

Laura Lehtonen

LASTEN KASVOHERMOHALVAUKSET TURUN
YLIOPISTOLLISEN KESKUSSAIRAALAN LASTEN JA
NUORTEN KLINIKASSA VUOSINA 2002–2016

Syventävien opintojen kirjallinen työ
Kevätlukukausi 2020

Laura Lehtonen

LASTEN KASVOHERMOHALVAUKSET TURUN
YLIOPISTOLLISEN KESKUSSAIRAALAN LASTEN JA
NUORTEN KLINIKASSA VUOSINA 2002–2016

Kliininen laitos

Kevätlukukausi 2020

Vastuhenkilö: Tuire Lähdesmäki

Turun yliopiston laatu järjestelmän mukaisesti tämän julkaisun alkuperäisyys on tarkastettu Turnitin OriginalityCheck -järjestelmällä.

TURUN YLIOPISTO

Lääketieteellinen tiedekunta

LEHTONEN LAURA: Lasten kasvohermohalvaukset Turun Yliopistollisen keskussairaalan lasten ja nuorten klinikassa vuosina 2002-2016

Syventävien opintojen kirjallinen työ, 20 s.

Lastenneurologia

Helmikuu 2020

Tämä syventävien opintojen kirjallinen työ käsittelee lasten kasvohermohalvauksia.

Tutkimuksessamme kävimme läpi Tyksin lasten ja nuorten klinikassa vuosina 2002–2016 diagnoosilla G51.0 (kasvohermohalvaus) hoidossa olleiden potilaiden sairaskertomukset. Aineistomme koostui 94 potilaasta, joista tyttöjä oli 48 (51 %) ja poikia 46 (49 %). Keski-ikä potilailla oli 9,1 vuotta.

Sairaskertomuksista selvitetiin jokaisen potilaan kasvohermohalvauksen etiologia, diagnoosiin johtaneet tekijät sekä annettu hoito. Selvitimme mitkä kasvohermohalvaukseen johtaneet syyt olivat yleisimpiä potilasaineistossamme ja tutkimme, onko kasvohermohalvauksen etiologialla vaikutusta paranemiseen. Tarkastelimme myös, vaikuttaako hoitomuodon valinta paranemiseen.

Kansallisesti lasten kasvohermohalvauksia, joiden taustalla on epäilty olevan borrelioosi, on yleisesti hoidettu alkuun suonensisäisellä antibiootilla. Tyksissä on kuitenkin vuosia hoidettu näitä potilaita jo alusta lähtien suun kautta otettavalla doksisykliinillä. Tutkimuksen avulla selvitimme, ovatko sairaalamme tutkimus- ja hoitokäytännöt kirjallisuuden valossa perusteltuja. Lisäksi vertasimme hoitotuloksiamme kirjallisuudessa raportoituihin tuloksiin.

Tutkimusaineistossamme suurin osa kasvohermohalvauksista jäi etiologialtaan avoimiksi (49 %) eli olivat niin sanottuja Bellin pareeseja. Suurimmaksi varmistetuksi kasvohermohalvauksen aiheuttajaksi nousi Lymen borrelioosi (37 %).

Tutkimuksemme potilaiden paranemisprosentti osoittautui saman tasoiseksi kuin muissakin kirjallisuuden tutkimuksissa on raportoitu. Aineistomme suun kautta annostellulla doksisykliinillä hoidetut potilaat paranivat kasvohermohalvauksesta yhtä hyvin kuin kirjallisuudessa raportoidut, yleensä suonensisäisillä antibiootilla hoidetut kasvohermohalvauspotilaat, eikä taudin etenemistä meningiitiksi tai enkefaliitiksi todettu. Kotona suun kautta annosteltava lääkitys on potilaalle miellyttävämpi ja yhteiskunnalle taloudellisempi hoitomuoto kuin sairaalassa annettava suonensisäinen hoito. Hoitokäytäntömme vaikuttavat näiden seikkojen valossa perustelluilta.

Asiasanat: Kasvohermohalvaus, Bellin pareesi, Lymen borrelioosi, Borrelioosi

Sisällys

1 JOHDANTO	2
2 Kasvohermohalvaus	4
2.1. Kasvohermohalvauksen luokittelu	5
2.2. Kasvohermohalvaukseen johtavat syyt.....	6
2.2.1. Bellin pareesi	6
2.2.2. Herpesvirus-infektioiden aiheuttamat kasvohermohalvaukset.....	6
2.2.3. Korvatulehduksen aiheuttama kasvohermohalvaus.....	7
2.2.4. Borreliosisin aiheuttama kasvohermohalvaus	7
2.2.5. Traumaattiset ja kongenitaaliset kasvohermohalvaukset	9
2.2.6. Kasvohermohalvauksen muut syyt	9
2.3. Kasvohermohalvauspotilaan tutkiminen	10
2.4. Kasvohermohalvauksen hoito	12
2.5. Kasvohermohalvauksesta paraneminen	13
3 TUTKIMUKSEN TAVOITTEET JA MENETELMÄT.....	15
3.1. Tutkimuksen tavoitteet.....	15
3.2. Tutkimusmateriaali ja -menetelmät.....	15
4. TUTKIMUSTULOKSET	16
5. POHDINTA	19
LÄHTEET	21

1 JOHDANTO

Tämä syventävien opintojen kirjallinen työ käsittelee lasten kasvohermohalvauksia. Kasvohermo eli nervus facialis on seitsemäs aivohermo. Kasvohermohalvaus tarkoittaa n. facialiksen toiminnan häiriötä, jonka seurauksena kasvohermon hermottamien lihasten liikkeet ovat heikentyneet kasvojen sillä puolella, jolla häiriö on. Lihasten liikehäiriöiden lisäksi voidaan havaita muita kasvohermon heikentyneeseen toimintaan liittyviä oireita, kuten muutoksia makuaistissa. Kasvohermohalvausta aiheuttavia tiloja ovat muun muassa Bellin paresi, erilaiset infektiot (joista merkittävimpinä herpes zoster ja Lymen borreliosis), välikorvatulehdus sekä trauman tai tuumorin aiheuttamat kasvohermohalvaukset. Perifeerinen kasvohalvaus eli kasvohermohalvaus on tärkeää erottaa sentraalisesta kasvohalvauksesta, joka viittaa aivojen verenkiertohäiriöön ja vaatii aina välitöntä hoitoa.

