



# Atipik Ramsay Hunt Sendromu ve Varisella-Zoster Virüs Ensefaliti Birlikteliği

## Coexistence of Atypical Ramsay Hunt Syndrome and Varicella-Zoster Virus Encephalitis

• Bilge Koçer, • Ayşe Seda Eren, • Selim Selçuk Çomoğlu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

**Anahtar Kelimeler:** Ramsay Hunt sendromu, ensefalit, Varisella-zoster virüs

**Keywords:** Ramsay Hunt syndrome, encephalitis, Varicella-zoster virus

### Sayın Editör,

Varisella-zoster virüs (VZV) solunum yoluyla bulaşan DNA virüsüdür. Bu virüsün nöronlarda latent kalıp reaktive olması sonucunda zona zoster, santral sinir sistemi enfeksiyonları veya Ramsay Hunt sendromu (RHS) ortaya çıkabilir (1). Klasik RHS, herpes zoster otikus ve unilateral fasiyal paralizi ile karakterizedir (2,3,4). Literatürde ender olarak V, VI., IX., X., XI., XII. kranial sinir tutulumları olabileceği bildirilmiştir (1).

VZV ensefaliti, bilinç bozukluğu ve fokal santral sinir sistemi semptomlarına ek olarak herpes zostere ait klinik ve laboratuvar bulgularının [beyin omurilik sıvısında (BOS) VZV DNA ve anti-VZV immünoglobulin (Ig) M pozitifliği veya iki hafta ara ile ölçülen anti-VZV IgG titresinde 4 kat artış] varlığı ile karakterizedir (2). RHS ve VZV ensefalitinin her ikisinin de insidansları düşüktür bu nedenle bu iki tablonun birlikteliğine ender rastlanır (2). Bu makalede çoklu kranial sinir tutulumu bulguları olan RHS ve VZV ensefalitinin bir arada görüldüğü bir olgu tartışıldı.

Otuz dört yaşında, Afgan erkek hasta, üç hafta önce başlayan sağ kulak ve boğaz ağrısı, kulak çınlaması, baş dönmesi, ağız kenarında kayma ve başvuru sırasında eklenen çift görme yakınması ile başvurdu. Hastanın ilk nörolojik muayenesinde sağ gözde dış bakış kısıtlılığı, sağ periferik fasiyal paralizi ve sağ yüz yarısında hipoestezi mevcuttu. Klinik bulgularında progresyon izlenen, yutma güçlüğü, dengesizlik ve hıçkırık şikayetleri eklenen hastanın 9. günde yapılan nörolojik muayenesinde önceki bulgulara ilaveten sağ gözde aşağı bakış parezisi ve vertikal nistagmus, dilde sağa

hafif deviasyon vardı, sağ palatal ark paretikti, taban derisi yanıtı solda ekstansördü. Onuncu günde sol fokal başlangıçlı sekonder jeneralize nöbetler bu tabloya eklendi. Bu sırada her iki aurikula ve meatus akustikus eksternus içinde herpetik veziküllerin ortaya çıktığı görüldü (Şekil 1).

Hastanın başvuru sırasında kontrastlı beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) patoloji saptanmadı. Sol fokal başlangıçlı sekonder jeneralize nöbetlerin ortaya çıkması üzerine tekrarlanan kontrastlı beyin MRG'sinde sağ temporal ve insular bölgede kontrast tutmayan ensefalit ile uyumlu olabilecek lezyon



**Şekil 1.** Aurikula ve meatus akustikus eksternada hemorajik veziküller

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Bilge Koçer, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Tel.: +90 532 559 03 22 E-posta: bilge.gonenli@gmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0001-5436-8618

