

# Plazma hücreli gingivitis ve olası Melkersson-Rosenthal sendromu birlikteliği\*

## Association of plasma cell gingivitis and possible Melkersson-Rosenthal syndrome

Serap ÖZMEN<sup>1</sup>, Mahmut DOĞRU<sup>1</sup>, Handan DUMAN<sup>1</sup>, Emine DİBEK MISIRLIOĞLU<sup>1</sup>, Tayfur GİNİŞ<sup>1</sup>,  
Esin CENGİZ BODUROĞLU<sup>2</sup>, İlknur BOSTANCI<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerjisi Bölümü,  
Ankara, Türkiye

Department of Pediatric Allergy, Dr. Sami Ulus Maternity and Children's Health and Diseases Training and Research Hospital,  
Ankara, Turkey

<sup>2</sup> Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü,  
Ankara, Türkiye

Department of Pathology, Dr. Sami Ulus Maternity and Children's Health and Diseases Training and Research Hospital,  
Ankara, Turkey

\* Bu olgu XVIII. Ulusal Allerji ve Klinik İmmünoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

### ÖZET

Plazma hücreli gingivitis etyolojisi belli olmayan, gingival dokuda plazma hücre infiltrasyonu ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Klinik olarak gingivada büyüme, kızarıklık ve kanama görülür. Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS) ise, orofasiyal ödem, fissürlü dil ve tekrarlayan periferik fasiyal paralizi triadı ile karakterize bir hastalıktır. Etiyolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Hastalar çoğunlukla monosemptomatik veya oligosemptomatik olarak başvururlar. Burada üst dudak ve sağ yanakta tekrarlayan şişlik şikayetiyle başvuran, plazma hücreli gingivitis ve olası MRS tanısı konulan bir olgu sunulmuştur. Antihistaminik ve steroid tedavisine yanıtız anjiyoödemli olgularda MRS akla gelmelidir.

(*Asthma Allergy Immunol 2011;9:105-109*)

### ABSTRACT

Plasma cell gingivitis is a rare disease with unclear etiology that is characterized by plasma cell infiltration. Clinically the gingival enlargement, redness, and bleeding are seen. Melkersson-Rosenthal syndrome (MRS) is a disease characterized by triad of orofacial edema, recurrent peripheral facial paralysis and fissured tongue. The aetiology and pathogenesis is unknown. Patients often present as monosymptomatic or oligo-symptomatic. Here, a case who referred for complaint of recurrent swelling of the upper lip and right cheek and diagnosed as plasma cell gingivitis and possible MRS is presented. MRS should be considered in patients with angioedema who are unresponsive to antihistamine and steroid therapy.

(*Asthma Allergy Immunol 2011;9:105-109*)

### Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Uzm. Dr. Mahmut DOĞRU

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerjisi Bölümü,

Babür Caddesi No: 44 Altındağ-Ankara, Türkiye

e-posta: mdmahmut@yahoo.com

**Anahtar kelimeler:** Anjiyoödem, Melkersson-Rosenthal sendromu, plazma hücreli gingivit

Geliş Tarihi: 18/02/2011 • Kabul Ediliş Tarihi: 02/05/2011

## GİRİŞ

Plazma hücreli gingivit (PHG) etyolojisi belli olmayan, gingival dokuda plazma hücre infiltrasyonu ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Klinik olarak gingivada büyüme, kızarıklık ve kanama görülür<sup>[1]</sup>. Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS) orofasiyal ödem, fissürlü dil ve tekrarlayan periferik fasiyal paralizi triadı ile karakterize granümatöz bir hastalıktır. Etiyolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmemektedir<sup>[2,3]</sup>. Sendromun tüm bileşenlerinin bir olguda bulunması çok nadirdir. Hastalar çoğunlukla monosemptomatik veya oligosemptomatik olarak başvururlar. Fasiyal ödem en sık perioral bölgededir ve triadın en sık görülen komponentidir (%80-100)<sup>[4]</sup>. MRS'nin biyopsi bulguları lezyonların şiddeti ve süresine göre spesifik olmayan inflamasyondan kazeifikasyonun olmadığı granüloma kadar değişebilir<sup>[5]</sup>. Anjiyoödem allerji pratiğinde sık rastlanan bir semptomdur. Antihistaminik tedavisine yanıt-sız olgularda anjiyoödem nadir nedenleri düşünülmelidir. Burada üst dudak ve sağ yanakta tekrarlayan şişlik şikayetiyle başvuran plazma hücreli gingivitis ve olası MRS tanısı konulan olgu sunulmuştur.

