



## OLGU SUNUMU

# POLİKRANİYEL NÖROPATİLER İLE SEYREDEN RAMSAY HUNT SENDROMU

Dr. Murat ŞEREFLİCAN<sup>1</sup>, Dr. Mualla POLAT<sup>2</sup>, Dr. Serap KÖYBAŞI ŞANAL<sup>1</sup>, Dr. Betül ARISOY<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İzzet Baysal Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz, Bolu, Türkiye <sup>2</sup>İzzet Baysal Tıp Fakültesi, Dermatoloji, Bolu, Türkiye

<sup>3</sup>Sungurlu Devlet Hastanesi, Kulak Burun Boğaz, Çorum, Türkiye

### ÖZET

Ramsay Hunt Sendromu ile birlikte olan fasyal paralizinin Bell's paralizisine kıyasla daha geç ve sekelli düzeldiği bilinmektedir. Diabet, ileri yaş gibi faktörler de iyileşmeyi olumsuz yönde etkilerler. Sunulan olgu Ramsay Hunt Sendromu tanısı alan çoklu sinir tutulumu ile birlikte diabet ve hipertansiyon gibi sistemik hastalığı da bulunan yetmiş iki yaşında bir kadın hasta olup uygun tedaviye beklenenden çok daha kısa sürede ve tama yakın cevap vermiştir.

*Anahtar Sözcükler: Ramsay Hunt Sendromu*

### RUMSAY HUNT SYNDROME WITH POLYCRANIAL NEUROPATHIES

#### SUMMARY

Facial nerve paralysis seen within Ramsay Hunt Syndrome is known to improve in a longer period than Bell's paralysis and frequently with sequelae. Factors like diabetes and elderly age group influence the improvement period negatively. The presented case is a seventy two year old woman with polycranial neuropathies diagnosed as Ramsay Hunt Syndrome. In addition to her diabetes, systemic hypertension and older age, the patient was a faster and better responder to the appropriate treatment than expected.

*Keywords: Ramsay Hunt Syndrome*

## GİRİŞ

Ramsay Hunt Sendromu (RHS), fasyal sinir tutulumu ile beraber kulak çevresi ve/veya orofarenkste herpetik erüpsiyonlarla karakterize vestibulokoklear disfonksiyon dahil olmak üzere polikraniyel nöropatilerin de eşlik edebildiği bir sendromdur<sup>1,2</sup>. Herpes Zoster Oticus veya Herpes Zoster Sefalikus olarak ta bilinen bu hastalık, Herpes virus grubundan olan VZV'nin primer enfeksiyonundan sonra görülen bir nöksüdüdür<sup>3</sup>. Su çiçeği virüsü sonraki bir tarihte aktive olmak üzere, duyu siniri ganglionlarının dorsal köklerine yerleşerek latent olarak kalır.

İletişim kurulacak yazar: Dr. Serap Köybaşı Şanal İzzet Baysal Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz, Bolu, Türkiye, E-mail: serapkoymbasi@yahoo.com

Gönderilme tarihi: 05 Kasım 2007, revizyonun gönderildiği tarih: 11 Ocak 2008, yayın için kabul edilme tarihi: 11 Ocak 2008

Bir başka ifadeyle virüsün primer enfeksiyonu su çiçeği, latent enfeksiyonu ise duyu sinirlerinin innerve ettiği cilt alanlarında izlenen zona zosterdir. Herpes zoster otikusta ise bu virüs fasyal siniri tutar<sup>4</sup>. Hunt, herpes zosteri üst ekstremitedeki sensoryal ganglionların tutulumu ve erüpsiyonların çıkış bölgelerine göre üçe ayırmıştır: 1-Genikulat herpes zoster (herpes otikus) 2-Gasserian herpes zoster (herpes fasyalis) 3-Servikal herpes zoster (herpes oksipito-kollaris)<sup>5</sup>. Herpes zoster otikusa bağlı fasyal paralizinin insidansı oldukça az olup, tüm fasyal paralizisi olgularının %3-6'sı kadardır<sup>4</sup>. Literatürde çok sayıda kranial sinir tutulumuyla giden RHS'u olan olgu sayısı nadir görülmektedir. RHS içeriğindeki fasyal paralizinin Bell's paralizisine kıyasla daha geç ve sekelli düzeldiği bilinmektedir.



