

Melkersson-Rosenthals syndrom hos en ung mand

Elisabeth Lauritzen & Andreas P. Schjellerup Jørkov

KASUISTIK

Øre, Næse-Halskirurgisk Afdeling, Sjællands Universitetshospital

Ugeskr Læger
2017;179:V02170100

Perifer facialispærese er en tilstand, hvor det nedre motorneuron af n. facialis, oftest unilateralt, afficeres og medfører pærese af varierende grad, hvilket kan gradueres ved House-Brackmann-score. Symptomerne er akut indsættende påvirkning af ansigtsmuskulaturen, postaurikulære smerter, hyperacusis og påvirkning af sensibiliteten. Nedsat tåre- og spyttproduktion kan også ses på grund af de parasympatiske fibre i n. facialis.

Forskellige faktorer kan medføre perifer facialispærese, heriblandt infektioner, autoimmunitet, tumorer, traumer og metaboliske lidelser. Oftest er der tale om udelukkelsesdiagnosen Bells pærese, hvor den præcise ætiologi er ukendt.

I amerikanske (American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery) og danske (Dansk selskab for Otorhinolaryngologi, Hoved- & Halskirurgi) guidelines anbefales behandling med systemisk prednisolon inden for 72 timer og hertil antiviral behandling ved mistanke om herpes zoster. Prognosen for Bells pærese er god, 85% får varierende grad af bedring inden for de første tre uger [1].

SYGEHISTORIE

En 24-årig mand blev henvist til vurdering på en øre-,

næse- og halsafdeling på grund af nyopstået højresidig perifer facialispærese. Han havde en kort sygehistorie, hvor han to dage tidligere havde fået pludselig hævelse af højre kind og overlæbe og omkring højre øje. Efter et døgn med hævelse var der tilkommet højresidig perifer facialispærese. Han henvendte sig hos vagtlægen, som iværksatte behandling med tbl. prednisolon 50 mg × 1 dagligt og henviste til et øre-, næse- og halsambulatorium.

Ved undersøgelsen fortalte patienten, at han, fraset en ansigtsslammelse i venstre ansigtshalvdel et halvt år tidligere, var fuldstændig sund og rask. Der var ingen anamnese med flåtbid, hududslæt, herpes, rejser, medicin eller udfald på syn og hørelse. Der havde ikke været ændringer i følesansen eller nedsat kraft i ekstremiteterne og umiddelbart ingen sygdomme i familien. Ved objektiv undersøgelse fandt man en tydelig højresidig perifer facialispærese med ophævet panderynken, insufficient øjenlukning og hængende mundvig, vurderet til House-Brackmann-grad 5 (Figur 1A). Ud over hævelsen af højre kind og overlæbe og omkring højre øje var huden i ansigtet upåfaldende.

Der var naturlig sensibilitet i hele ansigtet og ingen udfyldninger ved glandula parotis. Der blev fundet na-

FIGUR 1

A. Højresidig perifer facialispærese af House-Brackmann-grad 5.
B. Perifer facialispærese og lingua plicata.
C. Der ses folder og fissurer i tungen foreneligt med lingua plicata.



turlige forhold ved otomikroskopisk undersøgelse af øregange og trommehinder. Ved undersøgelse af mundhulen fandt man en stor tungebasis med udtalt rødme, folder og furedannelser over hele tungens overflade (Figur 1B + C). En audiometri viste normal høreelse bilateralt. Patienten fortsatte sin behandling med tbl. prednisolon 50 mg × 1 dagligt i ti dage. Ved klinisk kontrol 20 dage senere fandt man en diskret bedring i facialisparesen. Der var fortsat hævelse af højre kind og overlæbe og omkring højre øje.

Ved yderligere udredning med biopsi fra indersiden af overlæben påvistes ingen patologi, heller ingen sarkoidlignende granulomer (epiteloide granulomer). Patienten blev efterfølgende henvist til neurologisk udredning og fik foretaget blodprøver inklusive *Borrelia*-titre, MR-skanning af cerebrum og lumbalpunktur. Alt var upåfaldende.

DISKUSSION

Melkersson-Rosenthal's syndrom (MRS) er et sjældent neurologisk syndrom. Ætiologi og incidens er ukendt, men der findes muligvis en genetisk komponent [2].

Syndromet viser sig ved en triade af symptomer: recidiverende facialispares, orofacialhævelse med hævelse omkring øjet og af kinden og læberne samt lingua plicata. Syndromet ses i mono- eller oligosymptomatiske former, hvor fraværet af et eller flere symptomer ikke udelukker syndromet [3]. Klinisk ses den klassiske triade hos under en tredjedel af patienterne med MRS. I den akutte fase er den perifere facialispares og den periorbitale hævelse intermitterende, men de kan blive kroniske med tiden. Histopatologisk kan der ses sarkoidlignende granulomer (epiteloide granulomer). I nogle studier har man indikeret en sammenhæng mellem MRS og sarkoidose og/eller mb. Crohn, hvor MRS kan være en tidlig indikator på latent sarkoidose og/eller mb. Crohn [4]. Behandlingen er kontroversiel, men kan indebære brug af nonsteroidale antiinflammatoriske stoffer, glukokortikoid, antibiotika og immunsuppression [5]. Prognosen afhænger af hyppigheden af udbrud, da hyppige udbrud kan medføre kronisk periorbital og labial hævelse.

I denne kasuistik beskrives en patient med symptomer, der umiddelbart kunne tolkes som Bells pares. Sygehistorien tyder dog på, at patienten havde MRS, som bør overvejes som en differentialdiagnostisk mulighed hos andre patienter med recidiverende facialispares.

SUMMARY

Elisabeth Lauritzen & Andreas P. Schjellerup Jørgov:
Melkersson-Rosenthal syndrome in a young man
Ugeskr Læger 2017;179:V02170100

A 24-year-old man presented with orofacial swelling,

peripheral facial palsy and fissured tongue. Apart from a previous episode of peripheral palsy, he had no history of illness. Biopsy of the lip, blood tests, magnetic resonance imaging of the head and lumbar puncture showed no pathology. He received systemic prednisone for ten days, and follow-up showed sparse improvement in facial movements. The patient could have been misdiagnosed with Bell's palsy, but the symptoms rather indicated a case of Melkersson-Rosenthal syndrome. This rare syndrome is presenting in oligo- or monosymptomatic forms and is often mistaken for Bell's palsy. There is no existing golden standard of treatment, and different modalities have been considered with no consistent response.

KORRESPONDANCE: Elisabeth Lauritzen.

E-mail: elisabethlauritzen@hotmail.com, elisabethlauritzen87@gmail.com

ANTAGET: 28. april 2017

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 12. juni 2017

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Eviston TJ, Croxson GR, Kennedy P et al. Bell's palsy: aetiology, clinical features and multidisciplinary care. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015;86:1356-61.
2. Okudo J, Oluyide Y. Melkersson-Rosenthal syndrome with orofacial swelling and recurrent lower motor neuron facial nerve palsy: a case report and review of the literature. *Case Rep Otolaryngol* 2015;2015:214946.
3. Daoud MS, Rogers RS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *Semin Dermatol* 1995;14:135-9.
4. Pedersen AM, Jensen SB. Orale manifestationer ved systemsygdomme. *Ugeskr Læger* 2010;172:3033-6.
5. Elias MK, Mateen FJ, Weiler CR. The Melkersson-Rosenthal syndrome: a retrospective study of biopsied cases. *J Neurol* 2013;260:138-43.