



Arzu Karataş,
Özgül Muştu Koryürek,
Nermin Boyraz,
H.Meral Ekşioğlu

Ramsay Hunt Sendromlu Bir Çocuk Olgu

Ramsay Hunt Syndrome in a Child Case

Özet

Herpes zoster otikus veya herpes zoster sefalikus olarak da bilinen Ramsay-Hunt Sendromu (RHS); periferik fasiyal paralizi, auriküler kanal ve/veya aurikulada bazen de dilde, sert damakta, deri lezyonları ve kohleovestibüler semptomların izlendiği nadir bir hastalıktır. RHS, çocukluk çağına nadir bir hastalıktır. Erken tanı ve antiviral tedavi periferik sinir paralizisinde daha yüksek iyileşme oranlarıyla ilişkilidir. Periferik sinir felci, eritem, veziküler lezyonlar ve/veya kulak ağrısı ile başvuran çocuklarda ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Burada ilk semptomu kulak ağrısı ve yüz felci olan, takiben kulak sayvanı, dış kulak yolunda veziküler lezyonları ortaya çıkan, oral steroid ve antiviral tedaviyle sekelsiz iyileşen bir çocuk hasta sunuldu.

Anahtar kelimeler: Fasiyal paralizi, çocukluk çağı, Ramsay Hunt sendromu, Varisella zoster virüs

Abstract

Ramsay-Hunt Syndrome (RHS) is a rare disease characterized by peripheral facial paralysis, cochleovestibular symptoms, skin lesions in the auricular canal and/or in the auricula and rarely skin lesions in the hard palate. The disease is also known as Herpes zoster oticus or herpes zoster cephalicus. Early diagnosis and antiviral treatment of peripheral nerve paralysis associated with higher rates of improvement. RHS, which is a rare disease in children should be considered in the differential diagnosis in children presenting with peripheral nerve palsy, erythema, vesicular lesions and/or ear pain. Here we presented a child case in which the first symptom was ear pain and facial palsy, followed by vesicular lesions in the ear pinna, and in the external auditory meatus. The patient recovered without squela of oral steroids and antiviral therapy.

Key words: Facial paralysis, in children, Ramsay Hunt syndrome, Varisella zoster virus

Ankara Eğitim ve Araştırma
Hastanesi,
Dermatoloji Anabilim Dalı,
Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Özgül Muştu Koryürek
Ankara Eğitim ve Araştırma
Hastanesi,
Dermatoloji Anabilim Dalı,
Ankara, Türkiye
E-posta: ozgul-mustu@hotmail.com
Geliş Tarihi/Submitted: 02.01.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 01.12.2012

Giriş

Herpes zoster otikus veya herpes zoster sefalikus olarak da bilinen Ramsay-Hunt Sendromu (RHS); periferik fasiyal paralizi, auriküler kanal ve/veya aurikulada bazen de dilde, sert damakta deri lezyonları ve kohleovestibüler semptomların izlendiği nadir bir hastalıktır. Hastalık primer enfeksiyon sonrasında genikülat ganglionda latent kalmış Varisella zoster virus'un (VZV) reaktivasyonu ile ortaya çıkar. RHS, çocukluk çağına nadir bir hastalıktır. Periferik sinir felci, eritem, veziküler lezyonlar ve/veya

kulak ağrısı ile başvuran çocuklarda ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Erken tanı ve antiviral tedavi, periferik sinir paralizisinde daha yüksek iyileşme oranlarıyla ilişkilidir (1). Bu olgu bildirisinde ilk semptomu kulak ağrısı ve yüz felci olan, takiben kulak sayvanı, dış kulak yolunda veziküler lezyonları ortaya çıkan, oral steroid ve antiviral tedaviyle sekelsiz iyileşen bir çocuk hasta sunuldu.

