

Çocukluk Döneminde İdiyopatik Fasiyal Paralizi (Bell Paralizi)



Dr. Emin Ünüvar, Dr. Fatih Aydın**, Dr. Meral Özmen****

Fasiyal sinirin anatomik yapısı ilk kez 1550 yılında ünlü anatomi bilgini Fallopius tarafından keşfedilmiş ve idiyopatik yüz felci de 1828'de bir İngiliz cerrahı olan Sir Charles Bell tarafından ilk kez tanımlanmıştır. Bell, özellikle yüzü innerve eden VII. kranial sinirin anatomisini ayrıntı olarak ortaya çıkarmış ve incelemiştir. Yüzün motor fonksiyonlarını VII. sinirin, duysal fonksiyonlarını da V. sinirin sağladığını göstermiştir. O günden günümüze geldiğimizde fasiyal sinir paralizisinde farklı görüş ve tedavi yaklaşımları tartışmaları halen sürmektedir.

İdiyopatik yüz paralizi ya da Bell paralizisinin insidensi 20/100.000 'dir. İlk dekattaki insidensi 3/100.000 iken yaşın ilerlemesiyle bu oran ikinci dekatta 10/100.000'e yükselir. İlerleyen yaşlarda da erişkindeki insidensine ulaşır.

Tanımlar: Bell paralizi, etiyojide kesin bir nedenin gösterilemediği bir fasiyal sinir paralizi tipidir. İdiyopatik fasiyal sinir paralizi olarak da tanımlanabilir. Fasiyal paralizi ise daha geniş ve genel bir tanımdır. Bell ve diğer nedenli fasiyal paralizileri kapsar.

Anatomisi: Fasiyal sinirin motor, duysal ve parasempatik lifleri bulunmaktadır. Motor lifler yüz kaslarına, duysal lifler dilin 2/3 ön kısmına ve otonom lifler ise göz yaşı bezine giderler. Yüze yaklaşık 10.000 adet sinir lifi verir. Ancak esas 3 ana kolu ile yüzü innerve eder. Serebral kortekste pramidal bölgedeki motor hücrelerden kaynaklanan lifler poststaki fasiyal nükleuslarla sinaps yaparlar. Serebral korteksteki lifler hem sağ, hem de sol yüz yarısını innerve ederler. Ancak fasiyal kanal içerisinde ilerledikten sonra stiloid foramenden çıkımından hemen sonra bir sorun olduğunda özellikle motor lifler hasar görmektedir. Fasiyal kanal içerisindeki hasarlarda ise otonom sinir lifleri etkilenebilir ve gözyaşı bezine ilişkin fonksiyon bozukluğu gözlenir. Yüzde alın bölgesinin mimik kaslarını innerve eden lifler her iki hemsiferden de lif alırlar. Bu nedenle tek taraflı santral nedenli paralizilerde alındaki mimik kasların fonksiyonları bozulmaz.

Etiyoloji: Fasiyal sinir paralizi etiyojisinde en sık neden %42 ile Bell paralizisidir. Bunu %21 ile travmalar, %13 ile enfeksiyonlar, %8 konjenital nedenler, %2 neoplazmlar izlemektedir. Bell paralizi oranı çocukluk yaş grubu perezileri içinde %72'lere kadar yükselebilmektedir. Enfeksiyonların başında herpes simpleks virüs (HSV) enfeksiyonları gelmektedir. HSV'ün DNA'sı fasiyal sinir kılıfında PCR yöntemi ile gösterilmiştir. Bu nedenle ileri yıllarda bu hastalık belki de "herpes simpleks mononöritis" olarak nomeklatürde yerini alacaktır. Diğer enfeksiyon etkenleri ise, Mycoplasma pneumoniae, Epstein-Barr virüsü, kabakulak virüsü, HIV, Mycobacterium tuberculosis, Borrelia burgdorferi, Treponema pallidum ve Rickettsia conorii olarak sıralanabilir. Kedi tırmığı hastalığı da fasiyal paraliziye neden olabilir.

