

RAMSAY HUNT SENDROMU

Dr. Ziya CENİK, Dr. Bedri ÖZER, Dr. Ersin BULUN
S.Ü.T.F. KBB Anabilim Dalı

ÖZET

Ramsay Hunt sendromu Varicella zoster virüsünün neden olduğu nadir görülen bir enfeksiyon hastalığıdır. Kliniğimizde yatırılarak tedavi edilen bir hasta nedeniyle hastalığın klinik ve tedavisi literatür verileri ile birlikte gözden geçirildi.

Anahtar Kelime: Ramsay Hunt sendromu.

SUMMARY

Ramsay Hunt Syndrom

Ramsay Hunt syndrom caused by Varicella zoster virus; is a rare infectious disease.

In this article we present a patient who had Ramsay Hunt syndrome and revieved with reference values.

Key Word: Ramsay Hunt syndrom.

GİRİŞ

Ramsay Hunt sendromu; ilk kez 1907 yılında tanımlanan, bugün Herpes Zoster oticus yada Herpes Zoster cephalicus diye de isimlendirilen Varicella zoster virüsünün neden olduğu bir enfeksiyon hastalığıdır (1).

Başlıca belirtileri; 1- Dış kulak yolu ve auricula çevresinde ağrı ve döküntü, 2-Fasyal paralizi, 3-Tinnitus, işitme kaybı ve vertigo'dur. Hastalığın hafif ve orta şiddetteki seyrinde herhangi bir nörolojik bulgu tesbit edilmemektedir, ancak daha şiddetli seyr eden formlarda ağır vestibüler fonksiyon kaybı ve ilaveten viral ensefalit tablosu görülebilmektedir.

Ramsay Hunt sendromunda cilt döküntülerinin dağılımı enfeksiyonunun yerleştiği sensoryal afferent liflerin inverve ettiği sahalaradır. Fasyal sinir turunkusu ile ilişkili diğer kranial çiftlerden V, VIII, IX, ve X ayrıca 2., 3., 4. servikal pleksustan çıkan servikal sinirlerde de tutulum olabilir. Bunun sonucunda boyunda omuzlara inebilen veziküller izlenmekte bazen oral kavite, dil ve larenks mukozasında da herpetik veziküllere rastlanabilmektedir.

Herpes Zosterde tedavi klasik Bell paralizide olduğu gibidir, ancak ondan farklı olan yönü ağrı ve veziküllerin, vestibüler semptomların kontrolüdür. Bu amaçla son zamanlarda Aciclovir ve Viderabine gibi spesifik antiviral ajanlar ve bunların herpetik virüs enfeksiyonlarındaki tedavi değeri üzerine

araştırmalar yapılmaktadır. Burada bir vaka nedeniyle nadir görülen bu hastalıkta Aciclovir tedavisinin değeri, hastalığın genel tedavi prensipleri literatür verileri ile birlikte gözden geçirildi.

VAKA TAKDİMİ

20 yaşında bayan Y.A. Mayıs 1991 tarihinde son 24 saatte başlayan sol dış kulak yolunda ağrı, cilt döküntüsü ve sol fasyal parezi bulguları ile polikliniğimize müracaat ederek yatırıldı.

Hastanın çekirilen temporal kemik radyolojik tetkiklerinde patoloji tesbit edilmedi. İşitme kaybı yoktu. Hastada ikinci günden itibaren sol periferik fasyal paralizinin tamamen yerleştiği, dış kulak yolu ve auriculada ağrı ve veziküllerin arttığı dikkati çekti (Resim 1). Sol kulakta işitme azlığı ile birlikte vertigo, bulantı, kusma, sağa horizontal nistagmus gibi vestibüler iritasyon bulguları ortaya çıktı. Bu semptomlar 3. günde hastanın hareketlerini büyük ölçüde engelledi.

İşitme kaybı için yapılan odyometrik muayenede sol kulakta 40 dB. ortalama nörosensoryal işitme kaybı tesbit edildi (Tablo I). Yaptırılan fasyal sinir topografik testlerinde Schirmer solda negatif, stapes refleksi cevap alınmadı. Fasyal sinir EMG tetkikinde solda akut dönem fasyal paralizi, elektronörografik tetkikinde kısmi denervasyon potansiyelleri alındı.



