

Kraniyal ve Servikal Dermatome Tutulumlu Ramsay Hunt Sendromu Olgusu

Ramsay Hunt Syndrome with Cranial and Cervical Dermatome Involvement: Case Report

Fazilet HIZ, Dilek BOZKURT, Saffet Meral ÇINAR, Meltem CAN

Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Özet

Ramsay Hunt Sendromu (RHS) (Herpes zoster otikus), varisella zoster virusunun tekrarlayan aktivasyonu ile gelişen bir kraniyal polinöropatidir. Sıklık sırasına göre 7., 8., 9., 5., 10., 6. kraniyal ve servikal sinir tutulumları görülebilir. Bu sendromda 7. kraniyal sinir tutulumu, tüm fasiyal paralizili olguların %3-12'sini oluşturur. Tanısı kulak ağrısı, kulak kepçesi çevresinde veziküler döküntü ve sekel bırakan fasiyal paralizisi ile konur. Bu nedenle baş ve boyun bölgesindeki deri lezyonları, RHS ve ona bağlı gelişebilecek nörolojik semptomlar düşünülerek yakın takibe alınmalıdır. Altmış beş yaşındaki erkek olgu, sağ fasiyal paralizisi, aynı taraf baş yarısında ve boyunda herpetik ağrılı veziküller nedeni ile RHS tanısı aldı. Olgumuz, bu sendromda servikal dermatome etkilenmesinin nadir olması ve prognozu açısından tartışıldı.

Anahtar sözcükler: Ramsay Hunt Sendromu; üst servikal dermatomlar; vezikül; yüz felci.

Summary

Ramsay Hunt Syndrome (RHS) (Herpes zoster oticus) is a cranial polyneuropathy which is caused by the reactivation of varisella zoster virus. Respectively 7, 8, 9, 5, 10, and 6 cranial nerves and the servical nerves are involved. In this syndrome, 7 cranial nerve involvement constitutes 3-12% of all facial paralysis patients. Diagnosis depends on determining the ear pain, vesicular rash around the earlap, and facial paralysis caused sequelae. Due to skin lesions on the head and neck region and neurological symptoms, RHS was suspected. Early treatment may effect prognosis. A 65-year-old individual, with right facial paralysis and painfull ipsilateral herpetic vesicles on one side of the head and neck has been diagnosed RHS. The case has been discussed for the purpose of determining prognosis because servical dermatome involvement is rare in RHS.

Key words: Ramsay Hunt Syndrome; upper cervical dermatomes; vesicle; facial palsy.

Giriş

Ramsay Hunt Sendromu (RHS) fasiyal paralizisi, kulak ağrısı ve kulak çevresi herpetik döküntüler ile karakterize bir sendromdur. Bazen bu sendroma polikraniyal nöropatiler de (genikulat ganglion ve 8., 9. ve 10. kraniyal sinirin periferik ganglionlarının tutulumu)

eşlik edebilir.^[1,2] Genikulat ganglion ve üst dorsal kök ganglionlarının birlikte tutulumu ise nadir bir tablodur. Bu durumda fasiyal güçsüzlük alanında, aynı taraf boyun ve ikinci, üçüncü servikal dermatomlarda veziküler döküntüler izlenir. Fasiyal güçsüzlük genellikle veziküllerden 1-2 hafta sonra gelişir. Herpes zoster

İletişim: Dr. Fazilet Hiz.
Mesa Kemerburgaz Evleri, Lavanta -1 D: 8, Göktürk,
34075 Eyüp, İstanbul
Tel: 0 212 252 43 00 - 1605

Başvuru tarihi: 24.11.2010
Kabul tarihi: 25.11.2011
e-posta: fazilethiz@hotmail.com

otikus veya herpes zoster sefalikus olarak da bilinen bu hastalıktan, herpes virüs grubundan varisella-zoster virüsü (VZV) sorumludur. Primer enfeksiyondan sonra virüs kranial sinirlerde (fasiyal sinirin genikulat ganglionunda ve dorsal kök ganglionlarında) uzun süre sessiz kalır. Yıllar sonra reaktive olan virüs akson aracılığı ile bazı dermatomlarda ağrı ve veziküler döküntülere neden olur.^[3-7]

Ramsay Hunt Sendromu'ndaki fasiyal paralizi Bell's paraliye göre daha ciddidir ve geri dönüşüm oranı daha düşüktür. En etkin tedavi yöntemi antiviral ajanların sistemik steroidler ile kombine kullanılmasıdır.