Kansallisesti lasten kasvohermohalvauksia on hoidettu yleensä niiden etiologian mukaan kortikosteroideilla tai mikrobilääkkeistä valasikloviirilla, keftriaksonilla tai amoksisilliinilla. Borreliosisin aiheuttamiin kasvohermohalvauksiin liittyy selkäydinnesteen pleosytoosi eli valkosolumäärän kasvu ja ilman antibioottihoitoa seurauksena voi olla keskushermostoinfektio. (Perifeerinen kasvohalvaus. Terveysportti. www.duodecim.fi). Aikuisten kasvohermohalvauspotilaiden hoidossa käytetään myös oraalista tetrasykliinijohdannaisista, doksisykliiniä. Lapsilla sitä ei yleisesti ole käytetty, koska sen on ajateltu klassisten tetrasykliinien tavoin aiheuttavan kasvuvaiheessa oleviin hampaisiin pysyvää värjäytymää ja kiilteen hypoplasiaa (Shwachman ym. 1959).

Doksisykliini kuitenkin eroaa muista tetrasykliineistä monin tavoin. Turun yliopistollisessa keskussairaalassa (Tyks) sitä onkin jo vuosia käytetty yleisestä käytännöstä poiketen perifeerisen kasvohermohalvauksen hoidossa myös alle 8-vuotiaille lapsille, eikä sillä ole havaittu olevan vanhemmille tetrasykliineille ominaisia hammashaittoja. (Todd ym. 2015, Boast ym. 2016, Pöyhönen ym. 2017). Kansallisesti paljon käytettyyn, suonen sisäisesti annosteltavaan keftriaksoniin verrattuna doksisykliini on oraalisen annostelutapansa ansiosta sekä miellyttävämpi potilaalle että edullisempi yhteiskunnalle, kun hoito voidaan helposti toteuttaa myös kotona.

Turun seutu kuuluu borreliosisin endeemiseen esiintyvyyalueeseen, minkä vuoksi doksisykliini-hoito on Tyksissä yleisestä käytännöstä poiketen aloitettu aiemmin jo empiirisesti (Näntö-Salonen ja Kataja 2014). Tämä käytäntö on ollut voimassa vuoden 2018 loppuun

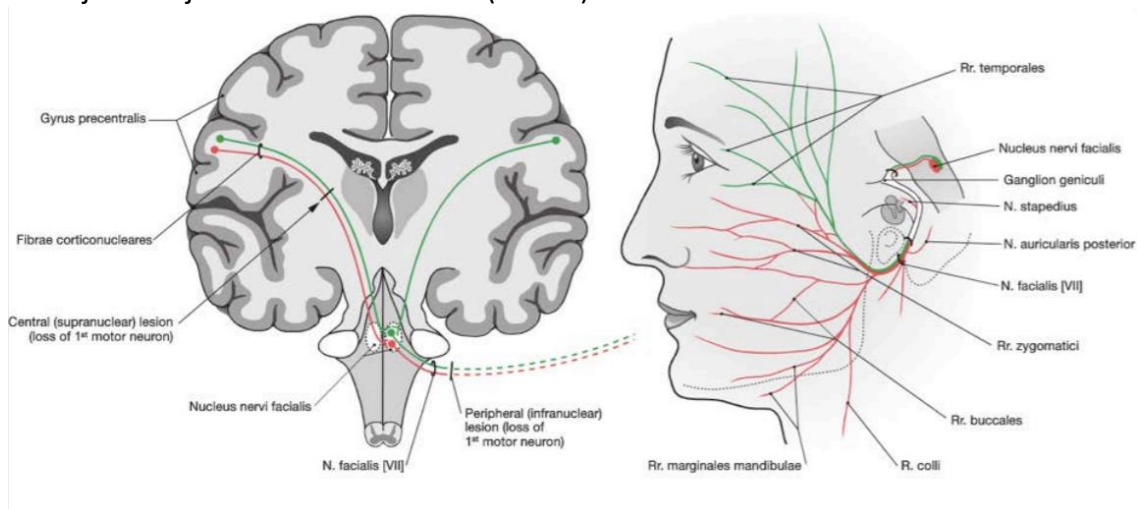
saakka eli koko tutkimuksemme seuranta-ajan. Myöhemmin kliiniseen käyttöön tuoreen borreliainfektion osoittamiseksi on yleisemmin tullut uusi merkkiaine, CXCL13-kemokiini, mikä on osaltaan vaikuttanut hoidon aloittamiskäytäntöön. Vuodesta 2019 lähtien olemme aloittaneet antibioottihoidon vasta selkäydinnesteen pleosytoosin ja kohonneen CXCL13-kemokiinipitoisuuden toteamisen jälkeen, jotka ennakoivat hyvin borreliainfektiota. (Kataja ym. 2018, Pöyhönen ym. 2019). Kansallisesta käytännöstä poikkeavan antibioottivalintamme vuoksi haluamme nyt selvittää hoitokäytäntömme tuloksia ja verrata niitä kirjallisuuteen.

