



OLGU SUNUMU / CASE REPORT

Balıkesir Sağlık Bilimleri Dergisi / BAUN Sağ Bil Derg
Balıkesir Health Sciences Journal / BAUN Health Sci J
ISSN: 2146-9601- e ISSN: 2147-2238
Doi: <https://doi.org/10.53424/balikesirsbd.1024040>



Çocukluk Çağında Nadir Görülen Bir Kranial Sinir Tutulumu: Akut İzole Tek Taraflı Glossofaringeal Sinir Felci

İpek DOKUREL ÇETİN¹, Başak YILDIZ ATIKAN², Evren ŞEN³, Göksel ŞEN³

¹ Balıkesir Atatürk City Hospital, Department of Pediatric Neurology

² Balıkesir Atatürk City Hospital, Department of Pediatric Infectious Diseases

³ Balıkesir Atatürk City Hospital, Department of Radiology

Geliş Tarihi / Received: 17.11.2021, Kabul Tarihi / Accepted: 15.03.2022

ÖZ

İzole glossofaringeal sinir paralizisi çocukluk çağında çok nadir görülen bir durumdur. Geçmişte, bu durumda yer kaplayıcı oluşum, enfeksiyon, travma, vasküler anomaliler, otoimmün hastalıklar veya iskemiye bağlı nöropatinin eşlik ettiği olgular bildirilmiştir. Biz bu makalede 11 yaşında akut başlangıçlı tek taraflı izole glossofaringeal sinir tutulumu olan bir olguyu sunmaktayız. Hasta nazone konuşma ve sıvı gıdaların nazal regürjitasyonu ile başvurdu. İnfeksiyon, yakın zamanda aşılama veya travma öyküsü yoktu. Otorinolaringolojik muayenesinde izole glossofaringeal sinir paralizisi dışında bir bulgu gözlenmedi. Tanısal görüntüleme ile patolojik bulgu saptanmadı. Hasta geniş spektrumlu antibiyotik ve kortikosteroid uygulanarak başarı ile tedavi edildi. Çocuklar, nadiren nedeni belirlenemeyen akut başlangıçlı izole alt kranial sinir felci ile başvurabilirler. Kapsamlı tetkikler ile altta yatan neden belirlenemediğinde düzenlenen anti-inflamatuvar tedavi ve antibiyoterapi ile kısa sürede yüz güldürücü sonuçlar alınabilir.

Anahtar Kelimeler: İzole Glossofaringeal Sinir Paralizisi, Çocuk, İnflamasyon, Kortikosteroid.

A Rare Cranial Nerve Involvement in Childhood: Acute Isolated Unilateral Glossopharyngeal Nerve Paralysis

ABSTRACT

Isolated glossopharyngeal nerve palsy is a very rare condition in childhood. Several cases associated with space-occupying lesions, infections, trauma, vascular abnormalities, autoimmune diseases or neuropathy due to ischemia have been reported. Here we report an 11-year-old boy with acute onset, unilateral, isolated glossopharyngeal involvement. The patient presented with rhinolali and nasopharyngeal regurgitation of liquids. He had no history of infection, recent vaccination, or trauma. Isolated glossopharyngeal nerve paralysis was the only pathological finding in his otorhinolaryngological examination. Diagnostic imaging was normal. The patient was successfully treated with broad spectrum antibiotics and corticosteroids. Children can rarely present with acute onset isolated lower cranial nerve palsy due to inflammatory processes of unknown cause. The cranial neuropathies with unknown causes despite extensive research can be treated with anti-inflammatory therapy and antibiotics, and favorable results can be obtained in a short time.

Keywords: Glossopharyngeal Nerve Diseases, Child, Inflammation, Methylprednisolone.

