

Kronik İdiyopatik Makrokeili Olgusu

A Case of Chronic Idiopathic Macrocheilia

Dr. Çiçek DURUSOY,^a
Dr. Cevdet DOĞAN,^a
Dr. Hampar AKKAYA,^b
Dr. Leyla KANSU,^c
Dr. Deniz SEÇKİN^d

^aDermatoloji AD,

^bPatoloji AD,

^cKulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,
Başkent Üniversitesi Alanya Uygulama
ve Araştırma Merkezi, Antalya

^dDermatoloji AD,

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 16.08.2009

Kabul Tarihi/Accepted: 02.11.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Çiçek DURUSOY
Başkent Üniversitesi Alanya Uygulama
ve Araştırma Merkezi,
Dermatoloji AD, Antalya,
TÜRKİYE/TURKEY
cicekduru@hotmail.com

ÖZET Makrokeili, dudakların anormal büyüklüğü ile karakterize bir bulgudur. Makrokeili travma, enfeksiyonlar, inflamatuvar dermatozlar, kalıtsal hastalıklar ve neoplaziler gibi değişik nedenlerle ortaya çıkabilir. Kronik idiyopatik makrokeili, minör tükürük bezlerinin hipertrofisi ve hiperplazisi ile karakterize nadir görülen bir tablodur. Kronik idiyopatik makrokeili medikal tedavi gerektirmemekle birlikte, makrokeili nedeniyle ciddi fonksiyon bozukluğu gözlenen hastalarda cerrahi tedavi gerekebilir. Bu bildiride, nadir görülmesi nedeniyle kronik idiyopatik makrokeili bir olgu sunulmaktadır. Dört yıldır dudaklarında büyüme şikâyeti olan 15 yaşındaki erkek olguda klinik ve histopatolojik bulgularla diğer makrokeili nedenlerinin olmadığı gösterilmiş ve kronik idiyopatik makrokeili tanısı konmuştur. Makrokeili ile başvuran hastalarda, uygun olmayan tedavilerin uygulanmaması için ayırıcı tanıda kronik idiyopatik makrokeili düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Melkersson-Rosenthal sendromu; yarık dudak

ABSTRACT Macrocheilia is a disfiguring condition characterized by excessively prominent lips. Macrocheilia can develop due to various causes including trauma, infections, inflamatuvar dermatoses, neoplasms and congenital diseases. Chronic idiopathic macrocheilia is a rare condition characterized by enlargement of lips showing minor salivary gland hyperplasia and hypertrophy. Although medical therapy is not required in treating chronic idiopathic macrocheilia, surgical therapy may be indicated in patients with macrocheilia associated with functional disturbances. Herein, a case of chronic idiopathic macrocheilia was reported because of rare occurrence. Chronic idiopathic macrocheilia was diagnosed after excluding other diseases based on clinical and histopathological findings in a 15-year-old boy who presented with a 4-year history of lip swelling. To avoid inadequate treatment, chronic idiopathic macrocheilia should be considered in the differential diagnosis in any patient who presents lip swelling.

Key Words: Melkersson-Rosenthal syndrome; cleft lip

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2009;19(4):221-4

Makrokeili, dudakların anormal büyüklüğü ile karakterize nadir bir bulgudur. Travma ve enfeksiyonlara bağlı olarak akut biçimde ortaya çıkabilir veya kalıtsal hastalıklar, inflamatuvar dermatozlar ve neoplaziler gibi kronik nedenlerle gelişebilir.¹ Kronik idiyopatik makrokeili ise altta yatan bir hastalık olmaksızın yapısal olarak ortaya çıkar.^{1,2}

Bu yazıda, klinik ve histopatolojik özellikleri ile kronik idiyopatik makrokeili tanısı alan bir olgu sunulmakta ve diğer makrokeili nedenleri gözden geçirilmektedir.