Patogenez: Bell paralizi patofizyolojisi kesin olarak anlaşılamamıştır. İdiyopatik tek taraflı fasiyal paralizinin genellikle, fasiyal kanal içerisinde ilerleyen sinirin ödeme ve iskemiye, basıya ve dejenerasyona bağlı olarak paralizi sonucu geliştiği kabul edilir. Buna neden olarak daha çok viral enfeksiyonlar sorumlu tutulmaktadır. Son yıllarda daha spesifik olarak Herpesvirüsler sorumlu tutulmaktadır. Varisella-Zoster virüsün neden olduğu kulak, timpanik membran ya da mastoid ile kulak arasındaki deride ağrılı vesiküllerin gözleendiği, dilin 2/3'ünde duyunun bozulduğu tablo Ramsey-Hunt sendromu olarak bilinir. Herpes simplex tip-1 en sık suçlanan virüstür. HSV antijenleri fasiyal sinir kılıfında PCR yöntemi ile gösterilmiştir. Farelerin fasiyal kanal çıkış noktalarına HSV tip-1 enjeksiyonu ile deneysel ortamda fasiyal paralizi oluşturulabilmiştir. Bell paralizisine neden olabilen diğer virüsler Epstein-Barr virüsü, kabakulak ve rubella virüsleridir. Mycoplasma pneumoniae enfeksiyonunda da fasiyal paralizi bildirilmiştir. Son yıllarda çocukluk çağında diğer bir neden de Lyme hastalığıdır. Diğer bir söylem ile Lyme

*Doç.; İstanbul Ü. İstanbul Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. AD, İstanbul

** Uzm.; İstanbul Ü. İstanbul Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. AD, İstanbul

***Prof.; İstanbul Ü. İstanbul Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. AD, İstanbul

Bell paralizisi sıklıkla tek taraflı görülür, nadiren bilateral de olabilir. Bilateral fasiyal paralizide organik bir neden olasılığı yüksektir.

hastalığının çocukluk yaş grubunda neden olduğu klinik tablolardan birisi de fasiyal paralizidir. Guillain-Barre sendromu, Miller-Fisher sendromu, santral birçok demiyelinizan hastalık, radikülönöropatiler fasiyal paralizide tablosunda karşımıza çıkabilirler. Diğer ender ama ciddi sonuçlanabilen hastalıklar arasında neoplastik nedenler de sayılabilir. Primer ya da metastatik tümörler, lenfoproliferatif hastalıklar, ALL, bazen lenfomalar, solid tümörler paraneoplastik sendroma neden olarak fasiyal paralizide prezentasyonunda bulgu verebilir. Histiositoz sendromları da fasiyal paralizide karşımıza çıkabilir. Kanama diatezi olan olgularda parotis bezinde olabilecek hematoma sonrasında da fasiyal paralizide ortaya çıkabilir.

Konjenital fasiyal paralizide %78 oranında neden doğum travmalarıdır. Forceps uygulaması, yüze doğum sırasında sakral kemiğin basısı olabilir. Yüzde ödem ve tekrarlayan fasiyal paralizide atakları ile seyreden Melkersson-Rosenthal sendromu da fasiyal paralizide yol açabilir. Konjenital nedenli fasiyal paraliziler de bulunmaktadır. Möbius sendromunda beyinde ana çekirdeklerin oluşmaması sonucunda fasiyal paralizide gelişmektedir. Möbius sendromunda VII. sinir yanında VI. sinir paralizisi ve ekstremitelerde anomalileri eşlik eder. Bazı ailelerin çocuklarında fasiyal paralizide görülebilmektedir. Annenin talidomid alımı, rubella enfeksiyonu da nedenler arasındadır. Depressor anguli oris kasının konjenital yokluğu ya da iyi gelişmemiş olması ağız kenarının özellikle ağlama sırasında hareketsiz kalmasına neden olur. Diğer yüz kaslarının fonksiyonları normaldir.