## OLGU

On beş yaşında erkek hasta, son üç aydır üst dudak ve sağ yanağında ataklar halinde tekrarlayan şişlikler nedeniyle başvurdu. Daha önce anjiyoödem tanısıyla birçok merkezde intramusküler antihistaminik ve kortikosteroid tedavisi verilmesine rağmen şikayetlerinde azalma olmamıştı. Öz geçmişinde iki yıldır diş etlerinde büyüme nedeniyle diş polikliniğinden takipte olduğu ve iki kez gingivektomi geçirdiği öğrenildi. Soy geçmişinde ailesinde benzer şikayetleri olan yoktu. Fizik muayenesinde; sağ yanak ve özellikle üst dudakta sert şişlik ve gingivalarında genişleme ve kızarıklık saptandı (Re-

**Key words:** Angioedema, Melkersson-Rosenthal Syndrome, plasma cell gingivitis

Received: 18/02/2011 • Accepted: 02/05/2011



Resim 1. Hastanın üst dudak şişliği.

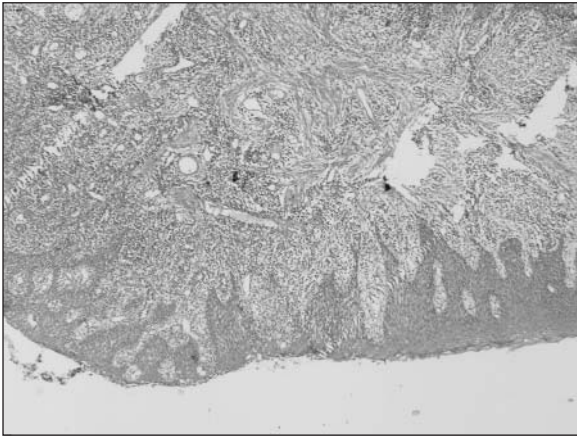


Resim 2. Hastadaki gingival hiperplazi.

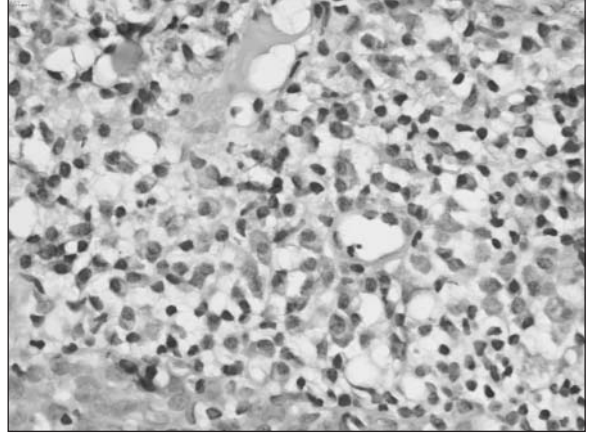
sim 1,2). Dilde fissür görülmedi. Diş eti infeksiyonu veya apsesi saptanmadı. Ayrıntılı nörolojik sistem ve diğer sistem bulguları doğaldı.