OLGU SUNUMU

On beş yaşındaki erkek hasta, dudaklarında büyüme şikayeti ile başvurdu. İri dudaklarının özellikle yemek yerken ve konuşurken sorun oluşturduğunu ve sosyal ilişkilerinin olumsuz etkilendiğini ifade etti.

Dudaklarındaki büyümenin yaklaşık dört yıl önce başladığı öğrenildi. Dudaklarında ani büyümeler, kızarma, iltihaplanma, kabuklanma gibi değişiklikler tariflemiyordu. Ailesinde benzer yakınması olan birey yoktu ve sistemlerin sorgulanması normaldi.

Dermatolojik muayenede; üst ve alt dudaklar normalin üstünde büyüktü (Resim 1). Minör tükürük bezlerinin dudak iç yüzlerine açıldığı orifisler doğal görünümdeydi (Resim 2). Dudakların palpasyonunda sertlik, kistik yapı ve nodül saptanmadı. Deri ve deri ekleri muayenesi normaldi. Hastanın diğer sistemlerinin muayenesi normaldi. Tam kan, sedimentasyon, CRP, tam idrar, rutin biyokimyasal tetkikleri normaldi. Tirod fonksiyon testleri ve büyüme hormonu düzeyleri normal sınırlardaydı. Akciğer grafisinde patolojik bulgu yoktu.



RESİM 1: İleri derecede büyük üst ve alt dudak.



RESİM 2: Üst ve alt dudakta minör tükürük bezi orifislerinin normal görünümü.

Alt dudak mukozasından alınan biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde, yüzeyde keratinize olmayan skuamöz epitel ile örtülü doku örneği ve ayrı parçalar şeklinde minör tükürük bezlerine ait doku parçaları görüldü. Skuamöz epitelde hafif akantoz dışında özellik görülmedi. Subepitelyal alandaki ve ayrı parçalar şeklindeki minör tükürük bez yapılarında hiperplazi ve hipertrofi saptandı (Resim 3, 4). Bu alanlarda seyrek lenfosit ve plazma hücresi görüldü. Granülatöz bir reaksiyon gözlenmedi.

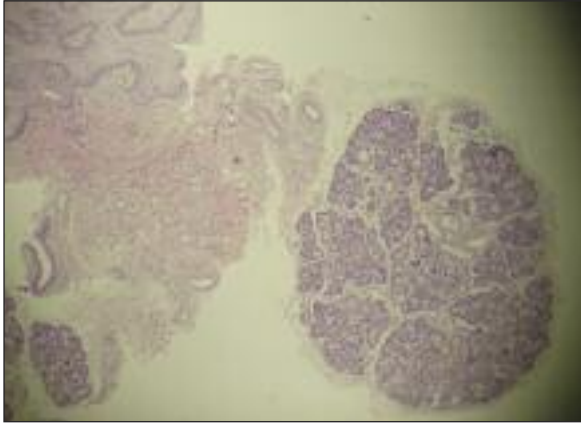
Olgumuza kronik idiyopatik makrokeili tanısı kondu ve konuşma, yemek yeme ve estetik sorunları için plastik cerrahi konsültasyonu istendi.

TARTIŞMA

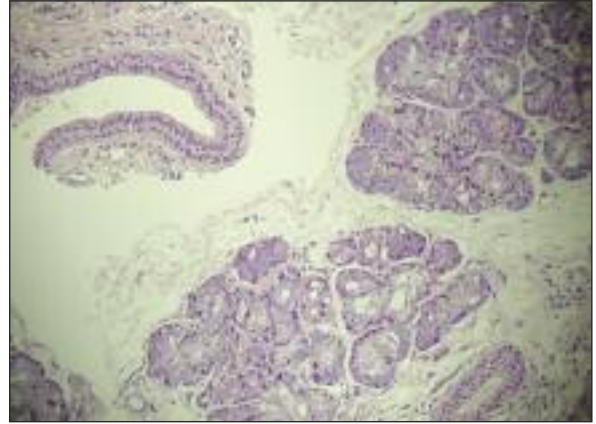
Makrokeili, estetik olduğu kadar konuşma ve yemek yeme gibi fizyolojik fonksiyonları da aksatması bakımından önemli bir problemdir.³ Genel popülasyonda oldukça nadirdir. Handa ve ark. 6.5 yıl içinde 28 makrokeilili olgusu tespit etmişlerdir.⁴ Etiyolojik faktörlerin çeşitliliğine karşın çoğu kez klinikte makrokeili dışında bulguya rastlanmaması ayırıcı tanıda güçlük yaratır.^{2,4}