Bilateral fasiyal paralizide %1 kadar olguda görülebilir. Bilateral olduğunda Lyme hastalığı, nöropatiler, Möbius sendromu akla gelmelidir. Tekrarlayan fasiyal paraliziler Bell paralizisinde görülebileceği gibi paraneoplastik sendromlarda, malign hastalıklarda da görülebilir.

Çocukluk döneminde özellikle araştırılması gerekenler akut orta kulak enfeksiyonu ve hipertansiyondur. Antibiyotiklerin kullanıma girmesinden önceki yıllarda akut otitlerin %2'sinde fasiyal paralizide görülürken, antibiyotiklerin kullanıma girmesinden sonra bu oran %0-16'ya düşmüştür. Bakteriyel enfeksiyonlarda fasiyal kanal içerisinde sinirin

ödeme bağlı basısı sorumlu tutulmaktadır. Hipertansiyonun ne yolla fasiyal paralizide neden olduğu tam olarak aydınlatılmamıştır.

Klinik bulgular: Bell paralizisi her iki cinste de eşit oranda görülebilir. Her iki yüz yarısında da benzer sıklıkta görülmekte, taraf farkı bulunmamaktadır. Erişkinlerde yapılan araştırmalar %14 oranında ailevi eğilimin bulunduğunu ortaya koymuştur. Bu bulgunun klinikle ilişkisi tam olarak ortaya konulamamıştır.

Bell paralizisi tanısı, fasiyal paralizide yol açabilecek nedenlerin dışlanması ile konulabilecek bir tanıdır. Bell paralizisi sıklıkla tek taraflı görülür, nadiren bilateral de olabilir. Bilateral fasiyal paralizide organik bir neden olasılığı yüksektir. Örneğin Möbius sendromunda, bazı nöropatilerde bilateral fasiyal paralizide görülmektedir.

Olguların %60'ında prodromal döneme ilişkin semptomlar görülür. Bunlar yüzde uyuşukluk, ağrı, hiperakuzi (%30), göz yaşında azalma (%10), tat duyusunda bozulmadır.

Hastanın öyküsü ayrıntılı olarak alınmalı, başlangıç zamanı, hızı, eşlik eden belirtilerin olup olmadığı, travma ve enfeksiyon bulguları, neoplastik bir hastalık olasılığı sorgulanmalıdır. Bell paralizisi genellikle akut başlar. Tamamen sağlıklı olan hasta bir sabah aynada yüzündeki kaymayı, farklılığı görür ve hekime başvurur. İlk iki hafta içerisinde paralizide belirginleşme görülür. Düzeltme bulguları üçüncü haftada başlar. Üçüncü haftada düzeltme bulguları gözlenmeyen olgularda organik nedenler, nöropatiler düşünülmeli ve olgu tekrar ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir. Aldığı ilaçlar, kronik hastalık öyküsü araştırılmalıdır.

Fizik muayenede, öncelikle santral mi, yoksa periferik bir paralizide mi? olduğunun belirlenmesi önem taşır. Alındaki mimik kasların hareketlerinin değerlendirilmesi ile bu ayırım kolayca yapılabilir. Alın hareketleri santral paralizide korunmuş iken periferik fasiyal paralizide, Bell paralizisinde kaybolmuştur. Hatırlanacağı üzere fasiyal sinirin motor innervasyonu sağlayan lifler her iki korteksten kaynaklanmaktadır.

Her hastada sistemik inceleme mutlaka yapılmalı, fasiyal paralizide eşlik eden bir belirti, örneğin hepatosplenomegali, fokal nörolojik bulgu vb. varsa organik nedenler

araştırılmalıdır. Olgunun büyüme ve gelişmesi kaydedilmelidir. Kronik böbrek yetersizliğinde olan bir olgu ilk bulgu olarak fasiyal paralizi ile başvurabilir. Baş, boyun, kulak ve parotis bezinin ayrıntılı değerlendirilmesi gerekir. Parotis lojunda ele gelen bir kitlenin ilk bulgusu fasiyal paralizi olabilir.