Sorumlu Yazar / Corresponding Author: İpek DOKUREL ÇETİN, Balıkesir Atatürk City Hospital, Department of Pediatric Neurology, Balıkesir, Turkey

E-mail: dripek dokurel@gmail.com

Bu makaleye atıf yapmak için / Cite this article: Dokurel Çetin, İ., Yıldız Atikan, B., Şen, E., & Şen, G. (2023). A rare cranial nerve involvement in childhood: Acute isolated unilateral glossopharyngeal nerve paralysis. *BAUN Health Sci J*, 12(2), 437-440. <https://doi.org/10.53424/balikesirsbd.1024040>



BAUN Health Sci J, OPEN ACCESS <https://dergipark.org.tr/tr/pub/balikesirsbd>

This work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License

GİRİŞ

Dokuzuncu kraniyal sinir (9. KS), beyin sapında yer alan diğer kraniyal sinirlerle yakın seyredir. Bu nedenle, klinikte izole 9. KS tutulumu çok nadir görülmektedir (Savarimuthu ve Nair, 2020; Wilson-Pauwels ve ark., 2013). Dokuzuncu kraniyal sinirin işlevleri; retroauriküler bölgenin duyuşal innervasyonu, dilin arka 1/3 'ünün, faringeal tonsil, orta kulak ve östaki borusunun visseral innervasyonu, dilin arka 1/3 'ünün tat duyuşu, parasempatik innervasyon ve stilofaringeal kasların motor innervasyonundan oluşmaktadır (García Santos ve ark., 2018). Stilofaringeal kaslar ise, yutma ve konuşma sırasında farensi genişletme ve yükseltme görevini sağlamaktadır.

Klinikte dokuzuncu kraniyal sinir tutulumu, dilin arka üçte birlik kısmında tat kaybı, disfaji, ipsilateral yutma refleksinde etkilenme, uvulanın karşı tarafa dönmesi, parotis etkilenimine bağlı tükürük miktarında azalma ve karotis sinüs fonksiyonunda etkilenime bağlı taşikardi şeklinde bulgu verebilmektedir (García Santos ve ark., 2018). Öğürme refleksine 9. KS'in katkısı üzerine net bir fikir birliği bulunmamaktadır. İpsilateral 9. KS' in afferent çıktılarının, trigeminotalamik yollar ve ara spinal çekirdekler aracılığı ile bilateral nükleus ambiguus iletimi sonucu farinks arka duvarının kasılması sonucu olduğu düşünülmektedir (Petko ve Tadi, 2021).

Olgu sunumlarında; genetik, enfeksiyöz, vasküler, travmatik- iyatrojenik, immünolojik, metabolik, dejeneratif nedenlerin alt kraniyal nöropatlere neden olabildiği bildirilmiştir (Finsterer ve Grisold, 2015). Bu olgu sunumu ile akut başlangıçlı izole periferik sağ glossofaringeal sinir paralizisi ile başvuran 11 yaşında bir erkek hastanın anti-inflamatuar tedavi ile düzelen klinik bulgularının sunulması amaçlandı.

OLGU SUNUMU

On bir yaşında erkek hasta kliniğimize başvurudan iki gün önce sabah uykudan uyanınca aniden başlayan konuşmada bozulma, sıvı gıdaların burundan gelmesi yakınması ile getirildi. Öyküsünde akrabalık bulunmayan ailenin ilk çocuğu olduğu; sorunsuz bir gebelik sonrasında miadında vajinal yolla 3560 gr olarak doğduğu öğrenildi. Özgeçmişinde bilinen tedavi gerektirecek kronik hastalığı, geçirilmiş enfeksiyon, yakın zamanda aşılama, travma veya kene, böcek ısırığı öyküsü yoktu. Büyükbaş hayvancılıkla geçinen ve köyde yaşayan ailenin soygeçmişinde herhangi bir kalıtsal hastalık öyküsü olmadığı belirtildi. Fizik incelemede; boy-kilobaş çevresi persentilleri yaşı ile uyumlu, tüm sistem muayeneleri doğal ve vital bulguları normal sınırlarda saptandı. Nörolojik muayenede, uvula orta hatta ve arka faringeal arklar simetrik gözlenirken, istemli farinks arka duvarının kasılması ile sağ arka faringeal arklarda asimetric yükselme ve uvulanın sola deviasyonu mevcuttu (Şekil 1-A). Konuşması nazone ve sıvı gıdaları içme ile nazal regürjitasyonu mevcuttu. Öğürme refleksi alınan hastanın sağ faringeal ark elevasyonu sola göre geride kalıyordu. Hastanın dil hareketleri her yöne serbestti ve dil atrofisi gözlenmedi. Hastada ağızda