Makrokeili nedenleri Tablo 1’de özetlenmiştir.⁴⁻⁶

Handa ve ark. serilerinde makrokeili nedenlerini sıklık sırasına göre granülatöz keilit, tuberküloz, lepra, multipl endokrin neoplazi tip 2b ve birer hastada olmak üzere Ascher sendromu ve non-Hodgkin lenfoma olarak bildirmiştir.⁴



RESİM 3: Subepitelyal alanda minör tükürük bezlerinde hiperplazi. (HE x4)



RESİM 4: Hiperplazik tükürük bezlerinin görünümü. (HE x10)

TABLO 1: Makrokeili nedenleri.

Akut	Kronik	
	Gelişimsel	Kazanılmış
İnfeksiyonlar: Antraks, trişiniyazis piyokoklar, leişmanyaya, difteri, herpes	Ailesel	Post-travmatik, postinfektif
Angioödem	İdiyopatik	Orafasiyal granulomatozis
Aktinik keilitis	Ascher's Sendromu	Crohn Hastalığı
Travmatik	Lipoid Proteinozis	Sarkoidoz
	Double-lip	Melkersson-Rosenthal S.
	Fukosidozis	Neoplastik
	Mukopolisakkaridozlar	İnfeksiyonlar, tuberküloz, lepra, leişmanyaya, rinoskleroma
	Nörofibrom	Yabancı cisim (hyalürinik asit, silikon enjeksiyonları)
	Hemanjiom	
	Lenfanjiom	

Granülamatöz keilitte, ataklar halinde ve sıklıkla üst dudağı tek taraflı tutan şişlik zamanla kalıcı şekil alır. Palpasyonda dudakların kıvamı serttir. Histopatolojide başlangıçta seyrek inflamatuvar hücreler mevcutken, klinik tablo belirginleşince granülamatöz yoğun inflamatuvar infiltrat gözlenir.⁷ Wiesenfeld ve ark. orafasiyal bölgede görülen granülamatöz inflamasyonu *orafasiyal granülamatöz* olarak adlandırmış, sarkoidoz ve Crohn hastalığını bu gruba dahil etmiştir.⁸ Granülamatöz keilite skrotal dil ve periferik fasiyal sinir felci eşlik ettiğinde *Melkersson-Rosenthal Sendromu* olarak adlandırılır.^{7,9} Hastamızda klinik bulguların ataklar halinde gelişmemesi, sarkoidoz ve Crohn hastalığına dair klinik bulguların ve histopatolojik bulguların olmaması ile granülamatöz keilit tanısından uzaklaşıldı.

Tüberkülozda histopatolojik olarak kazeifiye olmayan granülomlar izlenir. Ülseratif lupus vulgaris en sık görülen formdur. Ülsere olmayan formlarda klinik ayırıcı tanı zordur. PPD testinin şüpheli pozitif olduğu durumlarda polimeraz zincir reaksiyonu ile tanı kesinleştirilir.⁴

Lepra az sayıda olguda bildirilmiştir Literatürdeki üç olguda tip 1 lepra reaksiyonuna bağlı olarak makrokeili gelişmiştir.⁴ Dudaklarda duyarlılık, ısı artışı ve skuamlanma izlenir. Histopatolojide lepra özü köpük hücreleri sinirler ve deri ekleri çevresinde izlenir.¹