Laboratuvar incelemesinde; tam kan sayımı, serum biyokimyası, C-reaktif protein (CRP), anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) düzeyi, immünglobulin (Ig) G, E, M ve kompleman düzeyleri normal olarak saptandı. Sedimentasyonu 23 mm/saat, IgA düzeyi: 630 mg/dL (94.1-482) idi. Sitomegalovirüs, Epstein-Barr virüs, insan immünyetmezlik virüsü (HIV) infeksiyo-

nuna yönelik yapılan serolojik incelemeleri ve otoimmün paneli negatif bulundu. Ev tozları, polenler, küf mantarları, hayvan epitelleri, hamamböceği, besinlerle allerji deri testlerinde duyarlılık saptanmadı. Gıda katkı maddeleri (pectin, benzoic asid, quinolin yellow, cochinal red, sorbic asid, carmine, sodyum glutamat, eritrosin B, sodyumdisülfid, patent blue, sodyum nitrit, sodyum alginat, tartrazin, peru balsamı, aspartam, formik acid, brillant black, sodium diphosphate, sodium formiate, azrubiniuid, butyldroxytoluene, butylhydroxyani-sole, saccaharin sodium, sodium sulphite, parapen mix) ile yapılan deri yama testlerinde de duyarlılık saptanmadı. Akciğer grafisi ve batın USG'si normaldi. Hastanın üst dudak ve gingivadan biyopsi alınması planlandı. Fakat hasta ve aile üst dudaktan biyopsi alınmasını kabul etmediği için alınamadı. Gingivadan alınan insizyonel biyopsinin histopatolojik incelemesinde; belirgin spongiyoz, akantoz ve polimorfonükleer lökosit de içeren ekzositoz içeren nonkeratinize çok katlı yassı epitel altında, bağ dokuda yoğun plazma hücre infiltrasyonu izlendi (Resim 3). Granülom yapısı içermeyen inflamatuvar reaksiyonun silme plazma hücrelerinden oluştuğu, yer yer Russel cisimcikleri ve az miktarda polimorfonükleer lökosit içerdiği gözlemlendi (Resim 4).



**Resim 3.** Belirgin spongiyoz, akantoz ve ekzositoz gösteren yüzey epiteli altında bağ doku içinde yoğun inflamasyon, HE x40.



**Resim 4.** Yoğun plazma hücre reaksiyonu ve sol üst köşede Russel cisimciği izlenmektedir, HE x400. Russel cisimciği fotoğrafta sol üst köşede homojen kırmızı globül şeklinde görülüyor.

Hastaya plazma hücreli gingivitis tanısı konuldu. Hastada sistemik plazma hücre hastalığını değerlendirmek amacıyla yapılan periferik yayma ve kemik iliği incelemesinde patolojik bulgular gözlemlenmedi. Hastada tekrarlayan anjiyoödemler nedeniyle olası MRS düşünüldü. Hasta plazma hücreli gingivitis ve eşlik eden olası MRS tanıları ile izleme alındı.

#### TARTIŞMA

Plazma hücreli gingivitis, plazma hücreli mukozitlerden birisidir. Plazma hücreli mukozit aerodijestif yoldaki mukozaların plazma hücreleriyle infiltrasyonu ile karakterize benign bir hastalıktır<sup>[6]</sup>. İlk olarak 1952 yılında Zoon tarafından plazma hücreli balanitli bir hastada tanımlanmıştır<sup>[7]</sup>. Daha sonra vulva, bukkal mukoza, damak, nazal mukoza, gingiva, dudaklar, dil, epiglot, larenks gibi yerlerde de plazma hücre infiltrasyonu saptanmıştır. Bu lezyonlar atypical gingivostomatitis, allergic gingivostomatitis, plasmacytosis circumorificialis ve plasmacytosis mucosae gibi değişik isimlerde adlandırılmıştır<sup>[6]</sup>. White ve arkadaşları 1986 yılında tüm bu lezyonları plasmacell orificial mucositis adı altında toplamışlardır<sup>[8]</sup>. Etiyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Sakız, diş macunu veya besinlere bağlı allerjik kaynaklı olarak oluşabileceği düşünülmekte-