kuruluk veya dilde tat farkı saptanmadı. Diğer kraniyal sinirlerin muayenesinde bulgu saptanmayan olgunun otolaringolojik bakışında vokal kord paralizisi gözlenmedi. İştme değerlendirilmesinde iştmesi her iki tarafta olağandı (20/20 dB). Rutin kan sayımı ve biyokimyasal belirteçleri, nutrisyonel değerlendirmesi (B12, ferritin, folik asit) normal sınırlarda gözlendi.

İnfeksiyöz hastalıklar açısından değerlendirilen antistreptolizin- O titresi (372 IU/mL) normal sınırlarda ve Gruber-Widal, Rose Bengal, VDRL-RPR testleri negatif sonuçlandı. Toksoplazma, HBV, HCV, HIV, EBV, Rubella, HSV, VZV, CMV serolojisi aktif enfeksiyon hastalığına işaret etmemekteydi. Akut faz yanıtı (sedimentasyon=2mm/sa, CRP= <0.3mg/dl) normal sınırlardaydı ve kan- idrar kültürlerinde üreme gözlenmedi. Merkezimizde Lyme hastalığı açısından tarama yapılamadı. Ayrıca ailenin onam vermemesi nedeni ile lomber ponksiyon yapılamayan hastanın BOS kültürü ve viral PCR çalışması yapılamadı.

Hastanın kontrastlı kraniyal ve servikal manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde 9. KS trasesinde herhangi bir kontrast tutulumu veya yer kaplayan lezyon gözlenmedi. Diffüzyon sekanslarda iskemi veya kanama bulgusu gözlenmedi. Hastanın MR anjiyografi ile 9. KS trasesinde bası yapan vasküler anomali saptanmadı. Kardiyolojik değerlendirilmesinde embolik sürece neden olabilecek herhangi bir yapısal sorun gözlenmeyen hastanın Elektrokardiyografi ve Ekokardiyografi değerlendirilmesinde ritim bozukluğu gözlenmedi.

Hastanın gün içinde şikayetlerinde diurnal varyasyon olmadığı gözlendi ve elektromiyelografik (EMG) incelemesinde repetitif sinir stimülasyonu çalışmasında motor son plak fonksiyon bozukluğu düşündürülen bulgu saptanmadı. İzlemde parestezi veya motor defisit gelişmeyen hastada sinir ileti çalışmaları yaş için normal sınırlarda ve EMG ile F yanıtı kaybı gözlenmedi. Kraniyal sinir tutulumu nedeni ile anti gangliozid paneli çalışılan hastada anormallik tespit edilmedi. Sedimentasyon, kompleman 3 ve 4 düzeyi normaldi. Anti nükleer antikorları (ANA), ANA profili (Anti Sm, Anti SSA, Anti SSB, Anti Jo1, Anti Scl70, anti Histon antikor), anti DNA, tiroid otoantikorları (anti TPO, anti tiroglobulin antikor) ve çölyak antikorları (anti endomisyum IgA, anti Gliadin IgA) negatif sonuçlandı.

Paraneoplastik sendromlar açısından değerlendirilen direkt akciğer grafisi, tüm batın ve skrotal ultrasonografi tetkiki ile AFP (2,31 ng/dl), beta- HCG (<1.2), CA 15-3(15.10 U/mL), CA 125(12.3 U/ml), CA19-9 (10.23 U/ml), nöron spesifik enolaz ve karsinoembriyonik antijen (0.56 U/ml) normal sınırlarda saptandı.