Ascher sendromunda makrokeiliye, blefaroşalozis ve tiroid fonksiyon bozukluğu eşlik eder.¹⁰ Anaplastik CD30+ büyük hücreli ve non-Hodgkin

lenfomalarda dudak tutulumu sonucu makrokeili gelişen olgular bildirilmiştir. Makrokeilili taraftaki lenfadenopati ve atipik histopatolojik infiltrat tanı koydurucudur.⁴ Literatürde, lösemi infiltratına bağlı makrokeili tespit edilen olgular bildirilmiştir.¹¹

Makrokeili tedavisi için öncelikle etiyoloji saptanmalıdır.^{5,7,12,13} Enfeksiyöz, inflamatuvar, sistemik ve genetik hastalıklara bağlı ortaya çıkan makrokeilili olgularda etiyolojiye yönelik medikal tedaviler uygulanır.⁴ Kronik idiyopatik makrokeilide,

medikal tedavilerin yeri yoktur.¹³ Ciddi fonksiyon bozukluğu gösteren ve estetik kaygısı olan hastalarda ise dudak küçültme operasyonları ile başarılı sonuçlar alınmaktadır.^{5,12,13}

Sonuç olarak, makrokeili çok nadir görülmekle birlikte sistemik hastalıkların, erken tanı koydurucu önemli bir bulgusu olarak karşımıza çıkabilir. Kronik idiyopatik makrokeilinin cerrahi tedavisi mümkündür. Hastalara zarar verebilecek uygun olmayan medikal tedavilerden kaçınılması için diğer makrokeili nedenlerinden ayırt edilmelidir.

KAYNAKLAR

- Burton JL, Scully C. The lips. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, eds. *Textbook of Dermatology*. 6th ed. Oxford: Blackwell Science; 1998. p.3139-41.
- Park HS, Park ES, Park KC, Cho KH, Youn SW. Chronic idiopathic macrocheilia associated with simple lip enlargement and salivary gland hyperplasia. *J Dermatol* 2008;35(4): 234-7.
- Lösler BK, Presser D, Metze D, Joos U. Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with melkersson-rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. *Arch Dermatol* 2005;141(9):1085-91.
- Handa S, Saraswat A, Radotra D, Kumar B. Chronic macrocheilia: a clinico-pathological study of patients. *Clin Dermatol* 2003;28(3): 245-9.
- Akloby OA, Bukhari IA. Diagnosing lip swelling. *Indian J Dermatol* 2005;(3)50: 174-5.
- Pinto A, Balasubramaniam R, Alawi F. Lip swelling in a teenage boy. *J Am Dent Assoc* 2008;139(5):587-90.
- Öztürkcan S, Bayraktar D. [The diagnosis and treatment of cheilitis]. *Turkiye Klinikleri J Dermatol* 2006;16(4):171-80.
- Wiesenfeld D, Ferguson MM, Mitchell DN, MacDonald DG, Scully C, Cochran K, et al. Oro-facial granulomatosis—a clinical and pathological analysis. *Q J Med* 1985;54(213): 101-13.
- Kemal Ö, Özgürsoy Ob, Dr. Dursun G, Tulunay Ö. [Melkersson-rosenthal syndrome: clinical and pathological findings and treatment modalities: case report]. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2007;27(1):128-31.
- Ali K. Ascher syndrome: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 2007;103(2):26-8.
- Jeong E, Park HJ, Lee JY, Cho BK. Leukaemic macrocheilia in acute myeloblastic leukaemia. *Br J Dermatol* 2004;151(5): 1102.
- Pitanguy I, Gonzalez R, Brentano J, Müller P, Moore T. Surgical treatment of macrocheilia. *Head Neck Surg* 1988;10(5):309-18.
- Cederna PS, Fiala TGS, Smith DJ, Newman MH. Melkersson-Rosenthal syndrome: reduction cheiloplasty utilizing a transmodiolar labial suspension suture. *Aesthetic Plast Surg* 1998;22(2):102-5.