ISSN 1300 – 9745

EGE PEDİATRİ BÜLTENİ

CİLT : 14 SAYI : 2 2007

Ege Çocuk Vakfı (EÇV) Bilimsel Yayın Organıdır

EDİTÖR VE SORUMLU MÜDÜR

Sadık AKŞİT

YARDIMCI EDİTÖRLER

Mehmet KANTAR
Damla GÖKŞEN ŞİMŞEK
Serap AKSOYLAR
Can BALKAN
Güzide AKSU
Güldane KOTUROĞLU

YAYIN SEKRETERİ

Feyza Koç

ONUR KURULU

Oğuz AKSU
Müfit ARCASOY
Alphan CURA
Suat ÇAĞLAYAN
Erol MAVİ
Güngör NİŞLİ
Sabiha ÖZGÜR
Tuğrul ÖZGÜR
Aytül PARLAR
Özet SAYDAM
Türkan SÜREN
Baha TANELİ

Yılda 3 Sayı (Nisan - Ağustos - Aralık) yayınlanır.
Basım Tarihi: 20/11/2007 - 2000 adet basılmıştır.

Sahibi: Prof. Dr. Alphan CURA (Ege Çocuk Vakfı Başkanı)
Yönetim Yeri: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Basım Yeri: META Basım Matbaacılık Hizmetleri, Bornova – İZMİR
☎ 343 64 54 e-mail: metabasim@gmail.com

Ege Pediatri Bülteni'nin 2007 yılı 2. sayısı (Cilt 14-2)
Nutrifarma İlaç Sanayi ve Ticaret AŞ'nin
katkılarıyla hazırlanmıştır. Destekleri için teşekkür ediyoruz.

Prof. Dr. Sadık AKŞİT
Editör

DANIŞMA KURULU

Serap Aksoylar	İZMİR
Güzide Aksu	İZMİR
Nejat Aksu	İZMİR
Sadık Akşit	İZMİR
Özden Anal	İZMİR
Ahmet Arvas	İSTANBUL
Füsun Atlıhan	İZMİR
Ali Ayata	ISPARTA
Adem Aydın	İZMİR
Yeşim Aydınok	İZMİR
Ayvaz Aydoğdu	AYDIN
Ali Rahmi Bakiler	AYDIN
Can Balkan	İZMİR
Afig Berdeli	İZMİR
Ece Böber	İZMİR
Demet Can	İZMİR
Hasan Çetin	ISPARTA
Nazan Çetingül	İZMİR
Ergin Çiftçi	ANKARA
Mahmut Çoker	İZMİR
Haluk Çokuğraş	İSTANBUl
Fügen Çullu Çokuğraş	İSTANBUL
Şükran Darcan	İZMİR
Esen Demir	İZMİR
Eray Dirik	İZMİR
Osman Dönmez	BURSA
Bumin Dündar	ISPARTA
Ayten Egemen	İZMİR
Derya Erçal	İZMİR
Buket Erer	İZMİR
Betül Ersoy	MANİSA
Nurdan Evliyaoğlu	ADANA
Sarenur Gökben	İZMİR
Damla Gökşen Şimşek	İZMİR
Selda Hızel Bülbül	KIRIKKALE
Aydan İkincioğulları	ANKARA
Adalet Meral Güneş	BURSA
Caner Kabasakal	İZMİR
Savaş Kansoy	İZMİR
Ateş Kara	ANKARA
Özgür Kasapçopur	İSTANBUL
Erhun Kasırga	MANİSA
Mehmet Kantar	İZMİR
Bülent Karapınar	İZMİR
Deniz Yılmaz Karapınar	İZMİR
Kaan Kavaklı	İZMİR
Ahmet Keskinoğlu	İZMİR
Şebnem Kılıç	BURSA
Tolga Köroğlu	İZMİR
Zafer Kurugöl	İZMİR
Nilgün Kültürsay	İZMİR
Necil Kütükçüler	İZMİR
Ertürk Levent	İZMİR
Sevgi Mir	İZMİR
Nur Olgun	İZMİR
Ali Onağ	MANİSA
Hale Ören	İZMİR
Durgül Özdemir	İZMİR
Metehan Özen	MALATYA
Esra Özer	İZMİR
Funda Özgenç	İZMİR
Hasan Özkan	İZMİR
Cihangir Özkınay	İZMİR
Ferda Özkınay	İZMİR
Ruhi Özyürek	İZMİR
Ayşe Selimoğlu	MALATYA
Serap Semiz	DENİZLİ
Gül Serdaroğlu	İZMİR
Erkin Serdaroğlu	İZMİR
Nermin Tansuğ	MANİSA
Ferah Sönmez	AYDIN
Damla Gökşen Şimşek	İZMİR
Remziye Tanaç	İZMİR
Ayşe Tosun	AYDIN
Kamer Uysal	İZMİR
Fadıl Vardar	İZMİR
Canan Vergin	İZMİR
Mehmet Yalaz	İZMİR
Raşit Yağcı	İZMİR
Işın Yaprak	İZMİR
Olcay Yeğin	ANTALYA
Ayşe Yenigün	AYDIN
Kadriye Yurdakök	ANKARA
Hasan Yüksel	MANİSA