2 Kasvohermohalvaus

Kasvohermo eli nervus facialis on seitsemäs aivohermo, jolla on suuri motorinen hermojuuri sekä pienempi sensorinen hermojuuri, joka välittää maku- ja tuntoaistimuksia ja sisältää myös parasympaattiset säikeet. Kasvohermo lähtee aivorungosta ponsin ja medullan väliltä, kulkee os temporalen meatus acusticus internuksen ja canalis facialiksen kautta ja tulee ulos kallonpohjasta foramen stylomastoideumin läpi. Canalis facialiksessa kasvohermo jakautuu kolmeen haaraan: n. petrosus majoriin, n. stapediukseen ja corda tympaniin.

Kasvohermon sensoriset haarat vastaavat kielen anteriorisen kahden kolmanneksen makuaistimuksien välittämisestä, kielen ja kitalaen aistimuksista sekä ulkokorvan pienen alueen tunnosta (Biebl A. ym. 2013). Parasympaattiset haarat vastaavat kieli-, kita- ja nielurisojen limaa erittävien rauhasien, kyynelrauhasten, sekä nenä- ja suuontelon limakalvojen parasympaattisesta hermotuksesta. Kasvohermon motoriset osat hermottavat kasvojen ilmelihaksia, platysmaa, stylohyoideusta, digastricus-lihasten posteriorista osaa ja korvan stapedius-lihasta.

Kasvohermohalvauksessa kasvohermon toiminta häiriintyy. Selvimpänä löydöksenä halvauksessa havaitaan kasvohermon hermotusalueen lihasten liikkeiden heikentyminen. Tämän lisäksi tarkemmissa tutkimuksissa havaitaan usein muitakin oireita, esimerkiksi hyperakusiaa eli äänien kuulemista normaalia voimakkaampina. Hyperakusia johtuu stapedius lihaksen halvaantumisesta (Baguley 2003). Kasvojen yläosan ilmelihasten hermotus on bilateraalin ja alaosan unilateraalinen, minkä vuoksi perifeerisessä kasvohalvauksessa koko kasvojen toinen puoli on halvaantunut, kun taas sentraalisessa kasvohalvauksessa vain kasvojen ala- ja keskiosa halvaantuu (kuva 1).



Kuva 1 SOBOTTA - Atlas of Human Anatomy

Kasvohermohalvaus, eli perifeerinen kasvohalvaus on tärkeää erottaa sentraalisesta kasvohalvauksesta, koska sentraalinen kasvohalvaus on usein merkki aivojen verenkiertohäiriöstä, joka toisin kuin kasvohermohalvaus, vaatii aina välitöntä hoitoa. (Paulsen ja Waschke 2011). Mahdollisia sentraalisen kasvohalvauksen aiheuttajia ovat esimerkiksi tuumorit ja multippeli skleroosi (Tiemstra ja Khatkhate ym. 2007).

2.1. Kasvohermohalvauksen luokittelu

Kasvohermohalvauksen eniten käytetty luokittelutapa on nimeltään House-Brackmannin luokittelu (katso taulukko 1). Se on luotu apukeinoksi arvioimaan kasvohermohalvauksen vaikeusastetta mahdollisimman objektiivisesti. Luokittelussa on kuusi vaikeusastetta: asteessa I potilaan kasvohermofunktio on täysin normaali ja asteessa VI kasvohermon hermotusalueella ei ole lainkaan liikettä. (House ym. 1985). Lapsipotilailla on havaittu, että toipuminen halvausasteesta II on yleensä hyvä, kun taas asteilla III ja IV havaitaan kohtalaisesti pysyviä toimintahäiriöitä ja asteilla V ja VI on pääsääntöisesti huono paranemisennuste. (Biebl A. ym. 2013). House-Brackmannin luokittelua mukailleen on vuonna 2009 tehty myös uudistettu luokitusysteemi: Nerve Grading System 2.0. (Vrabec ym. 2009).

House-Brackmann kasvohermohalvausten vaikeusasteluokitus

	Tyyppi 1 Normaali	Tyyppi 2 Lievä	Tyyppi 3 Kohtalainen	Tyyppi 4 Keskivaikea	Tyyppi 5 Vaikea	Tyyppi 6 Täydellinen
Yleisesti	Kasvojen toiminta normaalia kaikilla alueilla	Pientä heikkoutta havaittavissa läheisessä tarkastelussa. Hyvin lievää synkinesiaa voidaan havaita	Selkeä, mutta ei häiritsevää puoliero kasvoilla. Huomattavaa, mutta ei rajua synkinesiaa, lihassupistumista ja/tai kasvojen toisen puolen spasmia	Selvä heikkous ja/tai häiritsevää epäsymmetria kasvoilla	Ainoastaan juuri ja juuri havaittavaa liikettä	Ei ollenkaan liikettä
Levossa	Normaali symmetria ja tonus	Normaali symmetria ja tonus	Normaali symmetria ja tonus	Normaali symmetria ja tonus	Epäsymmetria	Epäsymmetria
Otsan liike	Normaali liike	Keskivertainen tai hyvä liike.	Heikko tai keskivertainen liike	Ei liikettä	Ei liikettä	Ei liikettä
Silmän liike	Normaali liike	Sulkeutuu helposti kokonaan	Sulkeutuu vaivoin kokonaan.	Epätäydellinen sulkeutuminen	Epätäydellinen sulkeutuminen	Ei sulkeudu
Suun liike	Normaali liike	Pieni epäsymmetria	Hieman heikko maksimaalisella yrityksellä	Epäsymmetrinen maksimaalisella yrityksellä	Pientä liikettä	Ei liikettä

Taulukko 1. Kasvohermohalvausten vaikeusasteluokitus House-Brackmannin mukaan (House ym. 1985).

