

Konjenital asimetrik ağlayan yüz: olgu sunumu

Congenital asymmetric crying face: a case report

Semra Kara, Halise Akça, Cüneyt Tayman, Alparslan Tonbul, M. Mansur Tatlı

Fatih Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Yenidoğan Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Geliş Tarihi / Received: 28.01.2011, Kabul Tarihi / Accepted: 01.07.2011

ÖZET

Konjenital asimetrik ağlayan yüz tek taraflı depresör anguli oris kasının yokluğu veya hipoplazisinin neden olduğu bir anomalidir. Hastalığın en önemli bulgusu ağlama sırasında ağız köşesinin aşağı ve dışa hareketinin kısıtlı veya hiç olmamasıdır. Yüzün diğer mimik kasları normaldir ve yüz istirahat esnasında simetriktir. Konjenital asimetrik ağlayan yüzdeki asimetri en çok bebeklik döneminde belirgindir ancak yaş ilerledikçe 1 asimetri azalır. Konjenital asimetrik ağlayan yüz servikofasyal, kas-iskelet, solunum, genitouriner ve santral sinir sistemine ait anomaliler ile birliktelik gösterebilir. Hastalığın tanısı öncelikle fizik muayene ile konur. Bu yazıda kliniğimize başvuran 6 günlük konjenital asimetrik ağlayan yüzlü bir hasta sunulmuş ve hastalığın tanısı ve özellikleri gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Depresör anguli oris kası, yüz asimetrisi, konjenital

GİRİŞ

Konjenital asimetrik ağlayan yüz depresör anguli oris kasının tek taraflı agenezi ya da hipoplazisi sonucu oluşur. Belirtiler doğumdan itibaren görülür. Dinlenme anında simetrik yüz görünümü varken ağlayınca ağız köşesi bir tarafa çekilir.^{1,2} Canlı doğumların 1/160'da görülür ve prematür bebekler ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde görülme oranı düşüktür.³ Birçok olguda izole olarak bulunurken başka major anomalilere de eşlik edebilir. Eşlik ettiği anomalilerin başında kardiyovasküler sistem malformasyonları gelir.^{3,4} Kromozom 22q11'de çeşitli mikrodelesyonlar olduğu gösterilmiştir.⁵

OLGU

Altı günlük kız hasta sarılık şikayeti ile hastanemize getirildi. İndirekt hiperbilirubinemi tanısıyla servise yatırılan hastanın öyküsünden 27 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden, miadında, 3600 gr ağırlığında, Apgar 9/10 olarak normal vajinal yolla doğduğu, doğum esnasında herhangi bir problemin yaşanmadığı

ABSTRACT

Congenital asymmetric crying face is an anomalia caused by unilateral absence or weakness of depressor anguli oris muscle. The major finding of the disease is the absence or weakness in the outer and lower movement of the commissure during crying. The other expression muscles are normal and the face is symmetric at rest. The asymmetry in congenital asymmetric crying face is most evident during infancy but decreases by age. Congenital asymmetric crying face can be associated with cervicofacial, musclebone, respiratory, genitourinary and central nervous system anomalia. It is diagnosed by physical examination. This paper presents a six days old infant with Congenital asymmetric crying face and discusses the case in terms of diagnosis and disease features.

Key words: Depressor anguli oris muscle, congenital, facial asymmetry.

ve doğumun kolay olduğu öğrenildi. Prenatal USG ve NST takiplerinin normal olduğu öğrenilen hastanın Rh uyumsuzluğu nedeniyle postnatal 4. gününde dış merkezde fototerapi aldığı öğrenildi. Anne ve baba arasında akrabalık yoktu ve ailede bedensel veya zihinsel özrürlük tanımlanmıyordu.

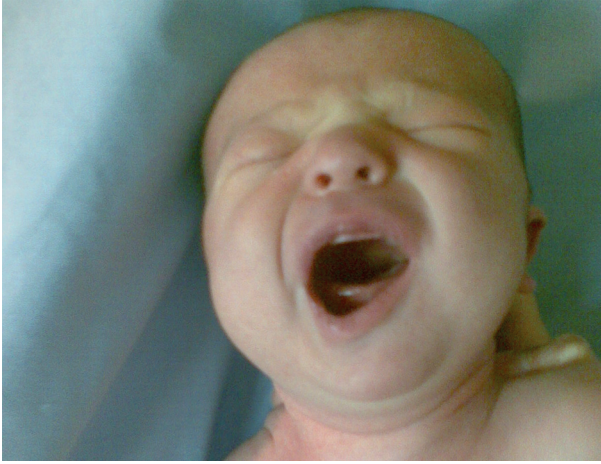
Fizik muayenesinde; vücut ağırlığı 3930 gr (75-90 p), boyu 50 cm (50-75 p), baş çevresi 36 cm (90p), ateş 36,8°C, nabız 134/dk, solunum sayısı 42/dk idi. Cilt ve sklera ikterik görünümde, göbek temiz, klempli, ağladığı zaman ağız köşesi sağ tarafa çekiliyor diğer sistem muayeneleri doğaldı (Resim 1).