Çoklu sinir tutulumu olmasına rağmen tedaviye beklenenden çok daha kısa sürede tama yakın cevap alınması nedeniyle olgumuzu sunmayı amaçladık.

## OLGU SUNUSU

Dermatoloji kliniğine sağ kulak kepçesi ve çevresinde içi su dolu kabarcıkların olması nedeniyle başvuran 72 yaşında kadın hasta kliniğimize konsülte edildi.

Hastanın alınan ayrıntılı anamnezinde bir hafta önce başlayan boğaz ağrısı ve sağ kulakta işitme azlığı, ağrı ve kızarıklık şikayeti olduğu, kulak ağrısı şikayetinden iki gün sonra da hafif baş dönmesinin başladığı, bundan bir gün sonra ise sağ kulak çevresinde kabarcıkların çıktığı öğrenildi.

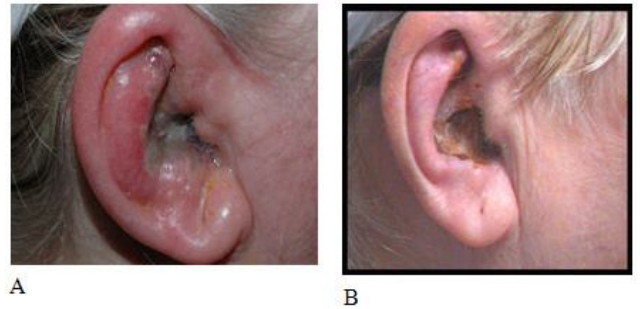
Hastanın ilk başvurusunda yapılan KBB muayenesinde, sağ dış kulak yolunun ödem nedeniyle tamamen oblitere olduğu, sağ kulak kepçesinde hemorajik büllöz lezyonlar olduğu, kulak üzerindeki ödem ve kızarıklığın parotis lojuna doğru uzandığı izlendi. Sağ timpanik zar ödem nedeniyle değerlendirilemedi. Dilin, orofarenksin ve uvulanın sağ taraflarında beyaz, membranöz lezyonlar mevcut olup yine sağ tarafta hipofarenks ve larenkse kadar uzanıyordu, tek taraflı olarak sağda aritenoid ve epiglotun yer yer beyaz membranöz lezyonlarla tutulu olduğu görülmekteydi. Bilateral vokal kord hareketleri normal, fasyal fonksiyonları salimdi, yüzde his kusuru yoktu.

Özgeçmişinin sorgulanmasında hastanın Diabetes Mellitus Tip 2 ve Esansiyel Hipertansiyonunun olduğu, ayrıca çocukluğunda su çiçeği geçirdiği öğrenildi. Herpetik oral-oriküler tutulum ön tanısıyla hospitalize edilen hastaya Valasiklovir 500 mg tb 3x2 başlandı. Sık burrowlu-rifampisinli kulak pansumanları uygulandı. Hastada yatışından bir gün sonra fasyal parezi gelişti (sağda Hause Brackman Grade 3), bir gün sonra parezisinin ilerlediği izlendi (HB Grade 4), öğürtü refleksinin sağ taraftan alınmadığı ve sağ vokal kordun paralitik olduğu izlendi. Bundan bir gün sonra ise işitme kaybı şikayeti üzerine yapılan odyolojik tetkikinde, sol kulakta hafif derecede sensörinöral tip işitme kaybı sağ kulakta ileri derecede mikst tip işitme kaybı bulunmuştur ( Solda kemik ve hava yolu ortalaması 27 dB konuşmayı anlama eşiği 20dB, sağda hava yolu ortalaması 40 dB kemik yolu ortalaması 79 dB konuşmayı anlama eşiği 70dB olarak ölçülmüştür). Hastada böylece 7, 8, 9 ve 10. kraniyel sinir tutulumları izlenmiş oldu.

