

RAMSAY HUNT SENDROMU

(İki olgu nedeniyle)

RAMSAY HUNTSYNDROME**Esen BEDER (*) Tuncay Hasip SÖZEN (**)** Ahmet ÜSTÜN (***)

Özet : Yazımızda Herpes zoster virusunun fasial sinirin birinci nöronu ganglion geniculi'yi tutması ile oluşan nadir görülen Ramsay Hunt Sendromlu iki olgu takdim edilmiştir.

Zusammenfassen : Zwei Fälle von Ramsay Hunt Syndrome, die mit Befallen des ersten Nervus facialis (Ganglion geniculi) durch Herpes Zoster Virus in Erscheinung trat, sind vorgestellt worden.

Giriş

Ramsay Hunt Sendromu, virütik periferik fasiyal sinir paralizilerinin en belirgin örneğini oluşturur. Ganglion Geniculi sendromu, Herpes zoster oticus isimleri ile de bilinir (4). 1907'de Ramsay Hunt tarafından tanımlanmış ve patojenezi ortaya konmuştur. Günümüze kadar yapılan çeşitli virolojik ve patolojik araştırmalar, Ramsay Hunt'un ileri sürdüğü varsayımı doğrulamıştır (1, 3).

Ramsay Hunt Sendromu nadir görülen bir hastalıktır. Bourgeon'e göre 206 zona olgusu içinde Herpes Zoster Oticus oranı % 0.5 olarak tesbit etmiştir. Devries'e göre ise periferik fasiyal sinir paralizilerinin % 8 e kadar ulaştığını, Cawthorne ve Peiterson da bu orana yakın bulgu tesbit etmiştir. Pietruski, Herpes zoster'e bağlı periferik fasiyal paralizisi oranını % 4 olarak saptamıştır (3, 8).

Vakaların genellikle ileri yaşlarda görüldüğüne dair yayınlar varsa da, genellikle yaş ve cins ayrımı olgularda belirli bir farklılık göstermemektedir (3, 5). Sendromun oluşumunda başlatıcı neden genel Herpes zoster oluşumunun aynı olup en önemlisi organizmanın genel direncinin kırılmasıdır. Çok önce geçirilen varicella enfeksiyonunun iyileşmesinden

(+) A.Ü. Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı Doçenti

(++) A.Ü. Tıp Fakültesi Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı Doçenti

(-++) A.Ü. Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı

sonra, nöroektodermik hücrelere spesifik bir DNA virüsü olan Herpes zoster virüsü tamamen elimine olmaz. Bir sensitif nöronda yerleşir. İmmünite savunmasında bir zayıflık oluştuğunda virus tekrar aktivite kazanır (I.)

B u l g u l a r

OLGU I : (Prot. No. 1780/1980) E.Y. 65 yaşında kadın.

Kliniğimize sağ periferik fasiyel paralizi, sağ kulak kepçesi ve boyunda döküntüler, krak ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Hastalığın halsizlik ve ateş yüksekliği ile başladığı, sağ kulağında şiddetli ağrı, kulak kepçesi ve boyunda döküntülerin olduğu, bu belirtileri izleyen ikinci günde yüzünün sağ tarafında paralizinin ortaya çıktığı tanımlandı.

Muayene bulguları :

Sağ kulak kepçesi ve servikal bölgede vezikülö-büllöz erüpsiyonlar görüldü. Otoskopik muayenede sağ dışkulak yolu arka duvarında da aynı döküntü yayılıyordu. Sağda periferik fasiyel sinir paralizisi vardı. Fasiyel sinirin klinik fonksiyonel muayenesinde 6/30 ve şiddetli hipotoni bulundu. Schirmer testi sağda 20 mm/5 dk., solda 40 mm/5 dk, elektrogustometrik eşik sağda 300 mikroamperin üstünde, solda ise 50 mikroamper idi. Sinir eksitabilite testinde sağda 6 mA, solda 3.5 mA uyarım eşiği saptandı. Odiovestibüler muayenede bilateral, simetrik nörosensorial tipte saf ses ortalaması 50 dB olan işitme kaybı dışında patoloji bulunmadı. Rütin laboratuvar tetkiklerinden Açlık kan şekeri % 180 mg. ın dışında tümü normal değerlerde idi.