Olgu Sunumu

Altmış beş yaşındaki erkek hastaya başvurusundan yedi gün önce, sağ yüz ve boyun yarısında VZV reaktivasyonuna uyan ağrılı veziküler döküntüler nedeni ile asiklovir (800 mg/gün) başlandığı öğrenildi. Tedavi altında iken yedinci gün gelişen sağ kulak ağrısı ve fasiyal paralizi nedeni ile kliniğimizde incelendi.

Öyküde çocukluk döneminde geçirdiği su çiçeği dışında immünsüpresyona yol açan herhangi bir hastalığı ve ilaç kullanımı yoktu. Muayenede sağ yüz ve boyun

yarısında (saçlı deri, kulak arkası, çene altı, zigomatik ve C2-C3 dermatomuna uyan) eritemli, ağrılı, veziküller döküntüler ve yer yer krutlar vardı (Şekil 1). House-Brackmann fasiyal paralizi evreleme sistemine göre grade 5 fasiyal paralizi dışında normaldi (Şekil 2).

Tam kan sayımı, eritrosit, sedimantasyon hızı ve kan biyokimyası normaldi. Serum VZV IgM antikor (ELISA) ve VZV DNA (polimeraz zincir reaksiyon), HIV serolojisi negatifti. VZV IgG, HSV Tip I-IgG antikor pozitif. Kranial MRG ve BOS incelemesi normaldi. Elektronörografik incelemede fasiyal sinir motor yanıt amplitüdü sağda sola kıyasla düşük değerde bulundu (%70 akson kaybı).

Fasiyal paralizinin ilk günü asiklovir tedavisi oral famsiklovir (1500 mg/gün) ile değiştirildi. Oral prednizolon (1 mg/kg/gün) başlanarak azalan dozlarda 10 güne tamamlandı. Kulak ağrısı düzelen hastanın 3 hafta sonra, yüz ve boyundaki lezyonları krutlaştı. Fasiyal paralizi House-Brackmann grade 4'e geriledi. Tekrarlanan EMG incelemesinde konstantrik iğne EMG'si ile fasiyal sinir innervasyonlu orbikularis okuli ve oris kaslarında fibrilasyon potansiyelleri ve reinnervasyon potansiyelleri izlendi. İki ay sonraki muayenesinde fasiyal paralizi grade 2'ye geriledi.



Şekil 1. Cilt lezyonları.

Renkli şekiller derginin online sayısında görülebilir (www.keahdergi.org)



Şekil 2. Sağ periferik fasiyal paralizi.