2.2 Kasvohermohalvaukseen johtavat syyt

Lasten kasvohermohalvauksista tehtyjen tutkimusten aineistokoot ovat pääosin melko pieniä. Eri etiologioiden yleisyys vaihtelee aineistosta toiseen jonkin verran. Kaikissa tutkimuksissa perifeerisen kasvohermohalvauksen yleisimmäksi syyksi on kuitenkin luettu idiopaattinen kasvohermohalvaus eli Bellin pareesi.

2.2.1. Bellin pareesi

Bellin pareesi kattaa jopa 60–75 % kaikista kasvohermohalvauksista (Bremell ja Hagberg 2011). Bellin pareesia sanotaan idiopaattiseksi pareesiksi, koska sen etiologiasta ei ole varmuutta. Taustalla on kuitenkin ajateltu olevan jokin virusinfektio, jota ei virustesteissä ole pystytty osoittamaan. Todennäköisiä aiheuttajia on ehdotettu olevan herpesvirukset, yleisimmin tyyppin 1 herpes simplex -virus ja varicella zoster -virus (Holland J. 2004, Santos ym. 2010).

2.2.2. Herpesvirus-infektioiden aiheuttamat kasvohermohalvaukset

Lasten kasvohermohalvausten yleisin osoitettu taustasy on virusinfektio. Yksi tavallisimmista aiheuttajaviruksista on varicella zoster -virus, jonka reaktivaatio aiheuttaa Ramsay–Huntin oireyhtymäksi kutsutun taudinkuvan, joka poikkeaa muista kasvohermohalvauksista (Agita ym. 2006). Ramsay-Huntin oireyhtymään liittyy kasvohermohalvauksen lisäksi kovaa kipua kasvojen pareesipuolella, herpesrakkuloiden esiintymistä pareesipuolen korvassa, suussa ja nielussa sekä toisinaan kuulon heikkenemistä ja huimausta. Alueilla, joissa borreliosia ei esiinny endemisenä varicella zoster -virus on Bellin pareesin jälkeen yleisin kasvohermohalvauksen ei-traumaattinen aiheuttaja lapsilla. (Aydogdu ym. 2015).



Kuva 2. 11-vuotias poika, jolla oikeanpuoleinen kasvohermohalvaus sekä rakkulaleesioita oikeassa korvassa (Aydogdu ym. 2015).

Varicella zoster -virus voi aiheuttaa myös rakkulattoman taudinkuvan, jolloin puhutaan zoster sine herpeteksestä. Tätä tulee epäillä, jos kasvohermohalvaukseen liittyy pareesin puoleinen

kasvokipu, huimausta tai kuulonalenemaa. Zoster sine herpete on hieman yleisempi alle kouluikäisillä ja Ramsay-Huntin oireyhtymä kouluikäisillä lapsilla. (Ogita ym. 2006).

2.2.3. Korvatulehduksen aiheuttama kasvohermohalvaus

Akuutin välikorvatulehduksen yksi mahdollinen komplikaatio on kasvohermohalvaus, koska kasvohermo kulkee hyvin lähellä välikorvaa. Tällöin puhutaan välikorvatulehduksen intratemporaalisesta eli ohimoluun sisäisestä komplikaatiosta. Kasvohermohalvauksen synty välikorvatulehduksen aiheuttamana on kuitenkin harvinainen; tanskalaisen tutkimuksen mukaan se kehittyy keskimäärin 0,005 %:lle potilaista. (Ellefsen ja Bonding 1996). Tapauksissa, joissa akuutin välikorvatulehduksen komplikaationa on kehittynyt kasvohermohalvaus, on todettu taustalla usein olevan synnynnäinen kasvohermokanavan luupuutos (Bluestone 2000).

Mikäli välikorvatulehdus pääsee kroonistumaan, liittyy siihen toisinaan helmiäiskasvaimen eli kolesteatooman muodostumista (Bluestone 2000). Nämä kasvaimet itsessään saattavat aiheuttaa kasvohermohalvauksen hajottaessaan ympäröivää kudosta: jos helmiäiskasvain esimerkiksi syövyttää juuri kasvohermoa suojaavaa luista rakennetta, voi helmiäiskasvaimen infektoituminen johtaa infektion leviämiseen myös kasvohermon alueelle ja siten aiheuttaa kasvohermohalvauksen (Ikeda ym. 2006).

2.2.4 Borrelioosin aiheuttama kasvohermohalvaus

Borrelioosia aiheuttaa *Borrelia burgdoferi sensu lato* -alalajeineen. Borreliat ovat punkin pureman välityksellä tarttuvia spirokeettabakteereja. Borrelioosin toisen vaiheen oireena voi ilmetä niin kutsuttu Lymen neuroborrelioosi, jonka yhtenä ilmentymänä usein nähdään kasvohermohalvaus. Muita mahdollisia ilmentymiä ovat meningiitti, enkefaliitti, meningoenkefaliitti ja meningo-enkefalo-radikulo-neuriitti. Keskushermostotulehdus on borrelioosin myöhäisoire. Keskushermostotulehdusta edeltää usein punkin puremakohdassa näkyvä erythema migrans ihomuutos (Kuva 3). Monesti potilas ei kuitenkaan ole tätä muutosta havainnut. (Rupprecht ym. 2008, Ogrinc ym. 2013, Stanek ja Strle 2018).