OLGU 2 : (Prot. No. 7/1981) O.Y. 16 yaşında erkek.

Kliniğimize sağ periferik fasiyel paralizi, sağ dış kulak yolu ağzında ve dış kulak yolu arka duvarında veziküler döküntüler, kulak ağrısı, başdönmesi ve dengesizlik hissi yakınmaları ile başvurdu. Hastalığın halsizlik ile başladığını, sağ kulakta şiddetli ağrı ve kulak kepçesinde döküntülerin olduğu, bu belirtilerle birlikte yüzünün sağ tarafında paralizinin ortaya çıktığı ifade edildi. Hasta kliniğimize başvurduğunda periferik fasiyel sinir paralizisi 5 günlük idi.

Muayene bulguları :

Sağ kulak kepçesi konka bölümünde veziküler erüpsiyonlar görüldü. Otoskopik muayenede sağ dış kulak yolu arka duvarında da aynı vezi-

küler saptandı. Sağda periferik sinir paralizisi vardı. Fasiyel sinir klinik fonksiyonel muayenesinde metrisite 3/30, belirgin hipotoni bulundu. Schrimmer testi sağda 9 mm/5 dk., solda 20 mm/5 dk., elektrogustometrik eşik sağda 250 mA, solda 20 mA idi. Sinir eksitabilite testinde sağda 10 mA, solda 3 mA uyarım eşiği saptandı. Odiolojik muayenede işitme kaybı bulunmadı. Romberg testinde sağa düşme ve sağa vuran horizontal nistagmus bulundu.

Her iki olguda vazodilatatörler, antienflematuar ilaçlar vitaminler uygulandı. 21. günkü kontrolda klinik ve fonksiyonel olarak periferik fasiyel paralizinin sekelsiz olarak düzeldiği, vestibuler semptomların kaybolduğu saptandı.

T a r t ı Ő m a

Fasiyel sinir; motor, sensitif ve nörovegetatif fonksiyonları olan mikst bir sinirdir. Bu fonksiyonlardan birini tutan spesifik ajanpatojen, diğer fonksiyonların da bozulmasına neden olur. Böylece global bir periferik fasiyel paralizi gelişir. Herpes zoster virüsüne bağlı fasiyel paralizilerde de bu mekanizma söz konusudur (1).

Herpes zoster virüsü, fasiyel sinirin sensitif birinci nöronu oluşturan ganglion geniculi hücrelerinde yerleşmektedir. Anatomopatolojik çalışmalar olguların % 95 inde lezyonun ganglion geniculi seviyesinde olduğu gösterilmiştir. Selüler destriksiyon lenfoplazmositer reaksiyon ve ödeme neden olmaktadır. Ganglion geniculi ve birinci segmentteki ödem operatuar bulgularlada doğrulanmıştır. Aksonal dejeneresansın sekonder olduğu kabul edilmektedir (1,3). Bizim olgularımızdan da topografik testlerle ganglion geniculi'yi ilgilendiren lezyon saptanmıştır.

Zoster virüsünün yayılımı ve selüler dejeneresans, relatif immünite ile engellenmektedir. Mikroskopik arařtırmalar, ganglion hücrelerinin hepsinde aynı derecede destrüksiyon olmadığını göstermiştir. Bazı hücreler interferon sekresyonu ile viral enfeksiyona karşı koymaktadır. İmmüniter savunmadaki azalmanın derecesine bağlı olarak değişik klinik görünümler ortaya çıkmaktadır (1) :

Evre I : Sensitif sinir bölgesinde ağrı ve veziküller ile karakterizedir. Fasiyel sinire ait motor bozukluk yoktur.

Evre II : Otałı, Ramsay Hunt bölgesinde vezikülö-büllöz erüpsiyonlar ve periferik fasiyel sinir paralizisi vardır. En sık raslanılan klinik görünümdür.