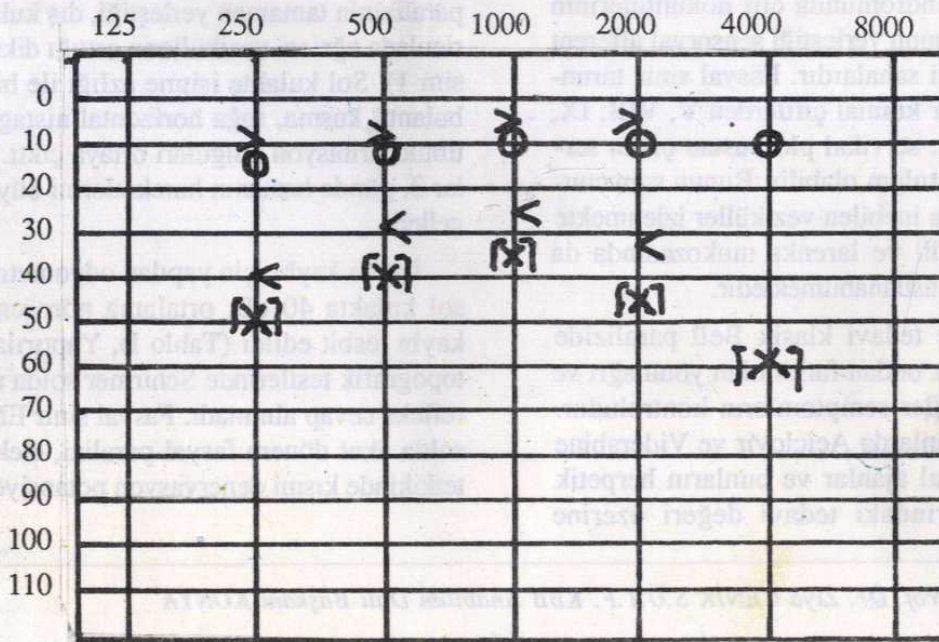
Resim 1: Aurikulada herpetik döküntüler.

Hastaya yatışının ilk gününden itibaren Ramsay Hunt sendromu tanısı konularak tedaviye alındı. Bu amaçla vazodilatatör, antienflamatuar, antihistaminik, B grubu vitamin ile birlikte vestibüler semptomların kontrolü amacıyla antiemetik ve sedatifler eklendi. Klasik Bell paraliziden farklı olarak steroid gurubu ilaç verilmedi.

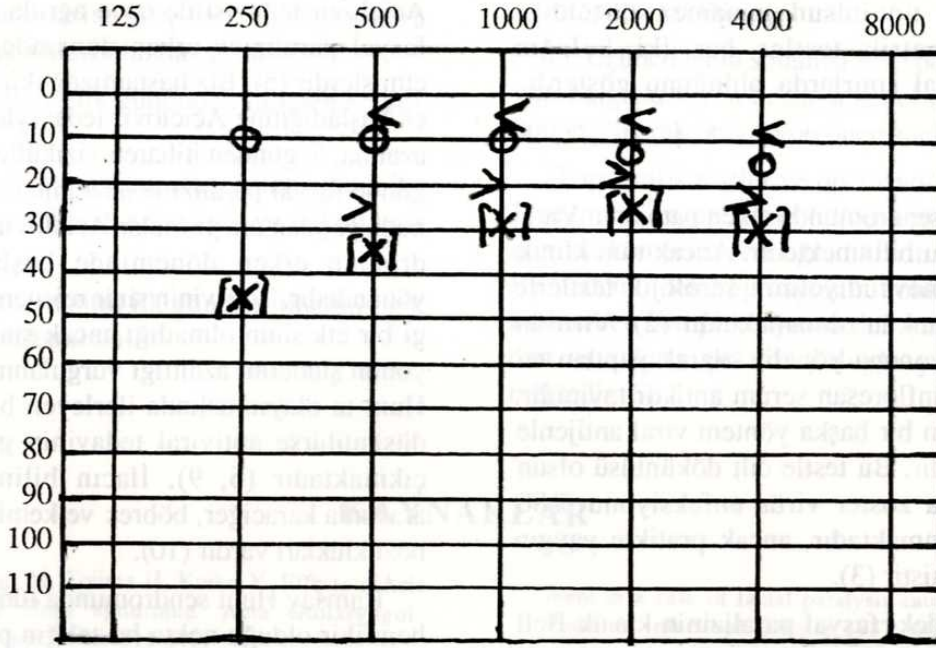
Hastalığın ikinci gününden itibaren antiviral tedav