Kuva 3 Erythema migrans -muutos reidessä (Terveysportti, Kuvatietokanta).

Neuroborreliosidiagnoosi perustuu borreliavasta-aineiden osoittamiseen verestä ja/tai aivoselkäydinnesteestä sekä pleosytoosiin eli selkäydinnesteen valkosolun määrän kasvuun. Varmennetuissa Lymen neuroborrelioosi -tapauksissa potilaiden selkäydinnestenäytteissä esiintyy merkittävästi enemmän mononukleaarisia valkosoluja ja albumiinia kuin muilla potilailla. (Mygland ym. 1996, Bremell ja Hagberg 2011).

Lymen borreliosin diagnosoimiseen voidaan käyttää myös CXCL13-biomarkkerin määrittämistä selkäydinnestenäytteestä. CXCL13-pitoisuuden on todettu nousevan lähes kaikilla potilailla, joilla on hoitamaton Lymen neuroborrelioosi. Borreliavasta-aineet saattavat nousta jopa vasta 6 viikon päästä oireiden alusta, joten varhaisdiagnostiikassa CXCL13-pitoisuuden määrittäminen helpottaa diagnoosiin pääsyä. Antibiootihoidon aloittamisen jälkeen CXCL13-tasot laskevat nopeasti, kun taas borreliavasta-aineet saattavat pysyä positiivisena vuosia sairastumisen jälkeen. (Koedel ym. 2015).

CXCL13-kemokiini ei kuitenkaan ole spesifi vain Lymen neuroborreliosille, vaan sen pitoisuuden on todettu nousevan yhtä korkealle myös keskushermostolymfoomassa sekä joissakin muissa keskushermostoinfektioissa kuten tuberkuloosimeningiitissä ja neurosyfiliksissä. Tästä syystä CXCL13-määrittämisen käyttöä on suositeltu käytettäväksi varhaisen Lymen neuroborreliosin osoittamiseksi ensisijaisesti niillä potilailla, joilla on tyypilliset neuroborreliosin oireet ja selkäydinnesteen kohonnut valkosolun määrä, mutta negatiiviset borrelioosi vasta-aineet. CXCL-13 määrittäminen tulee kyseeseen myös esimerkiksi silloin, jos potilaan oireisto on epätyypillinen, mutta hänellä todetaan sekä selkäydinnesteen kohonnut valkosolun määrä että positiiviset borreliavasta-aineet. (Rupprecht ym. 2009, Schmidt ym. 2011, Hytonen ym. 2014).

Borrelioosipotilaat, joiden selkäydinnesteestä löydetään kohonneet valkosolu- ja albumiinipitoisuudet, raportoivat muita useammin hermokivusta, ja heillä on todennäköisemmin kasvohermohalvaus, meningiittiin viittaavia löydöksiä sekä edeltävästi isommat erythema migrans -muutokset kuin potilailla, joiden selkäydinnestelöydös on normaali. Kasvohermohalvaus on yleisin Lymen neuroborrelioosin oire lapsilla Euroopassa. (Tveitnes ym. 2007).

2.2.5. Traumaattiset ja kongenitaaliset kasvohermohalvaukset

Suurin osa traumaattisista kasvohermohalvauksista on heti syntymän jälkeen todettuja kasvohermohalvauksia. Erotusdiagnostiikassa täytyykin ottaa huomioon, onko kasvohermohalvaus synnytyksessä tulleen trauman aiheuttama vai kongenitaalinen eli perinnöllinen tai sikiönkehityksen virheen seurauksena tullut (May ym. 1981).

Traumaattiseen kasvohermohalvaukseen vastasyntyneellä viittaa syntymähetkellä todettu kasvohermohalvaus, jossa havaitaan myöhemmin parantumista. Kongenitaalisissa kasvohermohalvauksissa ei spontaania parantumista havaita. Traumaattista syytä puoltavat lisäksi muut trauman merkit, esimerkiksi välikorvassa havaittu verenvuoto tai temporaaliluun murtumat. Kongenitaaliseen syyhyn viittaavat suvussa esiintyvät, erityisesti kasvojen alueen -anomaliat, vastasyntyneellä todettavat muut anomaliat tai bilateraalin kasvohermohalvaus, joka rajoittuu vain jollekin kasvohermon haaran alueelle. Kongenitaalisissa kasvohermohalvauksissa nähdään tyypillisesti radiologisia poikkeavuuksia kasvohermon kulkualueella ja usein havaitaan muitakin neurologisia poikkeavuuksia, kuten poikkeavuutta aivorunkovasteessa kuuloa testattaessa. (May ym. 1981, Leahthan ym. 2018).

Yleisin kongenitaalinen bilateraalin kasvohermohalvauksen syy on Mobiuksen syndrooma, joka affektoi kasvohermon lisäksi vaihtelevan määrän muita aivohermoja. Mobiuksen syndroomaalle tyypillisiä ovat myös rintakehän ja raajojen epämuodostumat. (Leahthan ym. 2018).

2.2.6. Kasvohermohalvauksen muut syyt

Kasvohermohalvauksen syyksi paljastuu ajoittain myös harvinaisempia sairauksia, joita ovat esimerkiksi sarkoidoosi, Guillan-Barren oireyhtymä, Melkersson-Rosenthalin oireyhtymä, sekä eräät tuumorit, joista yleisimpinä kolesteatooma ja korvanalussylikirauhasen kasvaimet (Rogers 1996, Jeffrey ym. 2007).