**Geliş Tarihi/Received:** 17.04.2016 **Kabul Tarihi/Accepted:** 20.11.2017

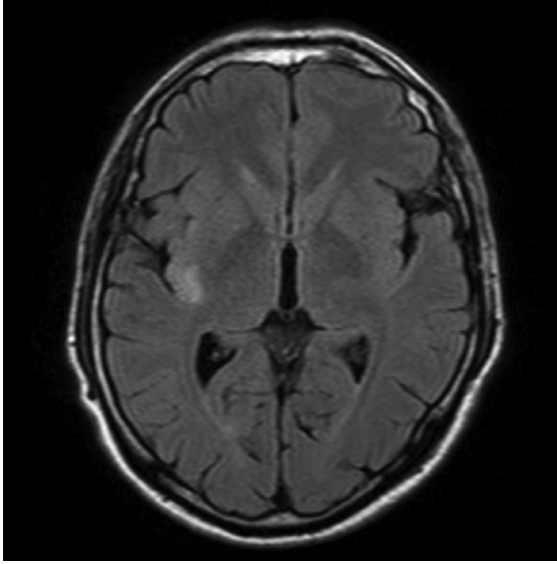
©Telif Hakkı 2018 Türk Nöroloji Derneği

Türk Nöroloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

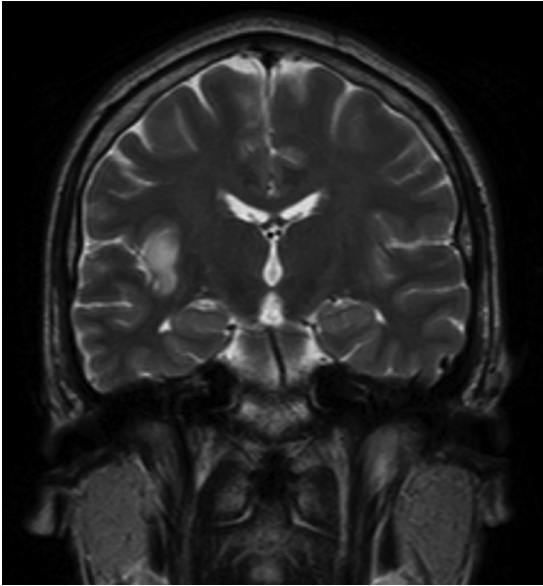
izlendi (Şekil 2, 3, 4). Elektroensefalografide sağ temporal fokal başlangıçlı sekonder jeneralize epileptiform anormallik saptandı. BOS'ta hücre izlenmedi, BOS biyokimyası normaldi.

Progresif seyirli kranial sinir tutulumu, nöbeti, ateşi olan ve beyin MRG'de sağ temporal ve insular bölgede lezyonu saptanan hastada ensefalit ile birlikte atipik seyirli RHS düşünüldü. TORCH panelinde herpes simpleks ve VZV IgM ve IgG antikorları pozitif bulundu. İmmünoşüpresyon, tüberküloz, sarkoidoz ve vaskülit açısından yapılan değerlendirmelerde patoloji saptanmadı.

Hastaya 5 gün valosiklovir 300 mg/gün başlandı. Ayrıca prednizolon 80 mg/gün ve levetirasetam 1000 mg/gün dozunda



**Şekil 2.** Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde aksiyal FLAIR kesitte sağ temporal ve insüler lezyon



**Şekil 3.** Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde koronal T2 ağırlıklı kesitte sağ temporal ve insüler lezyon

verildi. Klinik ve nörolojik muayene bulguları üç hafta içerisinde tamamen düzelen hastanın steroid tedavisi üç haftada azaltılarak kesildi.

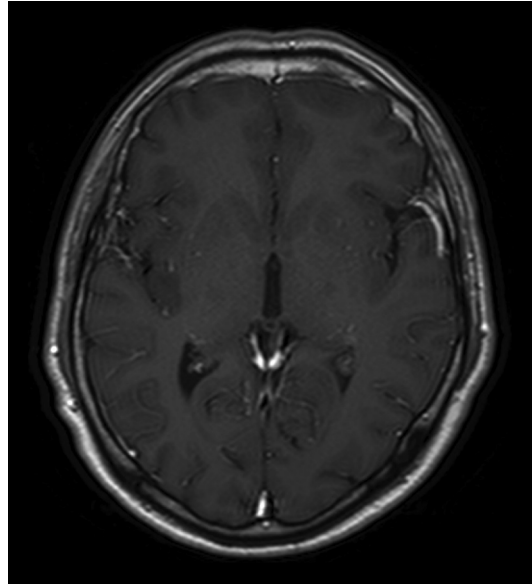
Tipik RHS'de eritematöz kulak lezyonları ve unilateral periferik fasiyal sinir paralizisi görülür, sıklıkla VIII. kranial sinir tutulumu eşlik edebilir (1). Çok ender olarak atipik olgularda V., VI., IX., X., XI., XII. kranial sinirlerin de etkilenebileceği, ayrıca troklear sinir tutulumu olabileceği de bildirilmiştir (1,5).