dir<sup>[9]</sup>. Bilinen veya tanımlanmış herhangi bir allerjik faktör olmadan PHG'li olgular da bildirilmiştir<sup>[10]</sup>. Kliniği lezyonun yerine ve morfolojisine bağlı olarak değişmektedir. Farenks, larinks gibi bölgelerde disfaji, disfoniye neden olurken, diş etlerinde olduğunda kanama ve ağrıya neden olabilir. Diş etlerinde ülser olmayan parlak, kırmızı renkli kaldırım taşı görünümüli şişliklere neden olurlar. Lezyonlar birkaç bölgede aynı anda görülebilir<sup>[6]</sup>. Tedavisinde kortikosteroidler (topikal, intralezyonal, sistemik), dokunun eksizyonu, antibiyotikler, dokunun yok edilmesi (likit nitrojen, CO<sub>2</sub> lazer ve elektrokoagülasyon) ve radyasyon terapisi gibi tedaviler denenmesine rağmen, devamlı etkili olan bir tedavisi yoktur<sup>[6]</sup>. Hastamızın klinik ve patolojik bulguları PHG ile uyumlu idi. Hastamızın lezyonları tekrarlayan gingivektomilere rağmen tekrarlamıştı. Hastamız steroid ve antibiyotik tedavilerini kabul etmediği için uygulanamadı.

PHG ayırıcı tanısında yer alan allerjik kontakt mukozitis; bilinen temas öyküsünün olmaması ve deri yama testlerinde duyarlılık saptanmaması, sarkoidoz; klinik ve histopatolojik bulguları, akciğer grafisi ve ACE düzeyinin normal olması, liken planus, cicatricial pemphigoid (benign mucosal pemphigoid), plazmacantoma, plazmasitoma, anjiyoödem ve cheilitis granulomatosa; klinik ve histopatolojik bulguları ile düşünülmedi.

Hastamızın diş eti genişlemesine ek olarak sağ yanak ve üst dudakta tekrarlayan şişlik şikayetleri de vardı. Tekrarlayan şişlikleri anjiyoödem olarak değerlendirilip antihistaminik ve steroid tedavileri verilen hastamızda şişliklerinde gerileme olmamıştı. MRS düşünülerek alınabilen gingiva biyopsisinde MRS için tipik bulgular saptanmadı. Fakat MRS'de erken dönemde biyopsi bulgularının nonspesifik olabileceği ve tüm bulgular aynı zamanda bulunmayabileceği için, tekrarlayan sağ yanak ve üst dudakta nedeniyle eşlik eden MRS olabileceği düşünüldü. MRS, ilk defa Melkersson tarafından 1928 yılında tekrarlayan fasiyal paralizi ve dudakta ödem ile karakterize sendrom olarak

tanımlanmış olup, 1931 yılında Rosenthal bu sendroma fissürlü dili eklemiştir<sup>[11]</sup>. Etiyolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmeyen bu sendromun en sık görülen bulgusu fasiyal ödemdir<sup>[2-4]</sup>. En sık üst dudak tutulur. Klinik olarak anjiyoödeme benzer, fakat antihistaminiklere cevap vermez ve çok daha uzun seyirlidir<sup>[11]</sup>. Ödem başlangıçta aralıklı bir şekilde ortaya çıkar, zamanla kalıcı hale gelebilir. Dudaklar dışında yüzün üst kısımlarında, yanaklarda, dilde ve vücudun diğer bölümlerinde tekrarlayan ödem olabilir. Fasiyal paralizi, tek veya çift taraflı olabilen, olguların %50-60'ında görülen bir bulgudur. Ödemden aylar/yıllar önce veya sonra ortaya çıkabilir. Fissürlü dil, olguların %30-35'inde görülür<sup>[12]</sup>. Klasik triad olguların sadece %25'inde görülür. Bir (monosemptomatik form) veya iki semptomla (oligosemptomatik form) birlikte histopatolojik incelemede granüloamatöz keilitisin bulunması tanı için yeterlidir<sup>[3]</sup>. Histopatolojisinde kazeifiye olmayan perivasküler granülomların görülmesi önemlidir. Ancak histopatolojik incelemede granülomların görülmemesi tanıyı ekarte ettirmez<sup>[13]</sup>. Hastaların hepsinde etkilenen alanlarda lenfosit ve plazma hücrelerinin eşlik ettiği özgül olmayan bir inflamasyon görülür. Hastamızda tekrarlayan sağ yanak ve üst dudakta şişlik şikayetleri olmasına rağmen fissürlü dil, fasiyal paralizi, fasiyal paralizi geçirme öyküsü ve biyopsisinde granülom saptanmadı. Fakat klasik triadın aynı anda hastaların sadece 1/4'ünde görülebilmesi, histopatolojik bulguların başlangıçta spesifik olmayabileceği için hastamızın PHG eşlik eden olası MRS tanıları konuldu. İngilizce literatürde bizim hastamıza benzer klinikte bir hasta bildirilmiştir. Atipik MRS tanısı ile takip edilen olguda gingival hiperplazi saptanmıştır. Hastanın yanağından alınan biyopside sarkoid benzeri granülom varken, gingivadan alınan biyopsilerde yoğun plazma hücre infiltrasyonu saptanmıştır<sup>[14]</sup>.