Tuumorit kasvohermohalvauksen aiheuttajana ovat melko harvinaisia lapsilla, mutta niitäkin täytyy osata epäillä varsinkin, jos halvaus etenee pikkuhiljaa, ei ala helpottaa kuudessa kuukaudessa tai toistuu useasti samalla puolella kasvoja. Tuumorin mahdollisuus tulee pitää mielessä myös, jos potilaalla on muita neurologisia oireita. (May ym. 1981)

Harvinaisimmista kasvohermohalvauksen syistä Guillan-Barre'lle ja sarkoidoosille on tyypillistä, että niiden aiheuttamat pareesit ovat usein bilateraalisia (May ym. 1981). Guillan-Barre'n oireyhtymä eli polyradikuliitti on motoristen hermojen autoimmunisairaus, joka voi affisoida myös kasvohermoja ja aiheuttaa bilateraalisia kasvohermohalvauksia. Guillan-Barre'n aiheuttama kasvohermohalvaus painottuu usein hieman enemmän kasvojen oikealle puolelle (Baltadzhiev ym. 2018).

Sarkoidoosin suuntaan ajatusten pitää kääntyä, jos potilaalla ilmenee sekä useita kasvohermohalvauksia että toistuvia tulehduksellisia sairauksia eri elinjärjestelmissä. Tuoreen tutkimuksen mukaan sarkoidoosin aiheuttamalle kasvohermohalvauksella on lisäksi tyypillistä halvausten sijoittuminen pääasiassa kasvohermon alimpaan motoriseen haaraan. (Passi ym. 2018).

Toistuvat kasvohermohalvaukset ovat tyypillisiä myös Melkersson-Rosenthalin oireyhtymälle. Tälle harvinaiselle oireyhtymälle on tyypillistä klassinen triadi, johon kuuluvat toistuvat kasvohermohalvaukset, uurrekieli, sekä kasvojen alueen, erityisesti huulien, ajoittainen turvotus. (Rogers 1996).

Toistuvia kasvohermohalvauksia ilmenee myös niin kutsutussa haurashermo-oireyhtymässä. Oireyhtymä johtuu yleisimmin PMP22-geenissä tapahtuneesta deleetiosta ja se periytyy autosomissa dominantisti. Geenivirheen vuoksi hermosolujen myeliinitupet ovat vaillinaisesti kehittyneitä, ja tämän vuoksi potilaalla ilmenee toistuvia pareeseja ja parestesioita eri hermojen hermotusalueilla ympäri kehoa. (Bird 1993).

2.3. Kasvohermohalvauspotilaan tutkiminen

Oletetun kasvohermohalvauspotilaan tutkimisessä ensiarvoisen tärkeää on varmistua siitä, että kyseessä todella on perifeerisen kasvohermon halvaus eikä sentraalisesta syystä tullut kasvohalvaus. Aivoinfarktin aiheuttamat kasvohalvaukset, kuten aivoinfarktit muutenkin, ovat lapsilla harvinaisia. Aivoinfarktien esiintymisluvut lapsilla eri tutkimuksissa ovat vaihdelleet: Mallicin ja hänen tutkimusryhmänsä vuonna 2014 tekemässä tutkimuksessa aivoinfarktin esiintymisluvut lapsilla vaihtelivat välillä 1–60 tapausta 100 000 lasta kohden vuodessa, kun

taas Fellinginin ym. tutkimuksessa vuodelta 2017, vastaava luku oli 1,2–7,9 tapausta 100 000 lasta kohti. (Mallic ym. 2014, Felling ym. 2017). Vaikka aivoinfarkti lapsella onkin havinainen, tulee senkin mahdollisuus pitää mielessä, sillä sen hoitamatta jättämisellä on usein kohtalokkaat seuraukset. Tuoreen lasten aivoinfarkteja käsittelevän tutkimuksen mukaan infarktin jälkeen lapsipotilaista 11,7 % (n=14) kuoli 30 päivän sisällä infarktista ja kaiken kaikkiaan kuolemaan johti 19,3 % (n=23) lasten aivoinfarkteista (Lopez-Espeijo ym. 2019).

Anamneesi on aina tärkeä, sillä jo sen avulla usein pääsee diagnostiikassa oikeaan suuntaan. Kaikille kasvohermohalvauspotilaille tulee tehdä huolellinen kliininen tutkimus ja kattava neurologinen status heti heidät tavattaessa. Perifeeristä kasvohermohalvausta epäiltäessä tulee erityisesti kiinnittää huomiota motoriseen kasvohermostatukseen sekä kasvojen leposymmetrian arviointiin. Yleensä sentraalisen ja perifeerisen kasvohermoituksen erottaminen toisistaan ei ole kovin vaikeaa, sillä sentraalisesta syystä johtuvaan kasvohermoituksen liittyvä lähes poikkeuksetta muitakin aivoinfarktille tyypillisiä piirteitä, joita kasvohermoituksen tutkimuksessa ei tavata. Yleisimmät aikuisväestössä havaitut aivoinfarktin oireet ovat äkisti alkanut koko toisen puolen kasvojen halvaus, joka painottuu kasvojen alaosiin, puheen puuroutuminen, sekä vartalon toisen puolen raajojen heikkous. (Goldstein ja Simel 2005, Aivoinfarkti. Terveystieteiden tutkimuskeskus, Käypä Hoito -suositus 2016).