VZV reaktivasyonu sonucu ortaya çıkan multipl kranial sinir paralizilerinin VZV'nin anastomotik yollarla direkt perinöral yayılımı veya vaskülit sonucu ortaya çıkabileceği düşünülmektedir (3). Bazı olgularda, kranial sinirlerin enflamatuvar tutulumları görüntüleme yöntemleri ile de gösterilmiştir (1,3).

RHS'de glossofaringeal/vagal semptomlar nadiren görülebilir ve bu tutulumun patogenezi çok iyi bilinmemekle birlikte, IX. ve X. sinirlerin laringofaringeal enfeksiyondan sonra indirekt olarak enfekte olabileceği ve VZV'nin mukozadan bu sinir uçlarına ulaşabileceği veya virüsün sinir anastomozlarıyla yayılabileceği öne sürülmüştür (1). Radyolojik bulgu saptayamamış olsak da olgumuzda IX. ve X. sinirlerin nöropatisi sonucu disfaji ortaya çıkmış olabileceğini düşündük.

RHS ve VZV ensefaliti birlikteliği Batı toplumlarında fazla bildirilmezken Japon hastalarda daha sık bildirilmiştir. Bu nedenle de ırksal farklılıkların olabileceği öne sürülmüştür (2). Hastamızın Afganistan kökenli olması da RHS ve ensefalit birlikteliğinde rol oynamış olabilir.

Atipik RHS'de çoklu kranial sinir tutulumları olabilir, RHS tanısı için gerekli olan herpetik lezyonlar kranial nöropati tablosundan sonra ortaya çıkabilir. Benzer şekilde radyolojik bulgular da erken dönemde saptanamayabilir. Olgumuz RHS'ye çoklu kranial sinir tutulumlarının eşlik edebileceğinin ve RHS ile ensefalit tablosunun birlikte görülebileceğinin vurgulanması amacıyla sunulmuştur.



**Şekil 4.** Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde aksiyal T1 ağırlıklı kontrastlı kesitte kontrast tutulumu izlenmedi

## Etik

**Hasta Onayı:** Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

## Yazarlık Katkıları

**Konsept:** B.K., S.S.Ç., **Dizayn:** B.K., **Veri Toplama veya İşleme:** B.K., A.S.E., **Analiz veya Yorumlama:** B.K., S.S.Ç., **Literatür Arama:** B.K., **Yazan:** B.K., A.S.E.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

**Finansal Destek:** Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

## Kaynaklar

1. Kim JH, Chung PW, Oh S, Hong SB, Chung CS, Jung CW, Kim ST, Hong SD, Seo DW. Ramsay Hunt syndrome complicated by a brainstem lesion. *J Clin Virol* 2007;39:322-325.
2. Kin T, Hirano M, Tonomura Y, Ueno S. Coexistence of Ramsay Hunt syndrome and varicella-zoster virus encephalitis. *Infection* 2006;34:352-354.
3. Morelli N, Mancuso M, Cafforio G, Gallerini S, Pittiglio L, Tonelli S, Pozzetti N, Benedetti L, Tavarelli C, Capellini C, Tartaglione A. Ramsay-Hunt syndrome complicated by unilateral multiple cranial nerve palsies. *Neurol Sci* 2008;29:497-498.
4. Uludağ İF, Yıldırım N, Şener U, Zorlu Y. Herpes Zoster Otikusa Bağlı Çoklu Alt Kranial Sinir Tutulumu. *Turk Norol Derg* 2009;15:204-208.
5. Godani M, Giorli E, Traverso E, Beronio A, Capellini C, Del Sette M. Ramsay Hunt syndrome with trochlear nerve involvement and EEG abnormalities: multicranial neuritis or encephalitis? *J Clin Virol* 2013;56:277-279.