Tartışma

Herpes zoster enfeksiyonları içerisinde sıklığı %1 olan RHS, ilk kez 1907 yılında Ramsay Hunt tarafından tanımlanmıştır. RHS'ye bağılı, akut periferik fasiyal paralizisi Bell's paralizisinden sonra ikinci sıklıkta görülür.^[2] Bu sendrom her yaşta görülse de 60 yaşın üzerinde görülme sıklığı, virüsün reaktivasyonuna yol açan risk faktörlerinin etkisine (yaşlılık, kemoterapi, radyoterapi, travma, malignite, immün yetersizlik gibi) bağılıdır.^[8] Latent VZV çeşitli duyuşal ganglionlarda latent olarak kalır, vücudun herhangi bir yerinde, reaktif olduğunda (sıklıkla torasik, trigeminal ve multipl dorsal kök ganglionlarında) herpetik veziküllere neden olur. Reaktif olan virüsün cilt boyunca aksonal yayılımı sonucu, karakteristik dermatom tutulumu gösteren eritematöz veziküler döküntülere ve radiküler ağrılara neden olur. Klasik RHS tanısı için fasiyal paralizisi, kulaktaki veziküler döküntüler ve vestibülokoklear disfonksiyon gibi üç kriterden ilk ikisinin mutlaka olması gerekmektedir.^[9] Bazen de fasiyal sinirle bağlantısı olan 5., 9. ve 10. kraniyal sinirlerle 2., 3. ve 4. servikal sinirlerden kaynaklanan servikal pleksusun tutulması sonucunda dış kulak, timpanik zar, dilin 2/3 ön kısmında, yüzde, boyunda, omuzda, larenkste, bukkal mukozada herpetik veziküller gelişebilir.^[10,11] Olgumuzda da klasik RHS bulgularından farklı olarak üst servikal dorsal kök tutulumuna uyan döküntüler mevcuttu.

Veziküllerin oluşma zamanı prognostik olarak önem taşır. Yapılan bir çalışmada, kulakta oluşan veziküllerin %19.3'ünün fasiyal paraliziden önce, %46.5'inin paralizisi ile eş zamanlı ve %34.2'sinin paraliziden sonra oluştuğu ve veziküllerin paraliziden önce görülmesinin fasiyal paralizisi prognostik olarak iyi yönde etkilediği ileri sürülmüştür.^[8] Olgumuzda da fasiyal paralizisi, döküntülerden yedi gün sonra oluşması nedeniyle iyi bir prognostik gösterge olarak değerlendirilmiştir. Ayrıca HIV pozitifliği hipertansiyon, diabetes mellitus ve ileri yaş gibi faktörler prognozu kötü olarak etkiler.^[12] Olgumuzda ileri yaş dışında diğer faktörler yoktu.

Ramsay Hunt Sendromu'ndaki fasiyal paralizisi Bell's paralizisiye göre daha ciddidir ve geri dönüşüm oranı daha düşüktür. Bell's paralizide hastaların %90'ı bir ay içinde içerisinde iyileşme gösterir. RHS'de ise fasiyal fonksiyonları tam kayıp olan hastaların sadece %10'unda tam iyileşme olurken, kısmi kayıplarda bu oran yaklaşık olarak %66'dır.^[2,13,14]

Ramsay Hunt Sendromunda en etkin tedavi yöntemi, varisella zoster virüslerinin replikasyonunu önlemeye

yönelik antiviraller ile antienflamatuvar ve antiödematöz etkileri nedeniyle sistemik steroidlerin kombine kullanımınıdır. Asiklovir, valasiklovir, famsiklovir gibi antiviral ajanların özellikle ilk 72 saatte başlanması tedavinin etkinliği bakımından önemlidir.^[11]

Murakami ve ark.,^[15] RHS'ye bağılı fasiyal paralizinin tedavisinde asiklovir ve steroidi kombine kullanmışlar; ilk üç gün içinde tedavi başlanan hastalarda fasiyal paralizinin tam iyileşme oranını %75, yedinci günden sonra başlananlarda ise düzelme oranını %30 bulmuşlardır.^[15] Asiklovir tedavisinin hastalığın başlangıcından itibaren ilk 48 saat içinde verilmesi, ağrı ve veziküllere karşı etkinliği bakımından da son derece önemlidir.^[10]

Stafford ve Welch,^[16] RHS'li beş hastada asiklovir ve steroidi birlikte kullandıklarını ve bu hastalardaki iyileşmenin tek başına steroid kullanımından çok daha fazla olduğunu bildirmişlerdir. Olgumuzda antiviral tedavi cilt lezyonlarının birinci gününde, steroid tedavisi ise fasiyal sinir tutulumu ile aynı gün başlandı.