MRS'li bazı olgularda besin katkı maddelerine karşı kontakt duyarlılığı bildirilmiştir<sup>[15]</sup>. Olgumuzda besin katkı maddeleri ile yapılan deri yama testlerinde duyarlılık gözlenmedi.

Antihistaminik tedavisine yanıt vermeyen olgularda anjiyoödem nadir nedenleri düşünülmeli, ayrıntılı fizik muayene ve histopatolojik değerlendirme yapılmalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Jadwat Y, Meyerov R, Lemmer J, Raubenheimer EJ, Felner L. Plasma cell gingivitis: does it exist? Report of a case and review of the literature. *SADJ* 2008;63:394-5.
2. Ang KL, Jones NS. Melkersson-Rosenthal syndrome. *J Laryngol Otol* 2002;116:386-8.
3. Ziem PE, Pfrommer C, Goerdts S, Orfanos CE, Blume-Peytavi U. Melkersson-Rosenthal syndrome in childhood: a challenge in differential diagnosis and treatment. *Br J Dermatol* 2000;143:860-3.
4. Zimmer WM, Rogers RS, 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.
5. Litvyakova L, Bellanti JA. Orofacial edema: a diagnostic and therapeutic challenge for the clinician. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2000;84:188-92.
6. Bharti R, Smith DR. Mucous membrane plasmacytosis: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J* 2003;9:15.
7. Zoon JJ. Balanoposthite chronique circonscrite benigna a plasmocytes (contra erythroplasia de Queyrat). *Dermatologica* 1952;105:1-7.
8. White JW Jr, Olsen KD, Banks PM. Plasma cell orificial mucositis. Report of a case and review of the literature. *Arch Dermatol* 1986;122:1321-4.
9. Rawal SY, Rawal YB, Anderson KM, Bland PS, Stein SH. Plasma cell gingivitis associated with khat chewing. *PERIO* 2008;5:21-8.
10. Hedin CA, Karpe B, Larsson A. Plasma-cell gingivitis in children and adults. A clinical and histological description. *Swed Dent J* 1994;18:117-24.
11. Shapiro M, Peters S, Spinelli HM. Melkersson-Rosenthal syndrome in the periocular area: a review of the literature and case report. *Ann Plast Surg* 2003;50:644-8.
12. 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;63:1035-9.
13. Rogers RS 3<sup>rd</sup>. Melkersson-Rosenthal syndrome and orofacial granulomatosis. *Dermatol Clin* 1996;14:371-9.
14. Knychalska-Karwan Z, Pawlicki R, Bogdaszewska-Czabanowska J, Stypulkowska J, Starzycki Z. Hyperplasia of gingivae in the course of incomplete form of Melkersson-Rosenthal syndrome. *Czas Stomatol* 1989;42:64-73.
15. Wong GA, Shear NH. Melkersson-Rosenthal syndrome associated with allergic contact dermatitis from octyl and dodecyl gallates. *Contact Dermatitis* 2003;49:266-7.