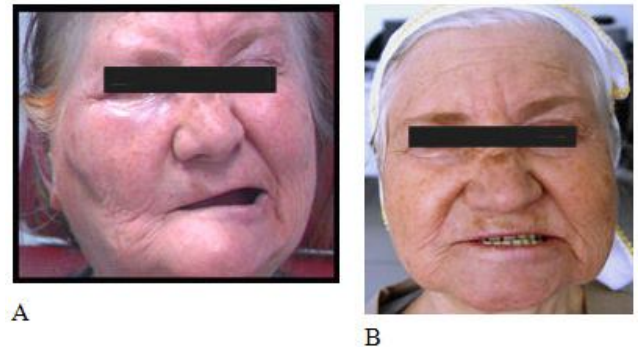
Hastanın yapılan Elisa testinde, HSV Tip1 IgM ve IgG pozitif bulundu, Tzank yaymasında herpes zoster lezyonunun 3.-4. gününe uyan bulgular gözlemlendi. Diğer rutin incelemeleri normaldi. Hastaya paralizilerin gelişiminin hemen ardından 250 mg Metil Prednizolon (Prednol) IV puşe olarak yapıldı, oral prednizolon 1mg/kg/gün başlanarak azalan dozlarda 10 güne tamamlandı.

Hastanın orofarenks, hipofarenks, larenks ve dilinin üzerindeki beyaz membranöz lezyonlar üçüncü gün azalmaya başladı bir hafta sonra tamamen kayboldu, sağ kulak kepçesindeki erüpsiyonlar bir hafta içinde kayboldu ve yeni epitelizasyon başladı. Tedavinin dokuzuncu gününde; her iki vokal kord hareketlerinin normal olduğu izlendi, sağda fasyal perezisi HB derece 2 idi, öğürtü refleksi normal olarak değerlendirildi.

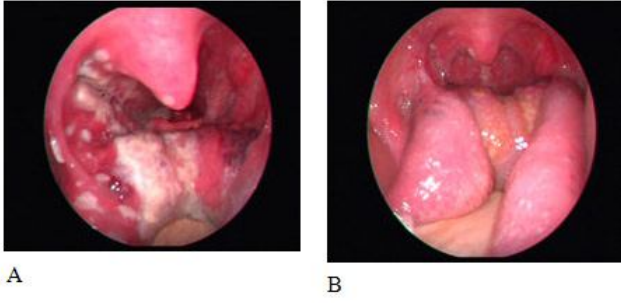
Erken dönemde hastanın odyogramında değişiklik olmazken, 3 ay sonra yapılan odyogramında saf ses ortalamasında 40db'lik bir iyileşme gözlemlendi ve fasyal fonksiyonları tama yakın iyileşmişti (HB Grade1).



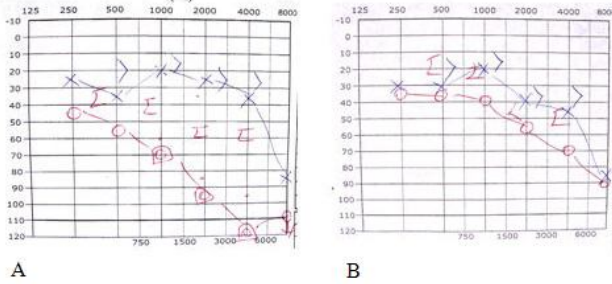
Resim 1: (a) Dış kulakta ve kulak yolu girişindeki herpes vezikülleri (b) Hastanın tedavi sonrası 9.günündeki görünümü



Resim 2: (a) Periferik tip fasyal paralizisi, birinci gün (b) Tedavi sonrası onbeşinci gün



**Resim 3:** (a) Oral kavite, orofarenks, hipofarenks ve larenksin sağ kısmını tutan herpetik erüpsiyonlar (b) Tedavinin beşinci günü boğaz muayenesi



**Resim 4:** (a) Hastanın işitme kaybı şikayetinin başladığı gün yapılan saf ses odyogramı (b) Tedavi sonrası üçüncü ay saf ses odyogramı