vi başlandı. Bu amaçla Aciclovir 25 mgr/kg/gün total doz olarak 5 eşit miktara bölünerek oral tablet şeklinde verildi. Ayrıca dış kulak yolu ve aurikuladaki döküntüler steril şartlarda alkol ile temizlendikten sonra günde iki kez ince bir tabaka halinde Aciclovir pomat tatbik edildi. Periferik fasyal paralizilerin önemli bir komplikasyonu olan Lagoftalmik keratit in önlenmesi amacıyla göz kliniğince terapötik kontakt lens tatbik edildi.

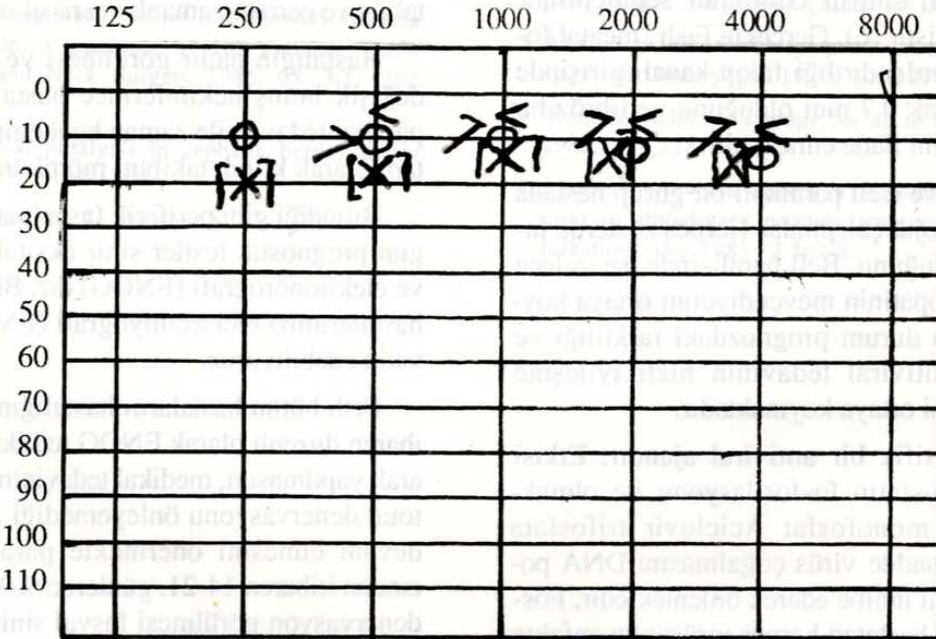
Tablo I: Üçüncü gün saf ton odyogram.



Tablo II: Onuncu gün saf ton odyogram.



Tablo III: Otuzuncu gün saf ton odyogram.



Hastamızda 5. günden itibaren ağrı şikayeti kayboldu. Altıncı günde dış kulak yolu ve aurikuladaki veziküllerde ve vestibüler semptomlarda gerileme başladı. Yedinci günde Aciclovir tedavi kesildi. Onuncu günde herpetik erüpsiyonlar ve vestibüler iritasyon bulguları kayboldu. Yapılan odyometrik incelemede sol kulaktaki nörosensoryal kaybın 20 dB.

ortalamaya gerilediği izlendi (Tablo 2).

Hastalığın 17. gününde periferik fasyal paralizi bulgularında gözle farkedilen gerileme başladı. Yirminci günde yaptırılan fasyal sinir EMG tetkikinde öncelikle frontal adaleden başlayan rejenerasyon potansiyelleri tesbit edildi. Hastada 25. günden itibaren fasyal paralizi büyük ölçüde düzelmişti. Bir ay sonra

yapılan kontrol muayenelerinde fasyal paralizinin işitme kaybı ve tinnitusun tamamen düzeldiği görüldü. Odyometrik testler her iki kulağın işitmesinin normal sınırlarda olduğunu gösterdi (Tablo 3).

