

Möbius Sendromlu Anne ve Çocuğu

A Mother and Child with Moebius Syndrome

Z. Ulaş Bali¹, Ayşen Usluer², Levent Yoleri³

¹Ağrı Devlet Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, Ağrı, Türkiye

²İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, İzmir, Türkiye

³Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

147

Öz

Bu makalede kliniğimizde fasiyal paralizi nedeniyle opere olan 25 yaşında erkek hastanın ve fasiyal paralizisine ek olarak altıncı kranial sinir paralizisi olan annenin hikayesini paylaştık. Erkek hasta polikliniğimize sol gözünü kapatamama ve sol ağız köşesinde sarkma şikayeti ile başvurdu. Operasyon amacıyla kliniğimize yatırılan hastanın refakatçısı olarak kalan annesinde de, sol periferik fasiyal paralizi ve ipsilateral 6. kranial sinir paralizisi olduğu gözlemlendi. Her iki hastanında Möbius sendromunda görülebilecek bulgulara yönelik muayene ve taramaları yapıldıktan sonra, erkek hastaya lagofthalmus için temporal kas transpozisyonu, ağız köşesindeki sarkma için tendon grefti ile askı ve sural sinir ile cross facial nerve graft (CFNG) operasyonları uygulandı.

Anahtar Sözcükler: Ailesel möbius, fasiyal paralizi, ekzotropya

Abstract

In this case report, we present the case of a 25-year-old male with familial Moebius syndrome having facial nerve paralysis; his mother had both facial nerve paralysis and sixth cranial nerve paralysis. He was admitted to our outpatient clinic with complaints of an unclosed left eye and a sagging left corner of the mouth. During pre-operative procedures for the operation for the correction of facial paralysis, we noticed that his mother also had peripheral facial nerve and ipsilateral sixth cranial nerve paralysis simultaneously. Either patient underwent examinations and research considering the familial Moebius syndrome and its clinical findings. The male patient was operated with a modified temporal muscle transposition technique for lagophthalmos and tendon graft hanging and cross facial nerve graft (CFNG) with the sural nerve for the sagging mouth corner.

Keywords: Familial Moebius syndrome, facial paralysis, exotropia

GİRİŞ

Möbius sendromu nadir görülen, tek veya çift taraflı yedincikranial sinir paralizisine diğer kranial sinir paralizilerinin eşlik ettiği konjenital bir hastalıktır. İlk olarak 1988'de Möbius tarafından kombine altıncı-yedinci sinir paralizisi olarak tanımlanmıştır.¹ Hastalığa ek olarak, ekstremitelerde anomalileri, kraniofasial malformasyonlar, otizm ve pektoralis minor hipoplazisi eşlik edebilir.² Sporadik olgular dışında ailesel Möbius olguları da bildirilmiştir.

Biz bu çalışmada kliniğimizde fasiyal paralizi nedeniyle opere olan 25 yaşındaki bir erkek hastanın ve fasiyal paralizisine ek olarak altıncı kranial sinir paralizisi olan annenin öyküsünü paylaştık.

OLGU SUNUMU

Yirmi beş yaşında erkek hasta, polikliniğimize sol gözünü kapatamama ve sol ağız köşesinde sarkma şikayeti ile başvurdu. Yapılan fizik muayenede, sol periferik fasiyal paraliziye ek olarak, sağ gözde ekzotropya saptandı (Şekil 1, 2). Çekilen beyin manyetik rezonansında (MR) sol serebral hemisfer frontal ve parietal loblarda kronik evre iskemik değişiklikler saptandı. Operasyon amacıyla kliniğimize yatırılan hastanın refakatçısı olarak kalan annesinde de, sol periferik fasiyal paralizi ve ipsilateral altıncı kranial sinir paralizisi olduğu gözlemlendi.

Cite this article as: Bali ZU, Usluer A, Yoleri L. A Mother and Child with Moebius Syndrome. Turk J Plast Surg 2017; 25(3): 147-149.

Sorumlu Yazar / Correspondence Author: Dr. Z. Ulaş Bali E-mail / E-posta: zulasbali@gmail.com



Content of this journal is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License.

Geliş Tarihi / Received: 23.05.2015

Kabul Tarihi / Accepted: 03.09.2015

Çevrimiçi Yayın Tarihi /

Available Online Date: 22.09.2016

(Şekil 3). Annenin alınan öykü ve yapılan taramaları sonucunda beyinde beş adet menenjiyom olduğu ve dış merkezde lagoftalmus için altın ağırlık uygulandığı öğrenildi. Hasta ve annesine Möbius sendromuna yönelik kromozom analizi ya-

pılması planladı ancak ailenin onay vermemesi üzerine genetik inceleme yapılmadı. Erkek hastaya lagoftalmus için modifiye temporal kas transpozisyonu, ağız köşesindeki sarkma için tendon grefti ile askı ve sural sinir ile cross facial nevre grafting (CFNG) operasyonları uygulandı. Postoperatif altıncı ayda hastanın sol gözünü kapatabildiği ve görünümünde de tatmin edici bir düzelme sağlandığı görüldü (Şekil 4). Hasta bu bilgilerin yayın için kullanılacağı konusunda bilgilendirildi ve onam formu alındı.