Nörolojik incelemede VII. sinir paralizi dışında diğer sinirlerde de paralizi bulunuyorsa olgu intrakraniyal patolojiler, polinöropatiler yönünden değerlendirilmelidir. Göz ve göz kapağının hareketlerine bakılmalıdır. Göz kırpma refleksi tanıda ve izlemde yararlı bir muayenedir. İzlemin 3. haftasında göz kırpma refleksinde bir miktar düzelmenin görülmesi prognozun iyi olacağını gösterir.

Özel bir klinik durum da Ramsey-Hunt sendromudur. İlk kez 1907 yılında tanımlanmıştır. Genikulat ganglionun varisella-zoster virüs ile enfeksiyonu, daha doğrusu reaktivasyonu sonucu gelişmektedir. Mastoid ile dış kulak giriş bölümü ya da sayvanı arasındaki cild bölgesinde, dış kulak yolunda ya da kulak zarında veziküllü lezyonlar, hiperakuzi görülebilir. Stapedius kasını innerve eden sinir lifinin hasarı sonrasında hiperakuzi gelişmektedir. Bell paralizisine göre ağrı daha ön plandadır.

Lyme hastalığı belirli coğrafik bölgelerde Ixodes cinsi kenelerin yaşayabileceği boylamlarda görülmektedir. İlk bulgusu deridedir ve eritema kronikum migrans adını alır. Kene ısırığı izi görülebilir. Lyme hastalığında birçok farklı klinik tablo görülebilirken, fasiyal paralizi özellikle çocukluk yaş grubunda sık görülen bir bulgu olarak karşımıza çıkar. Fasiyal paralizi başlangıç ya da tek klinik bulgusu olabilir. Lyme hastalığının antibiyotikle tedavisi fasiyal paralizi seyrini etkilemez.

Fizik incelemede mutlaka ayrıntılı nörolojik inceleme yapılmalı, arteriyel kan basıncı ölçülmeli, kulak incelemesi yapılmalıdır. Tanı için yalnızca klinik bulgular yeterlidir. Bell paralizi tanısı da diğer nedenler dışlanarak yapılabilir.

Kan sayımı ve diğer laboratuvar testlerine her olguda gerek yoktur. Ancak kanıta dayalı bulguları kesin olmasa da özellikle tedavide kortikosteroidin verilmesinin düşüldüğü olguda en azından bir tam sayımı istenebilir. Hekimi alarma edecek bulgular Tablo-1'de belirtilmiştir.

Tablo 1. Fasiyal paralizi ile başvuran hastalarda hekimi alarma edecek bulgular.

- Kulak ağrısı
- İşitme kaybı
- Ağrı ve parestezi
- Eşlik eden kraniyal nöropati ya da diğer nörolojik bulgular
- Hipertansiyon
- Lenfadenopati, solukluk
- Dış kulak yolu ya da yumuşak damakta veziküller
- Tek segmentin tutulumu
- 3 hafta sonra paralizide gerilemenin olmaması ya da ilerlemesi
- Tekrarlaması
- Mastoid bölgesinde şişlik, kitle

Laboratuvar testleri: Tanı klinik bulgularla konulduğu için her vakada gerekli değildir. Ancak sistemik bir hastalık olasılığı düşünüldüğünde tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı istenebilir. Etiyolojiye yönelik spesifik testler Lyme hastalığına yönelik B. burgdorferi, Epstein-Barr virus, Mycoplasma pneumoniae, HIV spesifik etken olasılığının yüksek olduğu olgularda istenmelidir. Lomber ponksiyon gerek tanı gerekse izlem yönünden anlam taşımaz. Beyin omurilik sıvısı bulgularının spesifik bir etkinliği yoktur.

Bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) ya da manyetik rezonans görüntüleme (MRG) gibi görüntüleme yöntemleri atipik olgularda istenebilir. Öyküde travmanın bulunduğu olgularda BBT, patolojik nörolojik bulgu ya da malign bir hastalık kuşkusunda MRG önerilir. Her olguda görüntüleme yöntemlerine gerek yoktur.

