



## OLGU SUNUMU

# RAMSAY HUNT SENDROMUNDA 10. KRANİYAL SİNİR TUTULUMU

Dr. Yezdan FIRAT, Dr. Yeşim DURGUN, Dr. M. Tayyar KALCIOĞLU, Dr. Erol SELİMOĞLU

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Malatya*

### ÖZET

Genikulat gangliondaki latent varisella zoster virüs enfeksiyonunun tüm fasiyal sinir boyunca reaktivasyonu sonucu Ramsay Hunt Sendromu oluşur. VII. kranial sinir parezisi veya paralizisi, sinir trasesi boyunca veziküller ve otalji sendromun major klinik bulgularıdır. Diğer kranial sinir tutulumları sık görülmemekle birlikte bazı olgularda bulunabilmektedir. Bu çalışmada 65 yaşındaki bayan hastada ipsilateral vokal kord paralizisinin eşlik ettiği Ramsay Hunt Sendromu bildirilmiştir. Laringeal veziküler lezyonların izlenmediği olguda ipsilateral hafif derecede sensörinöral işitme kaybı, fasiyal parali ve vokal kord paralizisi medikal tedavi ile düzelmiştir. Olgu güncel literatür eşliğinde tartışılmıştır.

*Anahtar Sözcükler: Ramsay Hunt Sendromu, Vokal kord paralizisi, Varisella zoster, VII. kranial sinir, X. kranial sinir*

### X. CRANIAL NERVE INVOLVEMENT IN RAMSAY HUNT SYNDROME

#### SUMMARY

Latent varicella zoster virus reactivation in geniculate ganglion through facial nerve route causes Ramsay Hunt Syndrome. Major clinical symptoms of this syndrome are facial nerve paresia or paralysis, vesicles on the sensory distribution areas of the nerve and otalgia. Other cranial nerve involvements are rare but possible. We reported a 65 year old lady with Ramsay Hunt Syndrome presented with ipsilateral vagus nerve paralysis. The patient had no mucosal vesicular lesions in the larynx. The mild sensory neural hearing loss, facial paralysis and vocal cord paralysis improved with medical treatment. The case was discussed with the relevant literature.

*Keywords: Ramsay Hunt Syndrome, Vocal cord paralysis, Varicella zoster, VII. Cranial nerve, X. Cranial nerve*

## GİRİŞ

Ramsay Hunt Sendromu (RHS), Varisella Zoster Virusü (VZV)'nün neden olduğu otalji, dış kulak yolunda herpetik veziküller ve fasiyal sinir tutulumuna bağlı parezi ya da paralizinin görüldüğü bir tablodur. Bu major bulgular dışında baş dönmesi, nistagmus, bulantı, kusma, üveit, keratit, subfebril ateş izlenebilir ve veziküller dış kulak yolu dışında orofarenks, hipofarenks, larinks, baş boyun bölgesi cildinde görülebilir. Hastalarda aynı zamanda retrokoklear nörosensöryel işitme kaybı gelişebilir ve multipl kranial sinir tutulumu olabilir. V., IX., X., XI., XII. kranial sinirlerin tutulduğu vakalar bilinmektedir<sup>1,2</sup>.

RHS, latent enfeksiyonun reaktivasyonudur. İmmün direnci azaltan hastalıkların varlığında, diabetes mellitus, malignite, travma, yaşlılık gibi durumlarda aktivasyon oluşur.

Bu nedenle RHS tanısı alan hastalarda reaktivasyona neden olan durum ortaya konmalıdır. Biz bu olgu ile; X. kranial sinir tutulumu olan RHS' lu bir olgu tanımladık. Literatürde az rastlanan bu olguda latent virüs enfeksiyonunu aktive eden nedenleri ve hastanın 6 aylık klinik seyrini bildirdik.

### OLGU SUNUSU

Altmışbir yaşında bayan hasta boğaz ağrısı, sol kulak ağrısı, işitme azlığı, yüzde asimetri şikayeti ile başvurdu. Hasta başvurduğunda 1 haftadır boğaz ve kulak ağrısı mevcuttu. Ağrıdan 2 gün sonra sol kulakta veziküllerin oluştuğu, vezikül oluşumundan 2 gün sonra da işitme azlığı, yüzde asimetri oluştuğu saptandı. Hastanın ses ile ilgili şikayeti mevcut değildi. Başvuru öncesi ve başvuru sırasında nefes darlığı veya solunum sıkıntısı saptanmadı. Fizik muayenede sol aurikulada veziküller izlendi, her iki dışkulak yolu ve timpanik membran doğal görünümde idi (Resim 1). Orofarenks hiperemik görünümde izlendi. House-Brackmann fasiyal parali evrelemesine göre evre-6 periferik tip fasiyal paralizisi mevcuttu (Resim 2A-2B) (Hastanın görüntülerinin bilimsel amaçlı kullanılabilmesi için hastadan yazılı onam formu alındı).