Evre III, VII. ve VIII. sinirlerin birlikte tutulduğu klinik tablodur. Buna Sicard'ın Otitik Zonası adı da verilir.

Evre IV : Fasiyel sinir lezyonu ile birlikte lingual, bukkofarengial veya oksipito - servikal zonanın görülmesidir.

Birinci olgumuz Ramsay Hunt tarafından tanımlanan bu klinik evrelerden sonuncusuna uymaktadır. Fasiyel sinir lezyonu ile birlikte servikal zonada saptanmıştır. İkinci olgumuz ise VII. sinir lezyonu ile birlikte vestibuler bozukluklar nedeniyle «Sicard'ın Otitik Zona'sı»na uymaktadır.

Herpes zoster'e bağlı periferik fasiyal sinir paralizilerinde tedavi için değişik görüşler ileri sürülmüştür. Öncelikle medikal tedaviyi savunanlar olduğu gibi elektrodagnostik izleme ile paralizinin değerlendirilmesini ve sinirde önemli dejeneresans saptandığı anda cerrahi girişiminde yana olanlarda vardır. Burada yapılacak dekompresiyon operasyonunun ganglion geniculi loju ve petröz segmente yönelik olma gereği herkes tarafından kabul edilmektedir (2, 3, 5). Medikal tedavide kortizonun yeri tartışılmaktadır. Freyzs kortizon tedavisinde virus yayılım sonucu ensefalit ve menengoensefalite neden olunduğu bir vak'asında müşahede etmiştir. Buna karşı Bremond ve arkadaşları Herpes Zoster keratiti dışında steroid tedavisinin yapılabildiğini bildirmektedirler. Chourard ise daha tedbirli davranarak streoid tedavisinin hastalığın ikinci haftasında kullanılabileceğini önermektedir (1, 2, 3, 8).

Son senelerde bulunan yeni antiviral ajanlar Herpes zoster vakalarında kullanılmaya başlamıştır. Bunlardan Acyclovir (ZOVİRAX) ın virusun intraselüler gelişmesini ve virusun intraselüler multiplikasyonunu vucut hücrelerine zarar vermeden önlediği ileri sürmektedirler. Acyclovir viral DNA polimeraz enzimini inhibe ettiği bunun yanında normal doku hücrelerinin aynı enzimini çok az etkilediği saptanmıştır. İlaç sistemik olarak kullanıldığı gibi Herpetik keratitlerde topikal olarakta kullanılmaktadır (6, 7).

1. BREMOND, G., GARCIN, M., MAGNAN, J., PECHE - GOURG, F., ACOTTO, J. : Les effets du virus Herpes - Zoster le nerf facial (a propos de 23 observations). Ann. Oto - Laryng. (Uaris) 95 : 240 - 248, 1978.
2. CHOUARD, DEJEAN, MEYER, FISCH, PIETRNSKI, PULEC, STERKERS, PIALOUX, MAGUENAUER : Table ronde : Paralysies faciales ischémiques et virales. Revue de Laryngologie. 100 : 287-302, 1979.
3. CHOURARD, Ch., CHARACHON, R., MORGON, A., CATHALA, H.P. : Anatomie, pathologie et chirurgie du nerf facial, Masson et Cie, pp 167-169, Paris 1972.
4. GORLIN, G.J., PINDBORG, J.J. Syndromes of the Head and Neck, Mc Grav - Hill Book Company, P 236, New York 1964.
5. KATIRCIOĞLU, S., SUNAY, T. Herpes zoster oticus'a bağı bir fasiel paraliz vakası. Türk Otorinolarenoloji Arşivi, 15 : 67-72, 1977
6. Lietman P. S. Acyclovir Clinical pharmacology. The Am. J. of Medicin (Acyclovir symposium). 73 : 193-195, 1982.
7. MEER, J. W. M., VERSTEEG, J. : Acyclovir in Severe Herpes virus infections. The Am. J. of Medicin (Acyclovir Symposium) : 73, 271-274. 1982
8. PIETRUSKI, J. : Le traitement medical et chirurgical de la paralysie faciale zosterienne. Revue de laryngologie, 100 : 313-315, 1979.