Nörofizyolojik testler de her olguda istenmemelidir. Bu testler elektromiyografi (EMG) ve elektronörografidir (ENG). Özellikle birinci ayda düzelmenin gözlenmediği olgularda sinir ileti hızının ölçülebildiği, aksonal dejenerasyonun derecesinin saptanabildiği ENG, daha ileri dönemlerde başvuran ve düzelmenin gözlenmediği olgularda EMG istenebilir. Bu testlerin gerekliliğine göz kırpma refleksi yol göstericidir. Göz kırpma refleksine bakıldığında düzelme gözlenmesi ENG'deki düzelme bulgularıyla paralellik gösterir. ENG ve EMG prognozu belirleme yönünden değerlidir.

Tedavi: En çok tartışılan yönü burasıdır. Kesin, kanıta dayalı bir tedavi yaklaşımı bulunmamaktadır. Bell paralizi yaklaşık 150

Kaynaklar

- 1- DeDiego JI, Maria PP, Maria Jde, Madero R, Gavilan J. Idiopathic facial paralysis: A randomized, prospective, and controlled study using single-dose prednisone versus acyclovir three times daily. *Laryngoscope* 1998; 108:573-5.
- 2- Grogan PM, Gronseth GS. Practice parameter: steroids, acyclovir, and surgery for Bell's palsy (an evidence-based review)-Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2001; 56:830-6.
- 3- Tremwel M, Maria BL. Bell's palsy. In: Maria BL, ed. *Current Management in Child Neurology*, 2nd ed, BC Decker Inc:London, 2002, 334-7.
- 4- Knox GW. Treatment controversies in Bell palsy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124:821-3.
- 5- Murakami S, Mutsuhiko M, Nakashiro Y, Doi T, Hato N, Yanagihara N. Bell palsy and herpes simplex virus: Identification of viral DNA in endoneurial fluid and muscle. *Ann Intern Med* 1996; 124:27-30.
- 6- Smith V, Traquina DN. Pediatric bilateral facial paralysis. *Laryngoscope* 1998; 108: 519-23.

yıldan beridir bilinmesine karşın çocukluk yaş grubundaki tedavi yaklaşımında hala farklı görüşler vardır. Kesin olan tedavi yaklaşımı ise korneanın mutlaka korunması gerekliliğidir. Bunun için ilk haftalarda göz gazlı bezlerle kapatılabilir ve yapay göz yaşı damlaları kullanılabilir.

İlaç tedavisinde kortikosteroidlerin etkin olduğuna ilişkin kesin kanıtlar yoktur. Ancak erişkinlerde yapılan araştırmaların sonucu erişkin yaş grubu Bell paralizi olgularında önerilmektedir. Amerikan Nöroloji Akademisi'nin 2001 yılında yayınladığı, bir meta-analize dayanan önerisinde çocukluk yaş grubunda kortikosteroid kesin kanıtlarıyla etkin bulunmamıştır. Literatürde olgu kontrol gruplarıyla değerli bulunan çalışmaların sayısı da oldukça azdır. Çoğu erişkin yaş grubuna aittir. Çocukluk yaş grubu olgu sayısı oldukça azdır. Bu çalışmaların meta-analiz sonuçlarına göre kortikosteroid kullanımı düzelmeyi erişkinlerde % 14 oranında artırmaktadır. Kortikosteroid ve asiklovirin birlikte kullanımı ise erişkin yaş grubunda düzelmeye % 18 oranında katkı yapmaktadır.

Gerek kortikosteroid gerekse asiklovir olsun verilecekse mutlaka hastalığın erken döneminde verilmelidir. Asiklovir tek başına verilmemeli, kortikosteroidle birlikte kullanılmalıdır. Bu iki ilacın kullanılabilmesi bir durum Ramsey-Hunt sendromudur. İlaç tedavisi izlenilemeyecek olgularda kullanılmamalıdır. Cerrahi tedavinin erişkin yaş grubuna ait bilgiler ışığında bir etkinliği gösterilememiştir. Dekompresyon tedavisinin bir yararı da yoktur.