İletişim kurulacak yazar: Dr. Yezdan Fırat İzzet İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye, E-mail: yfirat@inonu.edu.tr

Gönderilme tarihi: 11 Ocak 2008, revizyonun gönderildiği tarih: 05 Şubat 2008, yayın için kabul edilme tarihi: 14 Mart 2008



Hastanın nefesli konuşması olduğu fark edildi. Hasta nefesli konuşmasını daha önce farketmediğini, muayene sırasında farkettiğini belirtti. Hastadaki bu bulgunun yeni olduğu hasta ve yakınları tarafından belirtildi. Yapılan endoskopik muayenede sol vokal kord addüktör paralizisi olduğu görüldü (Video 1). Paralizi dışında patolojik muayene bulgusu mevcut değildi. Özgeçmişinde hipertansiyonu, koroner arter hastalığı nedeni ile by-pass öyküsü ve diyabeti olan hastanın soygeçmişinde özellik yoktu.



Resim 1: RHS' lu olguda aurikula çevresindeki veziküller

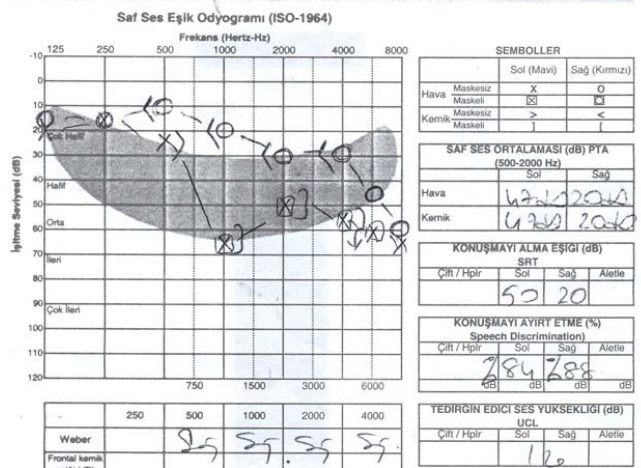


Resim 2: Olgunun A. istirahat halindeki, B. eforla yüz görünümü



Video 1

Yapılan hematolojik incelemelerde glukoz yüksekliği dışında anormal bir bulgu yoktu. VZV serolojik incelemesi yapılmadı. Odyolojik incelemede solda orta düzeyde yüksek frekansları tutan sensörinöral işitme kaybı saptandı (Resim 3). Kalorik testte kanal parezisi mevcuttu. Temporal kemik bilgisayarlı tomografi incelemesi normal olarak rapor edildi. Endokrinoloji ve kardiyoloji bölümleri ile yapılan konsültasyon sonrası hastaya intravenöz 1mg/kg prednisolon başlandı ve 2 günde bir 10 mg azaltılarak kesildi. Asiklovir intravenöz olarak başlandı ve 7 gün boyunca 5 x 800 mg olarak uygulandı. Hasta eş zamanlı olarak kardiyoloji bölümünün önerdiği antiiskemik tedaviyi aldı. Endokrinoloji bölümünce kan şekeri regülasyonu yapıldı ve insülin tedavisi verildi. Hastaya uygulanan steroid tedavisi nedeni ile yükselen kan şekeri takibe alınarak insülin tedavisi uygulandı. Endokrinolojik takibinde sorun yaşanmadı. Hastanın tansiyonu ilk günlerde yükselme eğilimi gösterdiği için antihipertansif dozu artırıldı. Doz artırılmasını takiben tansiyonu regüle oldu ve tedavi bitimine kadar kardiyolojik sorunu olmadı. Tedavi bitiminden 3 ay sonra yapılan kontrolde hastanın fasial paralizisi sekelsiz iyileşmiş, işitmesi normale dönmüştü. Fakat vokal kord paralizisi devam ediyordu. Tedavi bitiminden 6 ay sonra yapılan kontrolde vokal kord paralizisinin düzelmiş olduğu görüldü (Video 2). Hastaya iç kulağın kanlanması etkileyecek sistemik hastalıkların patolojinin tekrarına yol açabileceği, bu nedenle mevcut diyabet, hipertansiyon ve koroner arter hastalığı yönünden kontrol altında olması gerektiği anlatıldı.



Resim 3: Olguya ait saf ses odyogramda orta düzeyde yüksek frekansları tutan SNİK izlenmiştir.