Hastanın enfeksiyöz etiyojiye yönelik yapılan kapsamlı tetkikleri ve radyolojik görüntüleme ile etken saptanamamasına rağmen; ailenin hayvancılık ile uğraşması olası enfeksiyöz nedenleri düşündürmüştür. Bu nedenle, metilprednisolon (1 mg/kg/gün, tek doz) ve Sefotaksim (150 mg/kg/gün, 3 dozda) tedavileri başlandı. Tedavinin 2. haftasında olgunun şikayetlerinin düzeldiği gözlendi (Şekil 1-B).



Şekil 1. Hastanın muayene bulguları

A. Hastanın farenks arka duvar kaslarını istemli kasısı ile plikaların asimetric havalanması ve uvulanın karşı tarafa deviasyonu

B. Tedavinin 15. Gününde hastanın farenks arka duvar kaslarını istemli kasısı ile plikaların simetric havalanması ve uvula deviasyonunda düzelme

TARTIŞMA

Hastamızda tek taraflı farenks arka duvarında istemli kasılmanın olmaması, sıvı gıdaların nazal regürjitasyonu, nazone konuşma, 9 KS'in visseral veya duyusal disfonksiyonu bulunmaması nedeniyle ön planda izole 9.KS'e ait periferik sinirin motor disfonksiyonu düşünüldü.

Literatürde çocuk hastalarda travma sonrası oksipital kondül ve atlas fraktürüne eşlik eden 9. KS'in yanı sıra diğer alt kranial sinirlerin çoklu etkilenimi sunulmuştur (Bozkurt ve ark., 2010; Dettling ve ark., 2013). Ayrıca tonsillektomi gibi cerrahi operasyonları takiben iyatrojenik 9.KS hasarı gözlenebilmektedir (Mueller ve ark., 2007). Olgumuzda ise travma veya operasyon hikayesi bulunmamaktaydı. Ayrıca görüntüleme yöntemleri ile herhangi bir fraktür varlığı saptanmamıştır.

İleri yaştaki hastalarda, internal karotis arterine ait anevrizmalar, vertebral arter disseksiyonları beyin sapı yerleşimli kranial sinirlerin paralizisine neden olabilmektedir. Bu klinik bulgular medulla oblongatanın iskemik etkilenimi sonucu ortaya çıkar ve çeşitli sendromların ismi ile anılır (örn.; Avellis Sendromu-lateral medullar iskemik, Opalski sendromu- dorsolateral medullar iskemik gibi). Çoğu zaman 9.KS ve eşlik eden diğer kranial sinir işlevlerinde bozulmaya yol açar. Hastamızın diffüzyon MR ve MR anjiyografi tetkiklerinde herhangi bir iskemik bulgusu olmaması ile tanıda vasküler ve iskemik hadiseler dışlanmıştır.

Kranial sinir tutulumuna yol açan inflamatuvar hastalıklardan sistemik lupus eritematosus, tüm kranial sinirleri etkileyebilmektedir. Nöropatinin seviyesine bağlı olarak bulgular arasında; diplopi, nistagmus, pitoz, yüzde duyu kaybı, dizatri, işitme kaybı ve baş dönmesi yer alabilir (Bertsias ve ark., 2010). Ayrıca genetik kalıtmalı motor nöron hastalıklarına (örn: Amyotrofik lateral sklerozis, spinal muskuler atrofi, Brown-Vialetto-Van Lare-sendromu) çoklu alt kranial sinirlerin tutulumu eşlik edebilmektedir (Finsterer &

Grisold, 2015). Guillain-Barré sendromunun (GBS) faringo-fasiyal varyantı % 46 oranında kranial sinir tutulumu ile gidebilir. Hastalarda bulbar tutulumu bağlı disfaji ve aspirasyon gözlenebilir. Ayrıca GBS'nin faringo-servikal-brakial varyantı disfaji, fasiyal güçsüzlüğün eşlik ettiği oftalmopleji, ataksi ve otonomik bozukluklara neden olabilmektedir (Korinthenberg ve ark., 2007). Literaturdeki bilgilerin ışığında hastamızın otoinflamatuvar hastalıklar, serum gangliozid paneli ve elektromiyelografik değerlendirmesi normal sonuçlanması bu tanılardan uzaklaşmıştır.