Diğer tedavi yaklaşımları ise hiperbarik oksijen tedavisi, vitamin B 12 uygulanması, sempatik blokaj, masaj ve egzersizler olarak sıralanabilir. Yapılan araştırmalarda elektriksel uyarıların tedavide etkinlikleri gösterilememiştir.

Prognoz: Çocukluk yaş grubu Bell paralizi olgularında tamamen iyileşme oranı %95'dir. Prognozu belirlemede en önemli zaman 3. haftanın sonudur. Göz kırpma refleksinde düzelmenin görülmesi tam düzelme olacağına belirteçdir. Eğer 3.haftada düzelme bulguları ortaya çıkmamışsa ENG istenmelidir.

ENG sonucunda hasar %90'dan az ise prognozun iyi olacağına, %90-95 hasar %50 oranında tam düzelmenin beklenebileceğine, %95'den fazla hasar ise prognozun kötü olacağına işaret eder.

sted

Özet

- Bell paralizi, fasiyal paralizi olgularının çoğunluğunu (%60-70) oluşturur.
- Ani başlangıçlı ve sıklıkla tek taraflıdır.
- Etiyolojide viral etkenler sıklıkla da Herpes simpleks tip 1 sorumludur.
- Tanı klinik bulgularla konur, her olguda laboratuvar testlerine gerek yoktur.
- Atipik olgularda uygun laboratuvar testleri ve görüntüleme yapılabilir.
- Tedavide mutlak olan korneanın korunmasıdır.
- Çocuklarda kortikosteroidin etkinliği kanıtlanamamıştır.
- Çocuklarda prognoz iyidir, %95 olguda tam şifa vardır.

Kitap/TTB-STE Kredi Puanı Kazananlar



Nisan 2002 sayımızdaki Ödüllü Bulmaca'dan kredi puanı kazananlar

- 1- Ali Artuker (Adana), 2- Müge Kaçak, 3- Semkan Kaçak (Afyon), 4- Melih Karamuk, 5- Mehmet Seymenoğlu, 6- Ufuk Yıldırım (Ankara), 7- Orhan Özgüç, 8- Fitnat Özgüç, 9- M. Ali Gördesli (Balıkesir), 10- Aşkın Kesal (Çanakkale), 11- Gülay Özalp Öğüt (Çankırı), 12- Vedat Aslıhak (Çorum), 13- Mehmet Kocaman, 14- G. Seher Kocaman (Denizli), 15- Mualla Onrat (Eskişehir), 16- Osman Çelikoğlu (Gaziantep), 17- Cevat Aşkar (Hatay), 18- Cahit Küçük (İğdır), 19- Özgür Gökoğlu (Isparta), 20- M. Fatih Evcimik (İstanbul), 21- Sebahattin Kabaoğlu, 22- Kazım Atilla Öngel (İzmir), 23- İbrahim Karagöz (K. Maraş), 24- Havva Acar Dere, 25- Şerife Tongarlak (Konya), 26- Meryem Ter, 27- Seher Yeşilyurt (Kütahya), 28- Mustafa Şahin, 29- Feray Çetin, 30- Fatih Çetin (Malatya), 31- Alfert Sağdıç (Mersin), 32- Mutlu Öner, 33- Hami Öner (Sinop), 34- Cengiz Semercioğlu (Tekirdağ), 35- Temel Akdağ (Tokat), 36- Canan Öksüzöğlü (Trabzon), 37- Gökhan İnce (Yalova), 38- Erol Açmalı (Zonguldak).

Yıldız (*)
konulmuş
olanlar TTB
yayınlardan
"2000-2020
Sürecinde Nasıl
Bir Dünya,
Türkiye, Sağlık,
Tıp Ortamı
Öngörülebilir,
Oluşturulabilir"
adlı kitabı da
kazandılar.