Video 2

## TARTIŞMA

Bu olguda VII., VIII. ve X. kranial sinirler tutulmuş olup medikal tedaviden 3 ay sonra bulgular kısmen düzelmiştir. Tedaviden 6 ay sonra bulguların hepsi düzelmiştir. VII. kranial sinir tutulumu RHS' lu olguların %60 ile %90' ında mevcuttur, sensörinöral işitme kaybı %50, vertigo ise %30 oranında görülebilmektedir<sup>3</sup>. Bu olguda sensörinöral işitme kaybı olmasına rağmen vertigo oluşmamıştır. Fasiyal fonksiyonlarda tam kayıp olan hastaların sadece %10 unda tam iyileşme olurken, tam olmayan kayıplarda bu oran yaklaşık olarak %66' dır<sup>4</sup>. Bu olguda mevcut olan evre-6 paralizisi tedavi sonrası tam olarak düzelmiştir. Ayrıca bazı hastalarda V., VI., IX., X. kranial ve servikal sinir (II, III, IV) tutulumları da görülebilir<sup>5,6</sup>. Literatürde yer alan ve izole X. kranial sinir tutulumunun olduğu bir olguda fasiyal paralizisi, işitme kaybı ve mukozal lezyonlar bildirilmemiştir<sup>7</sup>. Literatürde yer alan bir başka olguda laringeal zoster enfeksiyonunun neden olduğu vokal kord paralizisine mukozal lezyonların eşlik ettiği bildirilmiştir<sup>8</sup>. İzole X. kranial sinir tutulumu olan olguda mukozal lezyonların olmayışı ve diğer olgudaki laringeal mukozal tutulum, mukozal lezyonların varlığının X. kranial tutulumunda tanıyı destekleyici bir bulgu olduğunu ve kesin tanı kriteri olamayacağını göstermektedir. Bizim olgumuzda laringeal veziküllere rastlanılmamıştır. İzole X. kranial sinir tutulumu nedeni ile vokal kord paralizisinin ayırıcı tanısında mutlaka RHS da akılda tutulmalıdır. Bu olguda görülen X. kranial sinir tutulumunun orta kulakta yer alan Arnold siniri yolu ile olabileceği düşünülmektedir. IX. ve X. kranial sinir tutulumu bu sendromda görülen bulgulardır ve tutulum sıklığı ile ilgili literatür bilgisi mevcut değildir. Polinöropati ile giden birçok RHS' lu olgu mevcuttur. Bu klinik

gidişin viral suç ve hastanın immün direnci ile ilgili olabileceği düşünülmeyle beraber bunu ispatlayacak pozitif bulgu mevcut değildir.

Ramsay Hunt sendromunda erken tanı ve erken dönemde tedavi, VII. kranial sinir ve diğer kranial sinirlerdeki irreversible patolojileri önlemede çok önemlidir<sup>7,8</sup>. Bu olgu ileri yaş, diabeti ve hipertansiyonu olmasına rağmen tamamen düzelmiştir. Literatürde RHS' da yaş, diabetes mellitus ve hipertansiyon kötü prognostik faktördür<sup>5,9</sup>. Bell paralizisi ve RHS' da prognostik faktörler incelenmiş olup Bell paralizisinde hiç prognostik faktör saptanmamıştır fakat RHS' da yaş, diyabet, hipertansiyon gibi hastalıkların kötü prognostik faktör olduğu bilinmektedir.. Varisella zoster virüsün asiklovire duyarlılığı herpes simpleks virüse göre daha azdır bu nedenle yüksek dozda ve intravenöz olarak verilmesi gereklidir<sup>2</sup>. RHS' da tedaviye steroid eklendiği için mevcut düzelmede asiklovirin tek başına etkisinin ne kadar olduğunu söylemek zordur. İntravenöz steroid tedavisinin oral steroid tedavisine göre maliyeti yüksektir. İntravenöz tedavinin oral tedaviye üstünlüğü gösterilemediği için oral steroid tedavisinin tercih edilmesi uygundur. Steroid olarak oral prednison 60 mg /gün 3-5 gün yeterlidir<sup>2,5,9</sup>. 1 mg/kg/gün 12 saat ara iki doza bölünmüş olarak iv prednison öneren yayınlar da mevcuttur. Bu olguda intravenöz tedavinin tercih edilmesinin sebebi hastanın oral ilaç alımındaki intoleransıdır. RHS da uygulanan asiklovir ve steroid kombine tedavisinin tek başına uygulanan steroid tedavisine belirgin üstünlüğü mevcuttur. Asiklovir RHS da vazgeçilemez bir tedavi seçeneğidir. Asiklovirin oral ya da intravenöz verilmesi prognozu değiştirmez fakat erken tedavi prognozu değiştirir. Fasiyal paralizinin geliştiği ilk 3 gün içerisinde başlanan tedavi ile komplet düzelme % 70 iken, 1 hafta ve sonrasında başlanan tedavide komplet düzelme % 30 dur<sup>2</sup>. Asiklovirin oral dozu 5x800 mg olmalıdır. Maksimal doz oral kullanımda 20 mg/kg dir. İmmün sistemi baskılanmış, düşkün hastalarda intravenöz tedavi tercih edilmeli, immün direnci normal olanlarda oral tedavi tercih edilmelidir. İntravenöz uygulamada doz 10-12 mg/kg, 3x1, 7-14 gün olmalıdır. İntravenöz uygulamanın bir diğer endikasyonu da multidermatomal tutulumdur. Genellikle izole dermatomu tutsada nadiren multidermatomal vakalara da rastlanmaktadır, bu vakaların prognozu izole vakalara göre daha kötüdür. Bu nedenle intravenöz asiklovir tedavisi tercih edilmelidir.

