

# RAMUS MARJİNALİSİN KONJENİTAL PARALİZİSİ: OLGU SUNUMU

Naci KARAÇAL, Tayfun AKÖZ, Bülent ERDOĞAN

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik Cerrahi Anabilim Dalı, Trabzon, Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Plastik Cerrahi Kliniği, İstanbul, Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Plastik Cerrahi Kliniği, Ankara

## ÖZET

Fasiyal paralizi konjenital olabildiği gibi edinsel de olabilir. Konjenital fasiyal paraliziler içerisinde en lokalize ve bilinen anomali konjenital unilateral alt dudak paralizisidir. Herediter geçiş özelliği olan bu anomali sıklıkla diğer sistemik anomalilerle birlikte seyrederek. Burada sol alt dudığında asimetrisi olan konjenital bir fasiyal paralizi olgusu sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital, fasiyal paralizi

## SUMMARY

**Congenital Paralysis of Ramus Marginalis: Case Report**  
Facial paralysis can be either acquired or developmental. Congenital unilateral lower lip paralysis may be the best known and localized type of all facial paralysis. The anomaly has hereditary inheritance and it is commonly represented with associated systemic anomalies. Here we present a case, which has an asymmetric lower lip due to congenital paralysis of the facial nerve.

**Key Words:** Congenital, facial paralysis

## GİRİŞ

Çocuklarda görülen fasiyal sinir paralizileri etiyojilerine göre üç başlık altında kategorize edilebilir: birinci grup embriogenez sırasında oluşan gelişimsel anomalilerin sonucu oluşan konjenital fasiyal sinir paralizisidir ve bu başlık altında; konjenital unilateral alt dudak paralizisi (congenital unilateral lower lip paralysis: CULLP), Möbius sendromu, hemifasiyal mikrosomi ve mikrotia gibi gelişimsel anomaliler sayılabilir. İkinci grup, prenatal edinilmiş fasiyal sinir paralizisi olup, bu grup anomaliler intrauterin hayatta nörojenetik etkileyen çevresel faktörlere sekonder gelişen anomalilerdir. Son grupta ise travma ve enfeksiyon gibi nedenlere bağlı olarak gelişen postnatal edinilmiş fasiyal paralizisidir<sup>1</sup>.

Konjenital unilateral alt dudak paralizisi (congenital unilateral lower lip paralysis: CULLP), asimetrik ağlayan yüzler sendromu (asymmetric crying facies syndrome) olarak da bilinir ve belki de fasiyal sinirin izole gelişimsel anomalileri arasında en sık görülen anomalidir. Çocuğun ağlaması veya gülmesi sonucu parezik dudak segmentinin deprese olmaması ile kolayca tanı konulabilen bu olgularda anomali sıklıkla alt dudakın sol segmentindedir<sup>2</sup>. Herediter geçişi olduğu savunulan bu anomali otoolojik ve kardiyovasküler sistem anomalileri gibi sistem anomalileri ile birlikte seyredebilir<sup>1</sup>. Genel kanı; depresör anguli oris kasında (DAOK) yetmezliğe neden olan fasiyal sinirin ramus

mandibularis dalındaki bir parezinin varlığı ve bunun da beyin sapında konjenital olarak oluşan bir lezyondan kaynaklandığıdır<sup>3</sup>. Ama depresör anguli oris kasındaki bu yetmezliğin bir hipoplaziye sekonder mi olduğu ya da ramus mandibularisteki pareziye sekonder gelişen bir atrofi mi olduğu açıklanamamıştır. Burada sol alt dudak segmentinde asimetri ile seyreden bir konjenital unilateral alt dudak paralizisi olgusu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

8 yaşında bir kız çocuğu, gülme sırasında sol alt dudakta oluşan asimetri şikayeti ile kliniğimize getirilmiştir. Hastanın; annesinin tek çocuğu olduğu ve miyadında, komplikasyonsuz ve vajinal yol ile doğduğu söylenmiştir. Doğum sırasında forseps kullanılmadığı belirtilmiştir. Aile; bebeğin doğumundan sonra ilk dikkatlerini çeken şeyin, bebek ağlarken alt dudakta oluşan asimetri olduğunu ama zamanla bu asimetrinin azaldığını ifade etmiştir.

Hastanın klinik muayenesinde, istirahat pozisyonunda yüzde bir asimetri olmadığı tespit edildi. Hastadan gözlerini sıkıca kapatması ve sırtması istendiğinde ise alt dudak dışında tüm yüz kaslarının normal olarak kasılabildiği ve herhangi bir asimetri olmadığı görüldü. Sırtma hareketi sırasında hastanın sağ dudak kommissüründe sağa ve aşağıya bir hareket tespit edilirken sol tarafta çok az bir hareket olduğu ve bu tarafın deprese olmadığı görüldü (Şekil 1). Palpasyonda



**Şekil 1:** Sırtıma sırasında olgunun dudağında oluşan asimetri

sol alt dudak segmenti kontrilateral tarafa göre daha ince olarak tespit edildi. Kardiyovasküler muayene başta olmak üzere yapılan diğer sistemik muayene bulguları normaldi.