Olgu Sunumu

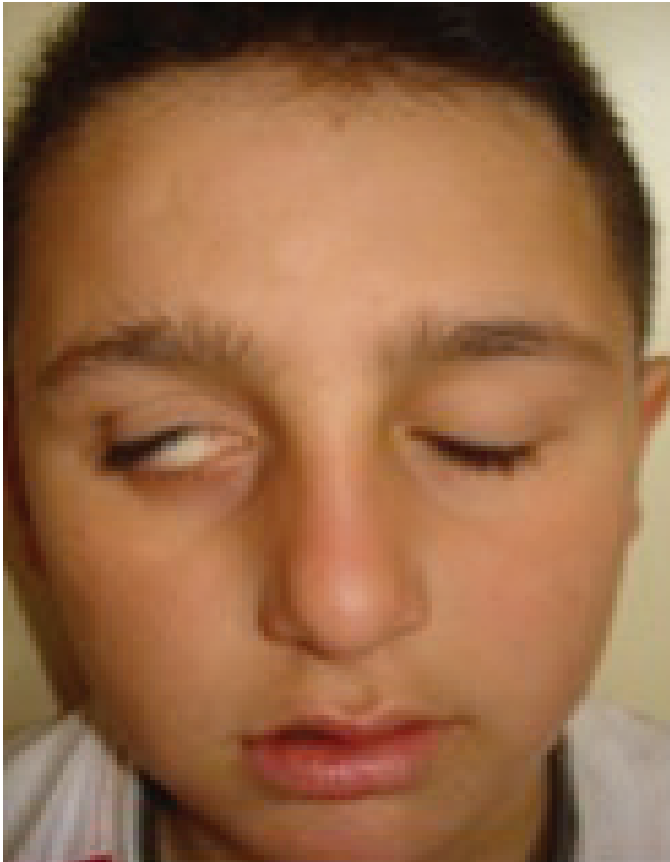
On bir yaşındaki erkek hasta, 1 haftadır var olan ateş, boğaz ağrısı, kulak ağrısı ve

kulak altında şişlik şikayetleriyle Kulak Burun Boğaz Kliniği'ne başvurmuş. Akut otitis media tanısıyla hastaya oral antibiyotik tedavisi başlanmış. Bir hafta sonra kontrole gelen hastanın nörolojik muayenesinde sağ gözünü tam kapatamadığı ve nazolabiyal oluğun silindiği farkedilmiş (Şekil 1). Hastaya fasiyal paralizi tanısı konularak oral steroid tedavisi başlanmış. Tedavinin ikinci gününde kulak içinde oluşan ağrılı, içi su dolu kabarcıkları nedeniyle hasta kliniğimize danışıldı. Diğer sistem muayeneleri normal olan hastanın nörolojik muayenesinde; sağ taraf yüz kaslarında güçsüzlük mevcuttu. Dermatolojik muayenesinde; sağ kulak içinde eritemli ve ödemli zeminde gruplaşma eğiliminde çok sayıda veziküler lezyonları mevcuttu (Şekil 2). Hastaya RHS tanısı konularak, tedaviye 1 hafta boyunca intravenöz asiklovir 10mg/kg/gün eklendi. Hastanın takiplerinde önce 3 hafta içinde kulak içindeki lezyonları, 6 hafta sonra da fasiyal paralizi tamamen düzeldi.

Tartışma

Herpes zoster enfeksiyonları içerisindeki sıklığı %1 olan RHS, ilk kez 1907 yılında Ramsay Hunt tarafından tanımlanmıştır (2). RHS, primer enfeksiyondan sonra genikülat ganglionda latent kalan virüsün herhangi bir nedenle (yaşlılık, immünsüpresif ilaç kullanımı ve asosiy hastalıklar) VZV'ye spesifik hücreli immünitenin zayıflaması sonucu, virüsün reaktivasyonu ile ortaya çıkan, kranial bir polinöropatidir (3). RHS tanısı; fasiyal paralizi, kulaktaki veziküler erüpsiyonlar ve sekizinci sinir tutulumuna bağlı gelişen vestibülokohelear disfonksiyon