Kranial sinir tutulumunun bildirilen enfeksiyöz nedenlerinden 'Varisella Zoster virüsü' sıklıkla fasiyal sinir, vestibulokohlear sinir köklerinin tutulumu sonucu periferik fasiyal paralizi ve sensörinöral işitme kaybı kliniği ile 'Ramsey Hunt Sendromuna' neden olmaktadır. Literatürde nadiren 9. KS tutulumunun da eşlik ettiği olgular bildirilmiştir (Morelli ve ark., 2008). Borellia burgdorferi etkeni ile gelişen Lyme Hastalığı, kliniğinde menenjit, bilinç değişikliği, myelit, ataksi, papilödeme yol açar. Ayrıca Velázquez ve arkadaşları, ilk bulgusu alt kranial sinir tutulumu olarak başvuran bir olgu bildirmiştir (Velázquez ve ark., 1999). Diğer bir endemik riketsiyöz olan 'Çalılık Ateşi'nin etkeni Orientia tsutsugamushinin literatürde 9.KS ve N.vagus tutulumu ile seyri sunulmuştur (Das ve ark., 2021). İzole 9. KS tutulumuna neden olan bir diğer etken olan Herpes simplex virüsü öncesinde Şanal ve ark. Tarafından Herpes Ensefalitli bir olguda bildirilmiştir (Şanal Baş ve ark., 2019). Hastamızda enfeksiyöz etiyojolojiye yönelik yapılan tetkikler ve radyolojik görüntüleme ile etken saptanamamasına rağmen; ailenin hayvancılık ile uğraşması olası enfeksiyöz nedenleri düşündürmüştür. Bu öngörü ile düzenlediğimiz anti-inflamatuvar ve antibiyotik tedavisi sonucu hastanın yakınmaları 2 haftalık sürede tamamen düzelme göstermiştir.

Borelia bogdorferi'nin bakılamaması, lomber ponksiyon yapılamaması nedeniyle olgunun takibi tarafımızca devam edecektir.

SONUÇ

Çocuklar nadiren nazale konuşma ve sıvı gıdaların alımıyla nazal regürjitasyon şikayeti ile başvurduğunda izole dokuzuncu kraniyal sinir felci düşünülmelidir. Kapsamlı tetkikler ile altta yatan ve mortalitesi/morbiditesi yüksek olabilen genetik, infeksiyöz, vasküler, travmatik-iyatrojenik, immünolojik, metabolik, dejeneratif hastalıklar öncelikle dışlanmalıdır. Altta yatan nedenin belirlenemediği akut izole dokuzuncu kraniyal sinir felci saptanan çocuk hastalarda radyolojik görüntülemenin sonuç vermediği inflamatuvar durumlarda, anti-inflamatuvar tedavi ve antibiyoterapi ile kısa sürede yüz güldürücü sonuçlar alınabilir.

Teşekkür

Çalışmamızda emeği geçen/katkı sağlayan B.T. ve ailesine teşekkür ederiz.

Çıkar Çatışması

Araştırmada herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

Yazar Katkıları

Plan, tasarım: İDÇ, EŞ; Gereç, yöntem ve veri toplama: İDÇ, EŞ, GŞ; Analiz ve yorum: BYA, EŞ, GŞ; Yazım ve eleştirel değerlendirme: İDÇ, BYA