## TARTIŞMA

Ramsay Hunt Sendromu, akut periferik fasyal paralizinin Bell's paralizisinden sonra ikinci sık nedenidir<sup>2</sup>. RHS tanısını koyabilmek için şu üç kriterden ilk ikisinin mutlaka olması gerekmektedir: Fasyal parali, kulaktaki veziküler erüpsiyonlar ve vestibülokoklear disfonksiyondur<sup>6</sup>. RHS klasik olarak, bir-üç günlük ağrı, ateş ve halsizlik gibi prodromal dönem bulgularıyla başlar, fasyal sinirle bağlantısı olan 5, 9, 10. kraniyel sinirlerle 2, 3, 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 gelişir<sup>4,7</sup>. Veziküllerin oluşma zamanı prognostik olarak önem taşır. Yapılan bir çalışmada, kulakta oluşan veziküllerin %19.3'ü fasyal paraliziden önce, %46.5'i paraliyle eş zamanlı ve %34.2'si paraliziden sonra oluştuğu ve veziküllerin paraliziden önce görülmesinin fasyal parali prognozunu iyi yönde etkilediği ileri sürülmüştür<sup>8</sup>.

Bu tabloya sıklıkla bulantı, kusma, vertigo, nistagmus, kulak çınlaması ve işitme kaybı eşlik eder<sup>7</sup>. Olgumuzda da tarif edilen bölgelerin bir

çoğunda erüpsiyonlar izlenmiş olup fasyal parali erüpsiyonlardan sonra oluşması nedeniyle iyi bir prognostik gösterge olarak değerlendirilmiştir.

Bizim olgumuzda olduğu gibi, glossofarengeal ve vagal sinir tutulumu RHS'da nadiren görülür. Bu yayılımın mekanizması tam olarak bilinmemekle beraber, bazı yayınlarda larengofarengeal enfeksiyon sonrası larengofarenkste mukozal erozyon olması ve bu yolla 9, 10. kraniyel sinirlerin uçlarına VZV'nin mukozal yolla göç etmesi şeklinde açıklama getirilmiştir. İleri sürülen ikinci bir mekanizma ise 7. kraniyel sinir ile 9, 10. kraniyel sinirler arasında bulunan sinir anastomozları aracılığıyla bu yayılımın olduğu şeklindedir<sup>9</sup>.

RHS her yaşta görülebilmekle beraber, prevalansı 60 yaş üzerinde artar. Bu artışın 60 yaş üzerinde hücresel bağışıklık sistemiyle ilgili yetersizliklerin artmasıyla orantılı olduğu bildirilmiştir<sup>3</sup>. Bu hastalıkta yaşlı hastalarda prognoz kötüdür ve Diabetes Mellitus veya Esansiyel Hipertansiyon olması prognoz üzerine negatif etki yapar, bu nedenle kan şekeri ve kan basıncı regülasyonunun kontrolü önemlidir<sup>10</sup>. Bizim olgumuz 72 yaşında olup bu iki sistemik hastalığın ikisine de sahiptir.

Ramsay Hunt Sendromu'ndaki fasyal parali Bell's paraliziye göre daha ciddidir ve geri dönüşüm oranı daha düşüktür. Bell's paralizide hastaların %90'ı bir ay içinde içerisinde iyileşme gösterir, RHS'da ise fasyal fonksiyonlarda tam kayıp olan hastaların sadece %10'unda tam iyileşme olurken, tam olmayan kayıplarda bu oran yaklaşık olarak %66'dır<sup>2,11,12</sup>.