TARTIŞMA

Ramsay Hunt sendromunda etken patojenin Varicella zoster olduğu bilinmektedir. Ancak tüm klinik vakalarda virüs mevcudiyetinin serolojik testlerle doğrulanması mümkün olmamaktadır (2). Virüsün erken identifikasyonuna yönelik olarak yapılan en sağlıklı test immünfloresan serum antikor tayinidir. Tanıyı destekleyen bir başka yöntem viral antijenle yapılan deri testidir. Bu testle cilt döküntüsü olsun olmasın Varicella zoster virüs enfeksiyonu %80 oranında doğrulanmaktadır, ancak pratikte yaygın kullanıma girmemiştir (3).

Herpes zosterdeki fasyal paralizinin klasik Bell paralizisine göre daha uzun bir iyileşme zamanı, şiddetli ağrısı ve sekel bırakma oranının yüksekliği bilinmektedir (4, 5). İntraoperatif evoked EMG tetkikleri patolojinin sinirin labirenter segmentinde olduğunu göstermiştir (6). Gerçekte Fish "meatal foramen" olarak isimlendirdiği falop kanalı girişinde kanal çapının ancak 0.7 mm olduğunu ve fibröz bir halka ile çevrildiğini ifade etmektedir.

Ramsay Hunt ve Bell paralizili bir grup hastada yapılan histopatolojik çalışmalar Herpes zosterde infiltratif nöritis olduğunu, Bell paralizinde ise sadece ödematöz bir nöropatinin mevcudiyetini ortaya koymuştur (7, 8). Bu durum prognozdeki farklılığı ve aynı zamanda antiviral tedavinin hızlı iyileşme üzerindeki önemini ortaya koymaktadır.

Aciclovir spesifik bir antiviral ajandır. Etkisi Aciclovir monofosfatın fosforilasyonu ile olmaktadır. Aciclovir monofosfat Aciclovir trifosfata çevrilmekte, bu madde virüs çoğalmasını DNA polimeraz aktivitesini inhibe ederek önlemektedir. Fosforilasyon olayını başlatan herpes virüsünün enfekte ettiği hücrede mevcut, vürüse kodlu tiamin-kinaz enzimidir (1).

Aciclovir tedavisinin klinikte Varicella zoster ve Herpes simplex enfeksiyonlarında özellikle ağrı ve döküntünün kontrolündeki etkinliği değişik çalışmalarda vurgulanmıştır (1, 9).

Ivarson ve arkadaşları 12 yaşında bir kız çocuğunda tespit ettikleri Herpes zoster oticusu kli-

nik tanının ikinci gününden itibaren uyguladıkları Aciclovir tedavisi ile önce ağrıda azalma, bilahare fasyal paralizide erken dönemde gerileme tesbit etmişlerdir (5). Biz hastamızda ikinci günden itibaren başladığımız Aciclovir tedaviyle 5. günde ağrıda azalma, 6. günden itibaren viziküllerde gerileme, 17. günde fasyal paralizide düzelme tesbit ettik. Bu konuda yapılan araştırmalar Aciclovir tedavisinin sendromun erken döneminde başlaması gerektiği yönündedir. Tedavinin sinir rejenerasyonuna herhangi bir etkisinin olmadığı ancak sinirdeki dejenerasyonun şiddetini azalttığı vurgulanmaktadır. Ramsay Hunt ta olayın aslında ilerleyen bir nöritis olduğu düşünülürse antiviral tedavinin gerekliliği ortaya çıkmaktadır (6, 9). İlacın bilinen yan etkileri arasında karaciğer, böbrek ve kemik iliği fonksiyon bozuklukları vardır (10).

Ramsay Hunt sendromunda tüm araştırmacıların hemfikir olduğu nokta hastalığın prognozunun klasik Bell paralizisine oranla daha kötü olduğudur. Bu konu hastalığın medikal tedavisi ile birlikte cerrahi yönünü de gündeme getirmektedir. Acaba prognozun takibi ve cerrahi zamanlama nasıl olmalıdır?