OLGU SUNUMU EGE PEDİATRİ BÜLTENİ 2007, 14 (2): 113-117

İKİ TARAFLI FASİYAL SİNİR FELCİ: İKİ OLGU SUNUMU

Bilateral Facial Nerve Paralysis: Two Case Reports

Tuğba HIRFANOĞLU
Ayşe SERDAROĞLU
Ali CANSU
Kıvılcım GÜCÜYENER

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Ankara

ÖZET

İki taraflı fasiyal sinir felci nadir görülen bir durumdur. Konjenital veya idiyopatik olabildiği gibi Lyme hastalığı ve travma en sık neden olabilmektedir. Ayırıcı tanı ve önemini vurgulamak amacı ile biri konjenital nedenlerden olan Möbius sendromu, diğeri kazanılmış nedenlerden olan idiyopatik iki taraflı fasiyal sinir felci olarak tanı almış iki olgu sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Fasiyal sinir felci, Möbius sendromu, idiyopatik iki taraflı fasiyal sinir felci

SUMMARY

Bilateral facial nerve paralysis rarely occurs. Lyme disease, trauma, congenital and idiopathic reasons are the most common causes of this disease. In order to stress differential diagnoses and its importance, two cases are presented here: one of them is Möbius syndrome which stems from congenital reasons and the other is idiopathic bilateral facial palsy which stems from acquired reasons.

Key Words: *Facial nerve paralysis, Möbius syndrome, idiopathic bilateral facial nerve paralysis*

Geliş tarihi: 20.11.2006 **Kabul tarihi:** 23.08.2007

Bu makale daha önce VIII. Ulusal Çocuk Nöroloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

GİRİŞ

Bell paralizisi, diğer kafa çiftlerinin ve beyin sapı tutulumu olmadan akut tek taraflı fasiyal sinir felci olup 20–25/100000'de bir görülmektedir (1, 2). İki taraflı fasiyal sinir felci ise nadir görülen bir durum olup fasiyal sinir felçlerinin %0,3-2'sini oluşturmakta ve Bell paralizisinden ayrı bir klinik durum olarak incelenmesi gerekmektedir (1, 3). Çocukluk yaş grubunda iki taraflı fasiyal sinir felci çok daha nadir görülmekte ve etiyolojiye yönelik enfeksiyondan tümöre ayrıntılı incelemeyi gerektirmektedir (1, 3, 4). Bu makalede ayrıcı tanının önemini vurgulamak amacı ile biri doğumsal nedenli "Möbius sendromu", diğeri kazanılmış nedenlerden olan "idiyopatik iki taraflı fasiyal sinir felci" olan iki olgu sunulmuştur.