Bu yazıda, RHS'nin klasik etkilenmeden farklı olarak oldukça nadir olan servikal tutulumlu bir olgu sunuldu. Antiviral ve steroid kombine tedavinin erken başlaması, işitme kaybı gibi oluşabilecek kalıcı komplikasyonları engelleme yönünden önem taşır. Bu nedenle herpes zoster tanısı alan ağrılı vezikülleri olan hastalarda, antiviral tedavi uygulanırsa bile gelişebilecek RHS akılda tutulmalı ve yakından izlenmelidir.

Çıkar Çatışması

Yazar(lar) çıkar çatışması olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

1. Honda N, Yanagihara N, Hato N, Kisak H, Murakami S, Gyo K. Swelling of the intratemporal facial nerve in Ramsay Hunt syndrome. *Acta Otolaryngol* 2002;122(3):348-52.
2. Furuta Y, Aizawa H, Ohtani F, Sawa H, Fukuda S. Varicella-zoster virus DNA level and facial paralysis in Ramsay Hunt syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004;113(9):700-5.
3. Meydan Ocak FD, Tutar İ, Yıldırım A, Konuralp N, Aydoğan AR, Arslan BN ve ark. Ramsay-Hunt sendromlu bir olgu sunumu: Elektrostimülasyonla tedavi edilen periferik fasiyal paralizisi. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg* 2005;51(3):111-3.
4. Kleinschmidt-DeMasters BK, Gilden DH. Varicella-Zoster virus infections of the nervous system: clinical and pathologic correlates. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125(6):770-80.
5. Gilden DH, Mahalingam R, Cohrs RJ, Tyler KL. Herpesvi-

- rus infections of the nervous system. *Nat Clin Pract Neurol* 2007;3(2):82-94.
6. Nagano K, Yoshimura K, Yamasaki M. A case of Ramsay Hunt syndrome associated with local meningitis, multiple cranial neuropathy, and the second cervical nerve involvement. [Article in Japanese] *Rinsho Shinkeigaku* 1999;39(4):475-7. [Abstract]
 7. Hung CW, Wang SJ, Chen SP, Lirng JF, Fuh JL. Trigeminal herpes zoster and Ramsay Hunt syndrome with a lesion in the spinal trigeminal nucleus and tract. *J Neurol* 2010;257(6):1045-6.
 8. Sobn AJ, Tranmer PA. Ramsay Hunt syndrome in a patient with human immunodeficiency virus infection. *J Am Board Fam Pract* 2001;14(5):392-4.
 9. McCrary ML, Severson J, Tying SK. Varicella zoster virus. *J Am Acad Dermatol* 1999;41(1):1-14; quiz 15-6.
 10. Yetişer S, Tosun F, Satar B, Özkaptan Y. Herpes zoster otikusta oral asiklovir tedavisi sonuçları. *Otoskop* 2002;1(3):19-23.
 11. Baba M, Seçkin D, Eryılmaz A, Gençay S. Atipik seyirli Ramsay Hunt sendromlu bir olgu. *Türkderm* 2006;40(Özel Ek B):B80-81.
 12. Goldani LZ, da Silva LF, Dora JM. Ramsay Hunt syndrome in patients infected with human immunodeficiency virus. *Clin Exp Dermatol* 2009;34(8):e552-4.
 13. Mattox DE. Clinical disorders of the facial nerve. In: Cummings CW, Fredricson JM, editors. *Cummings otolaryngology head and neck surgery*. 3rd ed. St. Louise: Mosby-Year Book; 1998. p. 2767-85.
 14. Tanyeri Y, Ünal R. Periferik faysal paralizi. İçinde: Çelik O, editör. *Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi*, 1. basım. İstanbul: Turgut Yayıncılık; 2002. s. 271-8.
 15. Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 1997;41(3):353-7.
 16. Stafford FW, Welch AR. The use of acyclovir in Ramsay Hunt syndrome. *J Laryngol Otol* 1986;100(3):337-40.