bulgularından en az ikisinin varlığında konulabilir (4). 4 RHS, travmatik olmayan periferik fasiyal sinir paralizisinin en sık ikinci nedenidir. Yüz felci nedeniyle başvuran erişkinlerde RHS sıklığı %18.1 iken, bu sıklık 6 yaşından daha küçük çocuklarda %10.5; 6 yaşından büyük çocuklarda ise %24.3 olarak saptanmıştır (5). Klasik RHS de hastalık seyri 1-3 günlük prodromal semptomları takiben, dış kulak, timpanik zar veya dilin 2/3 ön kısmında veziküllerin gelişimi ve başlangıçtan 2 hafta sonra yüz felcinin ortaya çıkmasıdır (6). Bununla birlikte veziküller; erişkinlerin 1/3'ünde, on altı yaşından küçük çocukların yarısında, yüz felcinden sonra ortaya çıkar. Sekizinci kranial sinir tutulumuna bağlı gelişen çınlama, duyma bozukluğu ve vertigo gibi semptomlar, çocuklarda erişkinlerden daha nadir görülür (5). Bell's paralizi, fasiyal paralizilerin en sık nedeni olup, akut başlangıçlı, kısa süreli, idiopatik bir paralizi çeşididir. RHS'deki fasiyal paralizi, Bell's paralizisine göre daha ciddidir ve geri dönüşüm oranı daha düşüktür (7). Bell's paralizisinde hastaların %85'i bir ay içerisinde kendiliğinden iyileşme gösterir (8). RHS'de ise fasiyal fonksiyonlarda tam kayıp olan hastalarda bu oran daha düşüktür (7). Hato ve arkadaşları retrospektif derlemesinde RHS' li erişkinlerde tam düzelme oranını %49, on altı yaş altındaki çocuklarda %78 olarak bildirmiştir (9). Her ne kadar yapılmış kontrollü randomize çalışmalar olmasa da retrospektif çalışmalar ve vaka raporları, steroid ve antiviral tedaviye ne kadar erken başlanırsa tedavi sonuçlarının o kadar yüz güldürücü olduğuna işaret etmektedir. RHS hastalarının klinik gidişatının incelendiği büyük bir retrospektif çalışmada tam



Şekil 1. Hastanın nörolojik muayenesindeki sağ taraf yüz kaslarındaki güçsüzlüğü ve sağ gözünü kapatamaması



Şekil 2. Hastanın sağ kulak içindeki eritemli ve ödemli zeminde gruplaşma eğiliminde çok sayıda veziküler lezyonları

iyileşme, sinir uyarılabilirlik testi ve eğer kayıp varsa duyma testi ile değerlendirilmiştir. Prednizon ve asiklovir tedavisine, hastalığın ilk 3-5 gününde başlananlarda tam iyileşme oranı %75 iken; 3-7 günde tedaviye başlananlarda bu oran %48, 7; günde başlananlarda ise %30 olarak bildirilmiştir (10).

Sonuç

Diğer zona vakaları gibi daha çok ileri yaşlarda ve immünsüprese hastalarda sık görülse de RHS, sağlıklı çocuk hastalarda da karşımıza çıkabilmektedir. Çocuk hastalarda, bu vakada olduğu gibi periferik fasiyal paralizi ve veziküllerin çıkışı klasik RHS'den farklı olabilir. Hastalıkta erken tanı ve tedavi, klinik gidişatı fazlasıyla etkiler. RHS tanısının atlanmaması ve erken tedavi fırsatının yakalanarak komplikasyonların en aza indirilmesi için, travmatik olmayan fasiyal paraliziyile gelen her hastada vezikül çıkışının dikkatle sorgulanması ve muayenenin hastanın oral mukozasını, dilini, dış kulak yolunu ve kulak sayvanını da içermesi önemlidir.

Kaynaklar

1. Martinez Oviedo A, Lahoz Zamarro MT, Uroz del Hoyo JJ. Ramsay-Hunt syndrome. *An Med Interna* 2007;24:31-4.
2. Asnis DS, Micic L, Giaccio D. Ramsay Hunt syndrome presenting as a cranial polyneuropathy. *Cutis* 1996;57:421-4.
3. Whitley RJ. A 70-year-old woman with shingles: Review of Herpes Zoster. *JAMA* 2009;302:73-80.
4. Balatsouras DG, Rallis E, Hamsioglou E, et al. Ramsay Hunt syndrome in a 3-month-old infant. *Pediatr Dermatol* 2007;24:34-7.
5. Sweeney CJ, Gildea DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:149-54.
6. Aviel A, Marshak G. Ramsay Hunt syndrome: a cranial polyneuropathy. *Am J Otolaryngol* 1982;3:61-6.
7. Yeo SW, Lee DH, Jun BC, et al. Analysis of prognostic factors in Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Auris Nasus Larynx* 2007;34:159-64.
8. Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol Suppl* 2002;(549):4-30.
9. Hato N, Kasaki H, Honda N, et al. Ramsay Hunt syndrome in children. *Ann Neurol* 2000;48:254-6.
10. Murakami S, Hato N, Horiuchi J, et al. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 1997;41:353-7.