OLGU I

On dört yaşında kız olgu, bir buçuk yıl önce yüzünün iki tarafında seğirmelerden birkaç gün sonra ortaya çıkan önce sağ, daha sonra da sol tarafta yüzde hareketsizlik, gözleri kapatamama, konuşma ve yemek yemede güçlük yakınması ile başvurduğu merkezden bilateral fasiyal paralizi tanısı ile kliniğimize sevkle yatırıldı. Yakınmalarından 20 gün önce hafif bir üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği bunun dışında herhangi bir travma, kilo verme, halsizlik, güçsüzlük gibi yakınmalarının olmadığı öğrenildi. Prenatal, natal ve postnatal geçmişinde özellik olmayan olgunun anne-babası arasında akrabalık yoktu ve 17 yaşındaki erkek kardeşi sağ ve sağlıklı idi. Fizik muayenede patolojik olarak iki taraflı fasiyal sinir felci (iki taraflı gözleri kapatamama, alın kırıştıramama, nasolabial oluklarda silinme, dudaklarını hareket ettirememe, konuşma ve yemek yemede güçlük) saptandı (Resim 1a). Diğer sistemik ve nörolojik muayenesinde herhangi bir anormallik saptanmadı. Tam kan sayımı normal, periferik yayması normal ve atipik hücre yoktu. EBV, CMV IgG ve IgM (-), Lyme IgG ve IgM (-), VDRL serolojisi negatif, beyin-omurilik sıvısı (BOS) şeker ve protein normal, IgG indeksi normal, oligoklonal bant (-), BOS ve kan herpes ve enterovirus sero-lojileri negatif saptandı. "Angiotensin converting enzim" düzeyi normaldi. EMG: Sinir iletim çalışmalarında: BKAP amplitüdleri fasiyal sinirin zigomatik dallarında bilateral küçülmüştür. Distal latanslar solda daha belirgin olmak üzere bilateral gecikmiştir. İğne EMG'de: Sağ frontalis ve orbikularis oriste fibrilasyon potansiyelleri ve pozitif ve keskin dalgalar, sol orbikularis oris kasında ise pozitif keskin dalgalar izlenmiştir. Sağ frontalis kasında istemli MÜP alınamamış, sağ orbikularis oris, sol frontalis kasları tam kasıda tek osilasyon paterni saptanmıştır. Beyin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) nor-maldi. Olguya bu klinik ve laboratuar bulguları ile idiyopatik iki taraflı fasiyal sinir felci tanısı kondu ve yüksek doz metilprednizolon tedavisi verildi. Fizik tedavi bölümünce egzersiz programına alındı. 20 gün sonra hafif yüz hareketi başladı ve günden güne yüz hareketlerindeki düzelme devam etti. 30 gün sonra egzersiz ve fizik tedavi önerisi ile taburcu edildi. Bir buçuk yılın sonunda olguda klinik olarak tam düzelme sağladı (Resim 1b).



Resim 1a. Bilateral idiyopatik fasiyal paralizi: Alnını kırıştıramıyor, gözlerini tam kapatamıyor, nasolabial sulkuslar silinmiş, gülümseyemiyor.



Resim 1b. Bilateral fasiyal paralizili olgunun iyileşmiş hali. Olgu alnını kırıştırabiliyor, gözlerini kapatabiliyor, nasolabial sulkuslar normal ve gülümseyebiliyor.

OLGU II

Üç aylık kız olgu kliniğimize, doğuştan itibaren gözlerini oynatamama ve şaşılık yakınması ile getirildi. Miadında, normal spontan vajinal yol ile 3500 gr doğan olgunun annesinin, gebeliği sırasında herhangi bir ilaç kullanmadığı ve teratojen ajana maruz kalmadığı öğrenildi. Anne ve babası sağlıklı ve aralarında akrabalığı olmayan olgunun 10 ve 12 yaşındaki 2 sağlıklı kız kardeşleri vardı. Ailede doğumsal yapısal bozukluk öyküsü yoktu. Fizik incelemede; genel durumu iyi, bilinç açık, vücut ağırlığı 4300 gr (3-10 p), boyu 56 cm (10–25 p), baş çevresi38 cm (3–10 p) olarak ölçüldü, ön fontanel:2x1 cm olup baş kontrolü vardı. Olguda patolojik bulgu olarak maske yüz görünümü, uykuda gözlerin açık olması, iki taraflı abdusens ve fasiyal sinir felci, küçük ve geride çene ile diastazis rekti vardı (Resim 2). BAEP, beyin MRG ve EMG'si normaldi. Olguya bu klinik ve laboratuar bulguları ile Möbius sendromu tanısı konuldu ve plastik cerrahi ve göz bölümü ile birlikte izleme alındı.



Resim 2. Bilateral abducens ve fasiyal paralizisi olan Möbius sendromlu olgu.

TARTIŞMA

İki taraflı yüz felci doğumsal nedenli olabildiği gibi hayatı tehdit edici sistemik bir hastalığın semptomlarından biri olarak da karşımıza çıkabilmekte bu nedenle tanıda dikkatli ve hızlı incelemeyi gerektirmektedir (1,4,5). Etiyolojide doğumsal, enfeksiyöz, travmatik, neoplastik, metabolik, nörolojik/nöromuskuler hastalıklar, otoimmun, iyatrojenik ve idiyopatik nedenler suçlanmaktadır (1,3-5). Çocuk yaş grubunda Lyme hastalığı, travma, idiyopatik nedenler, akut otitis media, Guillain Barré Sendromu (GBS) ve doğumsal fasiyal dipleji en sık karşılaşılan nedenlerdir (3).