Hastalığın nadir görülmesi ve çoğu kez tanıda değişik branş hekimlerince hastaların klasik Bell paralizisi tedavisi ile zaman kaybetmesi, bu hastaların tam olarak klinik takibini mümkün kılmamaktadır.

Bilindiği gibi periferik fasyal paralizilerde en uygun prognostik testler sinir eksitabilite testi (NET) ve elektronörografi (ENOG) dir. Biz klinik şartlarda hastalarımızı elektromiyografi (EMG) ve ENOG ile takip edebiliyoruz.

Fish bütün hastaların hastalığın ilk gününden itibaren düzenli olarak ENOG tetkiklerinin günlük olarak yapılmasını, medikal tedavinin fasyal adalelerde total denervasyonu önleyemediği ana kadar takibin devam etmesini önermekte paralizinin başlangıcından itibaren 14-21. günlerde %90 veya daha fazla denervasyon görülmesi fasyal sinir dekompresyonu için endikasyon doğurur demektedir (6). Hastada ideal dekompresyon zamanının %90-95 arası denervasyon anı olmakla birlikte %95 den fazla denervasyon gösteren hastaların da çok küçük bir olasılıkla düzelebileceğini vurgulamaktadır. %100 denerve hastalarda klinik 3 haftadan daha eski ise cerrahi dekompresyonun yararının olmayacağını ifade etmektedir. Cerrahi bir müdahalenin her vakada prognozu %25'den %90'a kadar değişen oranlarda iyi-

leştirdiğini savunmaktadır (6).

Özetle; Bell paralizisine göre daha kötü prognoza sahip Ramsay Hunt sendromunda hastalar,

1. Klinik bulguların ilk gününden itibaren hospitalize edilmesi,
2. Vazodilatatör, antiinflamatuvar, antihistaminik, B gurup vitamin, gereğinde antiemetik ve sedatiflerin yanısıra,
3. Antiviral bir terapötik ilk günden itibaren oral ve topikal olarak başlanılmalı,

4. İlk günden itibaren sinir eksitabilite ve ENOG ile prognoz takibi yapılmalı,

5. Üçüncü hafta sonunda %95'den fazla denervasyon bulgusu veren hastaya genel durumu, yaşı göz önüne alınarak operasyon önerilmelidir.

Topografik testler ve operasyon bulguları sinirin I. segment ve özellikle fallop kemik kanal başlangıcında kompresyona uğradıklarını göstermiştir (6). Bu nedenle dekompresyonun kohlear ve vestibüler muhtemel komplikasyonlardan sakınılması açısından orta kafa çukuru yoluyla yapılması önerilmektedir (6).

KAYNAKLAR

1. Inamura H, Aoyagi M, Tojima H, Koike Y. Effects of Aciclovir in Ramsay Hunt syndrome. Acta Otolaryngol (Stockh) 1988; Suppl, 446: 111-113.
2. Smith MD, Scott GM, Rom S, Patou G. Herpes simplex virus and facial palsy. Journal of Infection 1987; 15: 259-261.
3. Robillard RB, Hilsinger RL, Adour KK. Ramsay Hunt facial paralysis: Clinical analyses of 185 patients. Otolaryngology Head and Neck Surgery 1986; 95: 3(I): 292-297.
4. Devriese PP. Facial paralysis in cephalic herpes zoster. Ann Otol 1968; 77: 1101-1119.
5. Ivarsson S, Andreasson L, Ahlfors K. Aciclovir treatment in a case of facial paralysis caused by Herpes zoster. Pediatric Infectious Disease 1987; 6(I): 84.
6. Fish U, Mattox D. Microsurgery of the Skull base. New York: Thime Medical Publishers Inc, 1988: 468.
7. Proctor B, Corgyll DA, Proud G. The pathology of Bell's palsy. Trans Am Acad Ophthalmol Otol 1976; 82: 70-80.
8. McGovern FH. Corda tympani neurectomy for Bell's palsy. Arch Otolaryngol 1970; 92: 189-190.
9. Bean B. Aciclovir therapy for acute herpes zoster. Lancet 1982; 11: 118-121.
10. Bean B. Adverse effects of high-dose intravenous Aciclovir in ambulatory patients with acute herpes zoster. J Infectious Dis 1985; 2:362-5.