KAYNAKLAR

- Bertsias, G. K., Ioannidis, J. P. A., Aringer, M., Bollen, E., Bombardieri, S., Bruce, I. N., Cervera, R., Dalakas, M., Doria, A., Hanly, J. G., Huizinga, T. W. J., Isenberg, D., Kallenberg, C., Piette, J. C., Schneider, M., Scolding, N., Smolen, J., Stara, A., Tassiulas, I., ... Boumpas, D. T. (2010). EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus with neuropsychiatric manifestations: report of a task force of the EULAR standing committee for clinical affairs. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 69(12), 2074–2082. <https://doi.org/10.1136/ARD.2010.130476>
- Bozkurt, G., Hazer, B., Yaman, M. E., Akbay, A., & Akalan, N. (2010). Isolated paralysis of glossopharyngeal and vagus nerve associated with type II occipital condyle fracture: case report. *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 26(5), 719–722. <https://doi.org/10.1007/S00381-009-1070-9>
- Das, P., Banerjee, S., & Roy, A. (2021). Glossopharyngeal and Vagus Nerve Palsy in a Child With Scrub Typhus Meningitis. *Indian Pediatrics*, 58(1), 81–82. <https://doi.org/10.1007/s13312-021-2103-z>
- Dettling, S. D., Morscher, M. A., Masin, J. S., & Adamczyk, M. J. (2013). Cranial nerve IX and X impairment after a sports-related Jefferson (C1) fracture in a 16-year-old male: a case report. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 33(3). <https://doi.org/10.1097/BPO.0B013E3182746BC1>
- Finsterer, J., & Grisold, W. (2015). Disorders of the lower cranial nerves. *Journal of Neurosciences in Rural Practice*, 6(3), 377–391. <https://doi.org/10.4103/0976-3147.158768>
- García Santos, J. M., Sánchez Jiménez, S., Tovar Pérez, M., Moreno Cascales, M., Lailhacar Marty, J., & Fernández-Villacañas Marín, M. A. (2018). Tracking the glossopharyngeal nerve pathway through anatomical references in cross-sectional imaging techniques: a pictorial review. *Insights into Imaging*, 9(4), 559–569. <https://doi.org/10.1007/S13244-018-0630-5>
- Korinthenberg, R., Schessl, J., & Kirschner, J. (2007). Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multicentre study. *Neuropediatrics*, 38(1), 10–17. <https://doi.org/10.1055/S-2007-981686>
- Morelli, N., Mancuso, M., Cafforio, G., Gallerini, S., Pittiglio, L., Tonelli, S., Pozzetti, N., Benedetti, L., Tavarelli, C., Capellini, C., & Tartaglione, A. (2008). Ramsay-Hunt syndrome complicated by unilateral multiple cranial nerve palsies. *Neurological Sciences: Official Journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 29(6), 497–498. <https://doi.org/10.1007/S10072-008-1022-2>
- Mueller, C. A., Khatib, S., Landis, B. N., Temmel, A. F. P., & Hummel, T. (2007). Gustatory function after tonsillectomy. *Archives of Otolaryngology--Head & Neck Surgery*, 133(7), 668–671. <https://doi.org/10.1001/ARCHOTOL.133.7.668>
- Petko, B., & Tadi, P. (2021). Neuroanatomy, Nucleus Ambiguus. *StatPearls*. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK547744/>
- Şanal Baş, S., Orhan, S., Şen, E., Türkmen, Y., & Yelken, B. (2019). Herpes Simplex Encephalitis Presenting with Isolated Ninth Cranial Nerve Palsy: A Case Report. *Dahili ve Cerrahi Bilimler Yoğun Bakım Dergisi*, 10(3), 99–101. <https://doi.org/10.33381/DCBYBD.2019.2147>
- Savarimuthu, M. K., & Nair, A. K. (2020). A Case of Isolated Unilateral Glossopharyngeal Nerve Palsy. *Clinical Medicine & Research*, 18(1), 37–41. <https://doi.org/10.3121/CMR.2018.1452>
- Velázquez, J. M., Montero, R. G., Garrido, J. A., & Tejerina, A. A. (1999). Afectación de nervios craneales bajos como manifestación inicial de la borreliosis de Lyme. *Neurología*, 14(1), 36–37. [https://www.unboundmedicine.com/medline/citation/10079691/\[Lower_cranial_nerve_involvement_as_the_initial_manifestation_of_Lyme_borreliosis\]](https://www.unboundmedicine.com/medline/citation/10079691/[Lower_cranial_nerve_involvement_as_the_initial_manifestation_of_Lyme_borreliosis])
- Wilson-Pauwels, L., Stewart, P. Akesson, E. J., & Spacey, S. D. (2013). Cranial Nerves: Function & Dysfunction. 247.