Lyme hastalığı enfeksiyöz nedenli yüz felcinin en sık nedenidir. Etken, bir spiroket olan *Borrelia burgdorferi* olup Bell paralizilerinin %11'ine neden olmakta, bunların da %23'ü iki taraflı yüz felci olarak karşımıza çıkmaktadır (1). Yine enfeksiyöz nedenlerden EBV'nin Bell paralizisine neden olduğu, bunların da %40'ının çift taraflı yüz felci şeklinde karşımıza çıktığı bildirilmektedir (6,7). "Guillain Barré Sendromu", akut inflamatuar demyelinizan poliradikülonöropati olup genellikle semptomların başlangıcından 3–4 hafta önce geçirilmiş bir viral enfeksiyon öyküsü bulunmaktadır. IX, X ve VII'inci kraniyal sinirler en sık tutulan sinirlerdir ve fasiyal sinir etkilenimlerinin de yaklaşık %50'si iki taraflıdır (1, 3). BOS'ta protein yüksekliği varken hücre görülmemesi (albuminositolojik disosiasyon) ile tanı konmaktadır. Akut otitis media çift taraflı yüz felci olan olgularda mutlaka akla gelmeli ve bunun için de ayrıntılı muayenenin yapılması gerekmektedir (3). Çift taraflı yüz felcine neden olan travmalar genellikle trafik kazası ile oluşan temporal kemik longitudinal kırıkları sonucu görülmekte ve hayatı tehdit edici ciddiyette olabilmektedir (1).

İdiyopatik iki taraflı yüz felci tanısı için diğer nedenlerin ekarte edilmesi gerekmektedir. Ayrıntılı öykü, fizik muayene ve laboratuar tetkikleri yapılmalıdır. Tam kan sayımı, biyo-kimya tetkikleri, eritrosit sedimantasyon hızı, serum "angiotensin converting enzim" düzeyi, BOS incelemeleri, EBV, CMV, Toxoplasma, herpes grubu enfeksiyonlar, Lyme hastalığı, VDRL, romatoid faktör, idrar biyokimyası, temporal kemik, beyin ve akciğer için radyolojik incele-

meler gerekmektedir (1-3). Yukarıda bahsedilen tüm bu tetkikler birinci olgumuz için yapılmış ve herhangi bir etiyoloji saptanamamış ve bu nedenle de idiyopatik iki taraflı yüz felci tanısı konmuştur.

Bell paralizisi ve çift taraflı yüz felcinde kortikosteroidlerin etkinliği tartışmalı olmakla birlikte ilk olgumuza yüksek doz metilprednizolon tedavisi ve fizik egzersiz programı uygulandı (8–13). Tedavinin üçüncü haftasında minimal iki taraflı ağız kenarında hareketlenmeler başladı. Bir buçuk yılın sonunda da tam iyileşme sağlandı.

Doğumsal nedenli iki taraflı yüz felcinin en sık nedenlerinden biri olan Möbius sendromu ilk kez 1888 yılında Möbius tarafından ilerleyici olmayan, iki taraflı fasiyal ve abdusens paralizisi olarak tanımlanmıştır. Genellikle iki taraflı, sıklıkla asimetrik ve tam olmayan, yüzün alt yarısını tutma eğilimindedir (14-16). İzole doğumsal fasiyal paralizi olabildiği gibi oküler kas zayıflıkları, kraniyofasiyal dismorfizm, işitme bozuklukları, fasiyo-scapulo-humeral distrofi, hipogonadotropik hipogonadizm, VSD ile birlikte de görülebilir (7,16,17). En sık sporadik olgular şeklinde karşımıza çıkmakta ancak otozomal dominant, otozomal resesif, X-e bağlı resesif geçişler bildirilmiştir (14).

Möbius sendromunun etioloji ve patogenezi tam açık olmamakla birlikte santral ve periferik faktörlerin kombinasyonu suçlanmakta, bunun için iki teori ileri sürülmektedir (14). Birincisi, genetik nedenlere bağlı fasiyal kraniyal siniri de içine alan gelişimsel rombomerik defektler, diğeri ise çevresel, mekanik ve genetik nedenlerden dolayı fasiyal sinirin olduğu bölgenin iskemisi, yani beyin sapı damar desteğindeki bozulmadır (14,16,18). Yapılan postmortem çalışmalarda esas lezyonun çekirdek, beyin sapı, kas ya da sinirde olduğu saptanmıştır (14, 19). Radyolojik olarak doğumsal beyin anomalileri ile birlikte beyin sapı hipoplazisi, posterior fossa kompleks doğumsal anomalileri, kraniyal sinir/çekirdekleri içine alan rombensefalik gelişimsel bozukluklar görülebilir. Elektrofizyolojik çalışmalar, Möbius sendromunda bozukluğun spektrumunun değişik şiddet ve genişlikte olabileceğini, supranuklear, nuklear ve periferal lezyonlar ya da bu lezyonların kombinasyonu olabileceğini düşündürmektedir (14, 15). İkinci olgumuz da EMG'nin normal olması bize supranuklear tutulum olabileceğini düşündürmüştür. Tedavide ezotropia, ektropiyon, epifora, keratopati, palatal, lingual, üst dudak hipoplazileri, mandibula hipoplazisine yönelik düzeltme operasyonları yapılabilmektedir (16). Olgumuz bu komplikasyonlar açısından pediatri, plastik cerrahi ve göz bölümlerince izleme alınmıştır.