Kasvojen yläosan lihasten hermotuksen bilateraalisen jakautumisen vuoksi perifeerisessä kasvohermoituksen tutkimuksessa halvaus useimmiten käsittää koko toisen puolen kasvojen lihasten heikkouden, toisin kuin aivoinfarktiin liittyvässä kasvohermoituksen tutkimuksessa. Joitakin poikkeuksia tästä on raportoitu, mutta niissä tilanteissa huolellinen potilaan tutkiminen ja potilaan muu oireisto on useimmiten johtanut lääkärin oikeaan diagnoosiin (Onder ym. 2017). Erotusdiagnoosin tekeminen on monesti vaikeampaa pienten lasten kohdalla, joiden kliininen tutkiminen on aikuista haastavampaa ja havainnot täytyy usein tehdä pitkälti inspektoiden. Epäselvissä tapauksissa potilaasta tulee aina herkästi kuvata aivojen MRI. (Kanerva ja Pitkäranta 2006).

Kun on varmistettu, että kyseessä on perifeerinen kasvohermoituksen tutkimus, voidaan keskittyä kasvohermoituksen etiologian selvittämiseen. Anamneesin merkitystä ei sovi tässäkin kohtaa unohtaa, koska sen avulla voidaan päästä oikeille jäljille, jos anamneesissa on esimerkiksi aiempi erythema migrans -muutos. Korvat ja korvien alue on hyvä tutkia jo päivystyksessä huolellisesti mahdollisten tulehdusten, varicella-zoster -virusinfektion aiheuttamien rakkuloiden ja tuumoreiden varalta. Usein jatkoon pyydetään lisäksi myös korvalääkärin arvio ja kuulontutkimus. (Käypä Hoito -suositus 2018).

Tehdyt laboratoriotutkimukset kasvohermohalvauspotilaille riippuvat anamneesista ja potilaan iästä. Rutiininomaisia laboratoriotutkimuksia ei aikuispotilaille välttämättä tarvita, mutta etenkin lapsilta, joilla borrelioosin aiheuttama kasvohermohalvaus on borrelioosin endeemisillä alueilla paljon aikuisia yleisempi, tulee tutkia myös selkäydinnestenäyte, mikäli tähän ei ole kontraindikaatioita. Pohjois-Eurooppa kuuluu yleisesti Borrelian endeemiseen alueeseen. (Ljostad ym. 2005, Kanerva ja Pitkäranta 2006).

Tyksin lasten ja nuorten klinikalla kaikille kasvohermohalvauspotilaille tehdään seuraavat laboratoriotutkimukset: perusverenkuva ja trombosyytit, valkosolujen erittelylaskenta, seerumin ja selkäydinnesteen borreliavasta-aineet sekä selkäydinnestenäytteen solulaskenta, laktaatti, proteiini, glukoosi, bakteerivärijäys, bakteeriviljely, CXCL-13-pitoisuus ja etiologiaepäilyn mukaan myös esimerkiksi varicella-zoster- ja herpes simplex -virustutkimukset (Kataja ym. 2018).

Kasvohermohalvauksen vaikeusaste kannattaa kuvailla potilasteksteihin jo ensivaiheessa, sillä tämä auttaa paranemisen seuraamisessa. Vaikeusasteen arviointiin voi apuna käyttää esimerkiksi House-Brackmannin taulukkoa (taulukko 1).

2.4. Kasvohermohalvauksen hoito

Kasvohermohalvauksen hoito on aina etiologian mukainen. Esimerkiksi korvatulehduksen, trauman, kasvaimen tms. aiheuttamat kasvohermohalvaukset hoidetaan niiden etiologian mukaan (Kanerva ja Pitkäranta 2006). Bellin pareesiin ei Suomessa lapsilla käytetä rutiinisti lääkettä, koska idiopaattisen halvauksen etiologiasta ei ole selvyyttä ja täten siihen ei ole olemassa näyttöön perustuvaa hoitoa. Toisinaan paranemista kuitenkin pyritään aikuisilla jouduttamaan peroraalisella glukokortikoidihoidolla. (Gronseth ja Paduga 2012). Lasten kohdalla tällaista käytäntöä ei yleisesti ole. Kasvohermohalvauksen etiologiasta riippumatta huolehditaan lisäksi aina huonosti sulkeutuvan silmän suojaamisesta yöksi, yleisimmin teippaamalla silmäluomi kiinni sekä käyttämällä kosteuttavia silmätippoja (Perifeerinen kasvohalvaus. Terveysportti. www.duodecim.fi).

Bellin pareesin hoitokäytännöt vaihtelevat maailmanlaajuisesti. Joissakin maissa idiopaattista pareesia hoidetaan empiirisesti antiviraalisella lääkityksellä todennäköisen virusetiologian vuoksi, vaikka virusaiheuttajaa ei olisikaan pystytty osoittamaan. On kuitenkin näytetty, että tällainen empiirinen hoito ei paranna Bellin pareesin ennustetta (Peitersen E. 2002).

Tapauksissa, joissa kasvohermohalvauksen taustalta löytyy osoitetusti virus, aloitetaan hoidoksi asikloviiri- tai valasikloviiri-lääkitys 7–10 vuorokauden ajaksi. Esimerkiksi varicella zosterin aiheuttaman ja hoitamatta jätetyn kasvohermohalvauksen paraneminen on Bellin pareesia epätäydellisempää (Kanerva ja Pitkäranta 2006).