Yapılan elektronöromyografide; sağ fasial sinirin stilomastoid foramen seviyesinde uyarılması ile aynı taraf yüz kaslarından bipolar iğne elektrotları ile normal aksiyon potansiyelleri kaydedildi. Sol fasial sinirin aynı şekilde uyarılması ile DAOK dışındaki sol yüz yarısı kaslardan normal cevaplar alındı. Sol DAOK cevabı ise sinir uyarısından hem daha geç ortaya çıktı hem de oluşan kontraksiyon fibrilasyon şeklindeydi.

### TARTIŞMA

Fasial sinir 2. brankial arkten köken alır ve embriyolojik hayatın 9. haftasından itibaren fetüste tespit edilebilir<sup>4</sup>. Yine 2. brankial arkten köken alan yüzün mimik kaslarının motor siniridir ve bu yapıların gelişimsel anomalileri sıklıkla birlikte seyrederler.

Fasial sinir paralizi doğumda veya sonrasında edinilmiş olabileceği gibi gelişimsel de olabilir. Gerçek insidansı konusunda değişik raporlar vardır. Doğum sonrasında görülme insidansını %0.23 olarak bildiren raporların yanı sıra doğum travmasına sekonder oluşan olguların insidansı da % 0.05 olarak sunulmuştur<sup>3,5</sup>. Vajinal doğum ya da sezaryen sırasında kullanılan forsepslerin fasial sinir travmasına neden olduğu

savunulurken<sup>3</sup>, doğum sırasında uygulanan kontrolsüz traksiyonun ve bebeğin yüzünün anne sakral prominensine basmasının, intrakranial hemorajinin ve hatta neonatal dönemde geçirilen enfeksiyonların fasial sinir paralizisine neden olabileceği rapor edilmiştir<sup>5-7</sup>.

Belki de en iyi tanımlanmış ve en lokalize seyreden konjenital fasial sinir paralizi "asimetrik ağlayan yüzler sendromu (asymmetric crying facies syndrome)" olarak da bilinen konjenital unilaterall alt dudak paralizisidir (congenital unilateral lower lip paralysis: CULLP). Otozomal dominant geçişi olduğu savunulan<sup>8</sup> bu sendroma kardiyak anomaliler başta olmak üzere iskelet, genitoüriner ve solunum sistemi anomalilerinin eşlik ettiği rapor edilmiştir<sup>9</sup>.

Bu anomalide genellikle kabul edilen görüş; depresör anguli oris kasında fonksiyon kaybı ile sonuçlanan ve beyin sapı kökenli bir lezyon nedeniyle ortaya çıkan fasial sinirin ramus manibularis dalının paralizidir<sup>5,9</sup>. Fakat söz konusu kasın fonksiyon kaybının; ramus mandibularisin paralizisine sekonder gelişen fonksiyon kaybı ve atrofiye mi, yoksa konjenital bir kas hipoplazisine bağlı olduğu tam olarak açıklanamamıştır. Yapılan elektronöromyografik çalışmalarda sinir fonksiyonların tespiti uyardığı kastan alınan motor cevapla yapılmaktadır. Zaten hipoplazik olan bir kasın motor siniri uyarıldığında kas atrofisinde görülecek cevap alınmaktadır. Kas atrofisi ve hipoplazisi arasındaki ayırım ancak sinir uyarımı sonrasında alınan cevaptaki gecikme ile ortaya konulabilir. Zayıf ve geç bir kas cevabı sinir lezyonuna sekonder oluşan atrofide gözlenirken yine zayıf ama hızlı bir kas cevabı kas hipoplazisine bağlanabilir. Buna rağmen fasial sinir ve mimik kasların aynı brankial arkten gelişmeleri nedeniyle fasial sinirde oluşacak gelişimsel bir anomalinin aynı zamanda kas lezyonu ile birlikte seyredebileceği bir gerçektir.

Her ne kadar olgumuzda olmasa da; bu konjenital anomalinin diğer sistem anomalileri ile birlikte olabileceği bilinmeli, yeni doğan döneminde yüzde asimetri ile seyreden olguların diğer sistemleri özellikle hayatı tehdit edebilecek kardiyovasküler sistemleri detaylı muayene edilmelidir.

*Dr. Naci KARAÇAL*

*2 Nolu Beşirli Sahil Cad. Çevre Apt. No:8*

*TRABZON*

### KAYNAKLAR

1. Orobello, P: Congenital and acquired facial nerve paralysis in children. *Otolaryng Clin N Am* 24(3):647, 1991.
2. Kobayashi, T: Congenital unilateral lower lip palsy. *Acta Otolaryngol* 88:303,197.
3. Smith, J.D., Cromley, R.C., Harker, L.A.: Facial paralysis in the newborn. *Otolaryngol Head Neck Surg* 89:1021,1981.

4. Gasser, R.F.: The development of the facial nerve in man. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 76:35,1967.
5. Harris, J.P., Davidson, T.M., May, M., Fria, T.: Evaluation and treatment of congenital facial paralysis. *Arch Otolaryngol* 109:145,1983.
6. Hepner, W.R.: Some observations on facial paresis in the newborn infant: etiology and incidence. *Pediatrics* 8: 494,1951.
7. Paine, R.S.: facial paralysis in children. *Pediatrics* 19:303,1957
8. McKusick, V.A.: Mendelian inheritance in man. 10<sup>th</sup> ed. Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1992.
9. Pape, K.E., Pickering, D.: Asymmetric crying facies. An index of other congenital anomalies. *J Pediatr* 81:21,1972.