Literatürde mevcut metabolik durumu nedeni ile glukokortikosteroid verilemeyen bir olguda intravenöz asiklovire ek olarak steroid-olmayan-antiinflamatuvar ilaç (NSAID) verilmiş ve hastada



düzelme saptanmıştır<sup>10</sup>. Bu nedenle hastanın mevcut durumu glukokortikosteroidleri kullanmak için uygun değilse NSAID' ların da bir tedavi seçeneği olduğu akılda tutulmalıdır.

Erken başlanan tedavi en önemli prognostik faktör olduğu için RHS bir KBB acilidir. Hastalar hospitalize edilmeli ve tedavi başlanmalıdır. Bell paralizisine göre daha dejeneratif seyrettiği için tedaviye yanıt Bell paralizisinden daha kötüdür. Diabetes mellitus, hipertansiyon steroid kullanımını kısıtlayan hastalıklardır, fakat kontrendikasyon oluşturmazlar. Yakın takip ile DM ve HT olan hastalara steroid tedavisi verilebilir. DM veya HT hastadaki gidişi nedeni ile steroid verilemeyen olgulara mutlaka NSAİD' lar başlanmalıdır. Ağrısı fazla olan olgularda da NSAİD' lar faydalıdır, ağrıda narkotik analjezikler de kullanılabilir. Lezyonların lokal bakımı için ödem giderici solüsyonlar (Burrow solüsyonu), musluk suyu, kaşımı önleyici losyonlar kullanılabilir. Günde 4-6 defa 30-60 dakika uygulamak yeterlidir.

Ramsay Hunt Sendromunda fasiyal paralizinin tam olması, hastalarda esas şikayetin yüzde asimetri olmasına neden olmaktadır. Bu olgu sunumu ile; yüzde asimetri şikayeti olup, sesi ile ilgili hiçbir şikayeti olmayan bir olgu bildirilmiştir. Tek taraflı vokal kord paralizisinin kliniğinin hafif olmasının vakaların atlanmasına neden olabileceği düşünülmektedir. Bu nedenle RHS' lu olgularda tam bir KBB muayenesi ve endoskopik nazo-faringo-laringeal muayene yapılmalı, diğer tüm olası kranial sinir tutulumları araştırılmalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Balkany TJ, Ress BD: Infections of the external ear, Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, Krause CJ, Richardson MA, Schuller DE (Eds) : Otolaryngology Head and Neck Surgery. Third edition, Mosby Year Book Inc., St.Louis: 1998, s.2979-2986.
2. Kinishi M, Amatsu M, Mohri M, Saito M, Hasegawa T, Hasegawa S. Acyclovir improves recovery rate of facial nerve palsy in Ramsay Hunt syndrome., Auris Nasus Larynx. 2001;28:223-226.
3. Davis LE, Johnson LG. Viral infections of the inner ear: Clinical, virologic, and pathologic studies in humans and animals. Am J Otolaryngol 1983;4:347-362.
4. Akyıldız N. Periferik Fasiyal Paralizi. In: Akyıldız N, editor. Kulak hastalıkları ve mikrocerrahisi. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi; 2002. p. 261-329.
5. Baba M, Seçkin D, Eryılmaz A, Gençay S. Atipik seyirli Ramsey Hunt Sendromlu bir olgu. Türkderm Dergisi 2006;40B:80-81.
6. Aviel A, Marshak G. Ramsay Hunt syndrome: a cranial polyneuropathy. Am J Otolaryngol 1982;3:61-66.

7. Ohashi T, Fujimoto M, Shimizu H, Atsumi T. A case of isolated vagus nerve palsy with herpes zoster. Rinsho Shinkeigaku 1994;34:928-929.
8. Nishizaki K, Onoda K, Akagi H, Yuen K, Ogawa T, Masuda Y. Laryngeal zoster with unilateral laryngeal paralysis. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1997;59:235-237.
9. Yeo SW, Lee DH, Jun BC, Chang KH, Park YS. Analysis of prognostic factors in Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. Auris Nasus Larynx 2007;34:159-164.
10. Syal R, Tyagi I, Goyal A. Bilateral Ramsay Hunt syndrome in a diabetic patient. BMC Ear Nose Throat Disord 2004;4:3.