RHS'da en etkin tedavi yöntemi, varisella zoster virüslerinin replikasyonunu önlemeye yönelik antiviraller ile antiinflamatuvar ve antiödematöz etkileri nedeniyle sistemik steroidlerin kombine kullanılmasıdır. Asiklovir, valasiklovir, famsiklovir gibi antiviral ajanların özellikle ilk 72 saatte başlanması tedavinin etkinliği bakımından önem taşımaktadır<sup>7</sup>. Murakami ve ark. Ramsay Hunt sendromuna bağlı fasyal paralizinin tedavisinde acyclovir'le prednizonu birlikte kullanmış, tedaviye ilk 3 gün içinde başlanan hastalarda fasyal paralizinin tam iyileşme oranını %75, 7. günden sonra başlananlarda ise %30 bulmuşlardır<sup>13</sup>. Acyclovir tedavisinin hastalığın başlangıcından itibaren ilk 48 saat içinde verilmesi, ağrı ve veziküllere karşı etkinliği bakımından da son derece önemlidir<sup>4</sup>. Hastamızda, antiviral tedaviye kliniğimize başvurduğu, kabarcıkların çıkmasının 3. gününde steroid tedavisine ise sinir tutulumu izlenir izlenmez başlanmış olup tedaviye yanıtın çok hızlı ve iyileşmenin tama yakın olduğu görülmüştür.



Olgumuzu, Ramsay Hunt Sendromu'nda sık görülmeyen polikraniyel nöropatilerin fasyal paralizye eşlik etmesi, yaygın tek taraflı mukozal tutulum ve prognozu negatif yönde etkileyen Diabetes Mellitus, Hipertansiyon ve ileri yaş gibi faktörlerin bulunmasına rağmen zamanlaması iyi yapılmış kombine sistemik steroid ve antiviral tedaviye dramatik bir şekilde cevap vermesi nedeniyle paylaşmak istedik.

### KAYNAKLAR

1. Nobumitsu H, Naoaki Y, Naohito H, Hisanobu K, Shingo M, Kiyofumi G. Swelling of the Infratemporal Facial Nerve in Ramsay Hunt Syndrome. *Acta Otolaryngol* 2002 ; 122: 348–352.
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: 700-705
3. Meydan Ocak F.D, Tutar İ, Yıldırım A ve ark. Ramsay-Hunt Sendromlu Bir Olgu Sunumu: Elektrostimülasyonla Tedavi Edilen Periferik Fasyal Paralizi. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg* 2005 ; 51 (3): 111-113.
4. Yetişer S, Tosun F, Satar B, Özkaptan Y. Herpes Zoster Otitis Oral Asiklovir Tedavisi Sonuçları. *Otoskop* 2002 ; 1: 19-23.
5. Meher R, Varshney S, Gupta P, Srivostava RK. Herpes Zoster Oticus with Meniere's Syndrome Complex. *Internet J Ophthalmol Vis Sci*. 2006 ; 4 (2) p25
6. Balatsouras D. G , Rallis E , Homsioğlu E, Fiska A, Korres SG. Ramsay Hunt Syndrome in a 3-Month-Old Infant. *Pediatric Dermatology* Vol. 24 No. 1 34–37, 2007
7. Baba M, Seçkin D, Eryılmaz A, Gençay S. Atipik Seyirli Ramsay Hunt Sendromlu Bir Olgu. *Türkdern* 2006; 40 (Özel Ek B): B80-81.
8. Murakami S, Hato N, Horiuchi J et all. Clinical features and prognosis of facial palsy and hearing loss in patients with Ramsay Hunt syndrome. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*. 1996 Dec; 99 (12): 1772-9
9. Kim JH, Chung PW, Oh S et all. Ramsay Hunt syndrome complicated by a brainstem lesion. *Journal of Clinical Virology* 39 (2007) 332-325
10. Yeo SW, Lee DH, Jun B.C, Chang KH, Park YS. Analysis of prognostic factors in Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Auris Nasus Larynx* 2007; 34: 159-164
11. Mattox DE. *Clinical Disorders of the Facial Nerve: Cummings CW, Fredricson JM, editors. Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery. 3rd ed. St. Louise: Mosby-Year Book; 1998. 2767-2785.*
12. Tanyeri Y, Ünal R. Periferik Fasyal Paralizi. Ed Çelik O, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi, 1. basım İstanbul : Turgut Yayıncılık; 2002 : 271-278.
13. 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): 353-357.