Şekil 1. Hastanın gözleri kapalı; solda lagoftalmus mevcut



Şekil 3. Annede sol altıncı ve yedinci kraniyal sinir paralizisi mevcut



Şekil 2. Hastanın gözleri açık; sağ gözde ekzotropya mevcut



Şekil 4. Postoperatif altıncı ay; lagoftalmusta ve ağız köşesindeki sarkmada belirgin düzelme var

TARTIŞMA

Möbius sendromunun patogenezi halen tartışmalı olmakla birlikte, en geçerli hipotez prenatal beyin sapı iskemisidir.^{3,4} Ailevi Möbius sendromunda otozomal dominant ve X'e bağlı resesif kalıtım gösterilmiştir. Möbius sendromuna neden olan genin 13q12,2 üzerinde olduğuna dair raporlar mevcuttur.⁵ Literatürde, fasiyal paralizye ek olarak, çeşitli kraniyal sinir ve bakış paralizileri, kraniyofasiyal anomalileri olan çeşitli varyasyonlarda olgular sunulmuştur.⁶ Scarpelli⁷ tarafından %10-15'lik oranda mental retardasyon olduğu bildirilse de, Verzijl'in⁸ 2005'te yaptığı çalışmada sağlıklı bireyler ile Möbius sendromlu hastalar arasında zeka ve hafıza açısından farklılık olmadığı gösterilmiştir. Carta ve ark.⁹ 2011'de yayınlanan 46 Möbius sendromlu hastayı içeren serisinde, yedinci sinir paralizisine ek olarak %9 hastada geniş açılı ekzotropya ve eşlik eden tortikollis bildirilmiştir.

Bizim olgularımızda, annede ipsilateral altıncı-yedinci kraniyal sinir paralizisi, oğlunda ise sol periferik yedinci kraniyal sinir paralizisine ek olarak kontralateral ekzotropya ve tortikollis mevcuttu. Bu bulgulara ek olarak annede beyinde menenjiyomlar, oğlunda parietal ve frontal loblarda kronik iskemik değişiklikler mevcuttu. Her iki hastanın da zeka ve hafızaları normaldi.

SONUÇ

Bu olguda, Möbius sendromunun değişik klinik bulgularla karşımıza çıkabileceğine, ailesel olgularda her bireyin farklı bulguları olabileceğine dikkat çekmek ve doğuştan fasiyal paralizisi olan hastalarda ayırıcı tanıda Möbius sendromunun düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastadan alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir – Z.U.B., L.Y.; Tasarım – Z.U.B., L.Y.; Denetleme – L.Y.; Kaynaklar – Z.U.B., A.U.; Malzemeler – Z.U.B., A.U.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – Z.U.B., A.U.; Analiz ve/veya Yorum – Z.U.B., A.U., L.Y.; Literatür Taraması – Z.U.B., A.U.; Yazıyı Yazan – Z.U.B.; Eleştirel İnceleme – L.Y.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patient who participated in this case.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept – Z.U.B., L.Y.; Design – Z.U.B., L.Y.; Supervision – L.Y.; Resources – Z.U.B., A.U.; Materials – Z.U.B., A.U.; Data Collection and/or Processing – Z.U.B., A.U.; Analysis and/or Interpretation – Z.U.B., A.U., L.Y.; Literature Search – Z.U.B., A.U.; Writing Manuscript – Z.U.B.; Critical Review – L.Y.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

KAYNAKLAR

1. Kumar D. Moebius syndrome. *J Med Genet* 1990; 5: 1367-71. [\[CrossRef\]](#)
2. Strömland K, Sjögreen L, Miller M, Gillberg C, Wentz E, Johansson M, et al. Möbius sequence--a Swedish multidiscipline study. *Eur J Paediatr Neurol* 2002; 6(1): 35-45. [\[CrossRef\]](#)
3. Lipson AH, Gillerot Y, Tannenber AE, Giurgea S. Two cases of maternal antenatal splenic rupture and hypotension associated with Moebius syndrome and cerebral palsy in offspring. Further evidence for a utero placental vascular aetiology for the Moebius syndrome and some cases of cerebral palsy. *Eur J Pediatr* 1996; 155(9): 800-4. [\[CrossRef\]](#)
4. Fujita I, Koyanagi T, Kukita J, Yamashita H, Minami T, Nakano H, et al. Moebius syndrome with central hypoventilation and brainstem calcification: a case report. *Eur J Pediatr* 1991; 150(8): 582-3. [\[CrossRef\]](#)
5. Slee JJ, Smart RD, Viljoen DL. Deletion of chromosome 13 in Moebius syndrome. *J Med Genet* 1991; 28(6): 413-4. [\[CrossRef\]](#)
6. Mac Dermot KD, Winter RM, Taylor D, Baraitser M. Oculofaciobulbar palsy in mother and son: review of 26 reports of familial transmission within the 'Möbius spectrum of defects' *J Med Genet* 1991; 28(1): 18-26. [\[CrossRef\]](#)
7. Scarpelli AC, Vertchenko TB, Resende VL, Castilho LS, Paiva SM, Pordeus IA. Möbius syndrome: a case with oral involvement. *Cleft Palate Craniofac J* 2008; 45(3): 319-24. [\[CrossRef\]](#)
8. Verzijl HT, van Es N, Berger HJ, Padberg GW, van Spaendonck KP. Cognitive evaluation in adult patients with Möbius syndrome. *J Neurol* 2005; 252(2): 202-7. [\[CrossRef\]](#)
9. Carta A, Mora P, Neri A, Favilla S, Sadun AA. Ophthalmologic and systemic features in möbius syndrome an Italian case series. *Ophthalmology* 2011; 118(8): 1518-23. [\[CrossRef\]](#)