Laboratuvar tetkiklerinden tam kan sayımı normal, total bilirubin 18,3 mg/dl idi. TSH değeri normaldi. Depresör anguli oris kasının tek taraflı hipoplazisi düşünülen hastada ilave olabilecek anomalileri incelemek amaçlı yapılan tiroid USG, kraniyal USG, renal USG normal olarak rapor edildi. EKO'da minimal TY, küçük duktusa ait sol-sağ şant izlendi. 1 ay sonraki kontrolünde yapılan EKO nor-

Yazışma Adresi /Correspondence: Dr. Semra Kara

Fatih Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Yenidoğan BD Beştepe, Ankara, Türkiye Email: dr.semrakara@hotmail.com
Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2011, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

mal olarak rapor edildi. Hastada saptanan depresör anguli oris kası hipoplazisinin izole olduğu gösterilip herhangi bir tedavi verilmedi.



Resim 1. Asimetrik yüz görünümü

TARTIŞMA

Konjenital asimetrik ağlayan yüz yenidoğanların %0,5-1'inde görülen minör konjenital anomalidir. Çocuk ağladığında ya da güldüğünde yüzün tek tarafında ağız köşesindeki asimetri dikkati çeker. Olguların %80'inde sol taraf etkilenmiştir. İstirahatta yüzün görünümü simetrik, ağladığında ağzın bir tarafı aşağı çekilir. Erkeklerde kızlardan 2 kat daha fazla görülür. Depresör anguli oris kasının agenezi ya da hipoplazisi sonucu oluşur.⁶ Tanının konulmasında en önemli yöntem anamnez ve fizik muayenedir. Konjenital asimetrik ağlayan yüzün ayırıcı tanısında en önemli hastalık doğum travmasına bağlı fasiyal sinirin tek taraflı hasarıdır. Yedinci kranial sinirin mandibular dalı yüzeysel seyrettiğinden doğum anındaki bası sonucu burada geçici bir hasar meydana gelmekte bu da asimetrik ağlayan yüz ifadesine sebep olmaktadır. Bu görüşe göre primiparite, multiple gebelik, makrozomik bebek, zor doğum, forseps kullanımı ve uterus tümörleri konjenital asimetrik ağlayan yüz için risk faktörleridir.^{4,7,8} Bu nedenle konjenital asimetrik ağlayan yüz olduğu düşünülen bebeklerde detaylı bir doğum travma araştırması yapmak önemlidir. Ayırıcı tanı yine anamnez ve fizik muayene ile yapılır. Konjenital asimetrik ağlayan yüz olgularda diğer fasiyal kasların fonksiyonları normaldir. Bu olgularda travmadan farklı olarak kaş çatma, göz kapatma, alının buruşturulması, burun deliklerinin solunumla uyumlu olacak şekilde genişleme hareketleri, na-

zolabial oluk derinlikleri bilateral olarak vardır ve normaldir. Göz yaşı ile ilgili sorun yoktur.⁹ Konjenital asimetrik ağlayan yüz birçok olguda izole minör bulgudur. Ancak %20-70 oranında diğer major konjenital anomaliler ile ilişkili olabilir. Genelde kardiyovasküler sistemle ilişkili (%44) iken daha az sıklıkla genitoüriner, kas-iskelet, servikofasiyal, respiratuar, endokrin sistemle de ilişkili olabilir. Kardiyak anomaliler VSD, TOF, PDA, AK, ASD olabilir. Depresör anguli oris kasının hipoplazisine konjenital kardiyak defekt eşlik ettiği zaman 'Cayler kardiyofasiyal sendrom' terimi kullanılır. Cayler sendromunda 22. kromozomun uzun kolunda mikro delesyonlar bulunur. 22. kromozomda delesyon olan diğer sendromlar DiGeorge, Velocardiofacial ve Takao sendromlarıdır.^{3,4} Burada doğum esnasında travma öyküsü olmayan ve yapılan tetkiklerle eşlik eden bir anomalisi bulunmayan izole bir konjenital asimetrik ağlayan yüz tanılı olguyu sunduk. Konjenital asimetrik ağlayan yüz minör anomali olmasına rağmen major konjenital anomaliler ile birlikte olabileceği unutulmamalı, bu bulgu saptanırsa diğer anomaliler araştırılmalıdır. Komplikasyon ve uygun tedavi takibi açısından multidisipliner yaklaşım gerektiği bilinmelidir.

KAYNAKLAR

1. Hoefnagel D, Penery JK. Partial facial paresis in young children. *N Engl J Med* 1960; 262(12): 1126-8.
2. Pape KE, Pickering D. Asymmetric crying facies: an index of other congenital anomalies. *J Pediatr* 1972; 81(1): 21-30.
3. Dubnov-Raz G, Merlob P, Geva-Dayan K, Blumenthal D, Finkelstein Y. Increased rate of major birth malformations in infants with neonatal "asymmetric crying face": a hospital-based cohort study. *Am J Med Genet* 2007;143(A): 305-10.
4. Sapin SO, Miller AA, Bass HN. Neonatal asymmetric crying facies: a new look at an old problem. *Clin Pediatr* 2005;44(1):109-19.
5. Stewart HS, Smith JC. Two patients with asymmetric crying facies, normal cardiovascular systems and deletion of chromosome 22q11.2. *Clin Dysmorphol* 1997;6(2): 169-85.
6. Shapira M, Borochowitz ZU. Asymmetric crying facies. *NeoReviews*. 2009;10;502-9.
7. Falco NA, Eriksson E. Facial nerve palsy in the newborn: incidence and outcome. *Plast Reconstr Surg* 1990; 85(1): 1-4.
8. Toelle S.P., Bolthausen E. Long-term outcome in children with congenital unilateral facial nerve palsy. *Neuropediatrics* 2001; 32(2): 130-5.
9. Seyhan T, Borman H, Casglar B. Neonatal asymmetric crying facies. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008; 61(12): 1403-4.