Sonuç olarak; iki taraflı fasiyal sinir felci nadir görülen bir durum olup ayrıntılı incelemeyi ve bazı durumlarda da acil tedaviyi gerektirmektedir. Dikkat çekmesi amacı ile biri doğumsal diğeri kazanılmış nedenli iki olgu sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Kilic R, Özdek A, Felek S, et al. A case presentation of bilateral simultaneous Bell's palsy. Am J Otolaryngol 2003; 24: 271-3.
2. Sarnat HB. Neuromuscular disorders. Behrman R, Kliegman R, Jenson H (eds) Nelson Textbook of Pediatrics (17th ed) Philadelphia: WB Saunders Co., 2004: 2081-2.
3. Vanessa S, Diana T. Pediatric bilateral facial paralysis. Laryngoscope 1998; 108: 519-23.
4. Teller DC, Murphy TP. Bilateral facial paralysis: a case presentation and literature review. J Otolaryngol 1992; 21: 44–7.
5. Gevers G, Lemkens P. Bilateral simultaneous facial paralysis--differential diagnosis and treatment options. A case report and review of literature. Acta Otorhinolaryngol Belg 2003; 57: 139–46.
6. Terada K, Niizuma T, Kosaka Y, et al. Bilateral facial nerve palsy associated with Epstein-Barr virus infection with a review of the literature. Scand J Infect Dis 2004; 36: 75–7.

7. Schaller P, Arnoux A, Laeng R, et al. EBV infection as etiology of otomastoiditis with peripheral facial paralysis in the child. Schweiz Med Wochenschr Suppl 2000; 116: 87–9.
8. El-Hawrani AS, Eng CY, Ahmed SK, et al. General practitioners' referral pattern for children with acute facial paralysis. J Laryngol Otol 2005; 119: 540–2.
9. Hughes R. Treatment of peripheral nerve disorders. Curr Opin Neurol 2005; 18: 554–6.
10. Gok U, Alpay HC, Akpolat N, et al. Comparisons of steroid, acyclovir, lipoprostoglandin E1 and steroid + acyclovir treatments in facial paralysis: a rat study. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005; 69: 1199–1204.
11. Unuvar E, Oguz F, Sidal M, et al. Corticosteroid treatment of childhood Bell'S palsy. Pediatr Neurol 1999; 21: 814–6.
12. Lagalla G, Logullo F,DiBella P, et al. Influence of early high-dose steroid treatment on Bell's palsy evolution. Neurol Sci 2002; 23: 107–12.
13. Holland NJ, Weiner GM. Recent developments in Bell's palsy. BMJ 2004; 329: 53–557.
14. Verzijl HT, Padberg GW, Zwarts MJ. The spectrum of Mobius syndrome: an electrophysiological study. Brain 2005; 128: 1728–36.
15. Sano M, Kaga K, Takeuchi N, et al. A case of Mobius syndrome--radiological and electrophysiological findings. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005; 69: 1583–6.
16. Dooley JM, Stewart WA, Hayden JD. Brainstem calcification in Möbius syndrome. Pediatr Neurol 2004; 30: 39-41.
17. Lin KJ, Wang WN. Moebius syndrome: report of case. ASDC J Dent Child 1997; 64: 64–7.
18. Smets K, Zecic A, Willems J. Ergotamine as a possible cause of Möbius sequence: additional clinical observation. J Child Neurol 2004; 19: 398.
19. Verzijl HT, Lammens M, ten Donkelaar HJ, et al. The neuropathology of hereditary congenital facial palsy versus Möbius syndrome. Neurology 2005; 64: 649-53.

Yazışma Adresi:

Dr. Tuğba (Lüleci) HIRFANOĞLU
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Çocuk Nöroloji Bilim Dalı
06500 Beşevler, ANKARA
Ev adresi: Turgut Reis cd, Şerefli sk, 4/4 Doratlı apt,
Mebusevleri/ANKARA
Tel İş : 0312 202 60 45
Ev : 0312 223 76 02
GSM : 0505 620 44 21
E-posta : tluleci13@yahoo.com