Borrelioosin aiheuttamat kasvohermohalvaukset hoidetaan Euroopassa alle 8-vuotiailla yleisesti suonensisäisellä keftriaksonialla tai amoksisilliinilla sekä vanhemmilla lapsilla vaihtoehtoisesti myös peroraalisella doksisykliinillä. Antibioottihoidolla pyritään ensisijaisesti estämään tulehduksen etenemistä kasvohermosta keskushermostoon esimerkiksi meningiitiksi. (Mygland ym. 2010, Lymen borrelioosi. Terveysportti. www.duodecim.fi) Neuroborrelioosin hoito aloitetaan useimmiten vasta, jos selkäydinnesteessä nähdään pleosytoosi eli valkosolujen ylimäärä (Mygland ym. 2010).

Meillä Suomessa etiologialtaan avoimien kasvohermohalvauksien hoidossa on yksi erityinen poikkeus ja tämä poikkeus koskee borrelioosin esiintyvyyden endeemisiä alueita kuten Turun seutua ja erityisesti Turun saaristoa. Tyksissä hoidetuista lasten kasvohermohalvauksista ainakin kolmanneksessa taustalla on borrelioosi. Borrelioosin todennäköisyys ohjaa meillä alkuvaiheen hoitoa, koska hoito on hyvä päästä aloittamaan mahdollisimman pian. Lapselta, jolla todetaan kasvohermohalvaus, tehdään Tyksissä heti tutkimukset borreliainfektion suhteen. Jos todetaan pleosytoosi, kohonnut selkäydinnesteen proteiinipitoisuus ja/tai kohonnut CXCL13-pitoisuus, aloitetaan välittömästi doksisykliinihoito (Kataja ym. 2018).

2.5. Kasvohermohalvauksesta paraneminen

Lapset paranevat kasvohermohalvauksesta pääasiassa hyvin. Viimeaikaisissa Bellin pareesiin liittyvissä tutkimuksissa ei ole havaittu tilastollisesti merkitsevää eroa lopullisissa paranemisprosentteissa hoitamatta jätettyjen ja kortikosteroideilla hoidettujen potilaiden välillä (Karalok ym. 2018, Yoo ym. 2018). Bellin pareesin hoito antiviraalisella lääkityksellä ei myöskään parantanut pitkäaikasta paranemisennustetta (Peitersen E. 2002, Sullivan ym. 2007).

Merkittävin ero kasvohermohalvausten paranemistuloksissa liittyy niiden alkuperäiseen vaikeusasteeseen. Kasvohermohalvaukset, joiden House-Brackmannin luokka oli 2 paranivat hyvin, luokissa 3 ja 4 potilaille jäi usein pientä epäsymmetriaa ja luokissa 5 ja 6 paranemistulokset olivat heikkoja. Lisäksi on havaittu, että nuoremmat lapset paranevat kasvohermohalvauksesta paremmin. (Biebl ym. 2013).

Kasvohermohalvauksen etiologian vaikutusta paranemisennusteeseen on tutkittu melko paljon. Karalokin ym. vuonna 2018 tekemässä tutkimuksessa, jossa oli mukana 144 alle 18-vuotiasta kasvohermohalvauspotilasta paranemisprosentti koko tutkimusaineistossa oli 98,3% ja Bellin pareesi potilailla 97,8% eli merkittävää eroa ryhmien välillä ei ollut. Ero ennusteeseen yleisesti saattaa kuitenkin tehdä esimerkiksi se, että monissa kasvohermohalvausta aiheuttavissa tiloissa, kuten esimerkiksi Ramsay-Huntin syndroomassa, paranemisennuste on hyvä vain, jos hoito aloitetaan ajoissa. Bellin pareesissa puolestaan paraneminen ilman hoitoakin on yleensä hyvää. (Pitts ym. 1988, Holland ja Bernstein 2014, Monsanto ym. 2014, Karalok ym. 2018).

3 TUTKIMUKSEN TAVOITTEET JA MENETELMÄT

3.1. Tutkimuksen tavoitteet

Tutkimuksen tavoite on vertailla Tyksin lasten ja nuorten klinikan hoitokäytäntöjä ja Tyksissä hoidettujen lasten kasvohermohalvausten paranemistuloksia kirjallisuudessa raportoituihin hoitomenetelmiin ja -tuloksiin. Tyks sijaitsee maantieteellisesti Borrelian endeemisellä alueella, minkä vuoksi kasvohermohalvauksen takia hoitoon tuleville lapsipotilaille on aloitettu yleensä oraalinen doksisykliini jo empiirisesti, ennen kuin borreliosisia on todettu (Kataja ym. 2018).

Suomen laajuisesti tällaista käytäntöä ei kuitenkaan ole, vaan selkäydinneste-äytteen vastaus odotetaan ensin ja lymfosyyttivaltaisen pleosytoosin toteamisen jälkeen aloitetaan borreliosisiin tehoava antibioottihoito. Kansallisesti neuroborreliosisia hoidetaan alle 8-vuotiailla suonensisäisellä keftriaksonilla tai vanhemmilla lapsilla myös doksisykliinillä aikuisten tapaan (Lymen borreliosisi. Terveysportti. www.duodecim.fi).

3.2 Tutkimusmateriaali ja -menetelmät

Etsimme potilastietojärjestelmästä diagnoosipohjaisella haulla kaikki ne alle 17-vuotiaat potilaat, jotka olivat olleet hoidossa akuutin kasvohermohalvauksen vuoksi vuosina 2002-2016 Turun Yliopistollisen Keskussairaalan Lasten ja nuorten klinikalla. Tarkastelimme aineistosta kasvohermohalvausten etiologiaa, annettua hoitoa ja paranemista. E erityisenä mielenkiinnon kohteena oli borreliosin osuus etiologiassa, koska Turun seutu kuuluu Borrelian endemiseen alueeseen, mikä on ohjannut meillä lasten kasvohermohalvausten alkuvaiheen hoitoa.

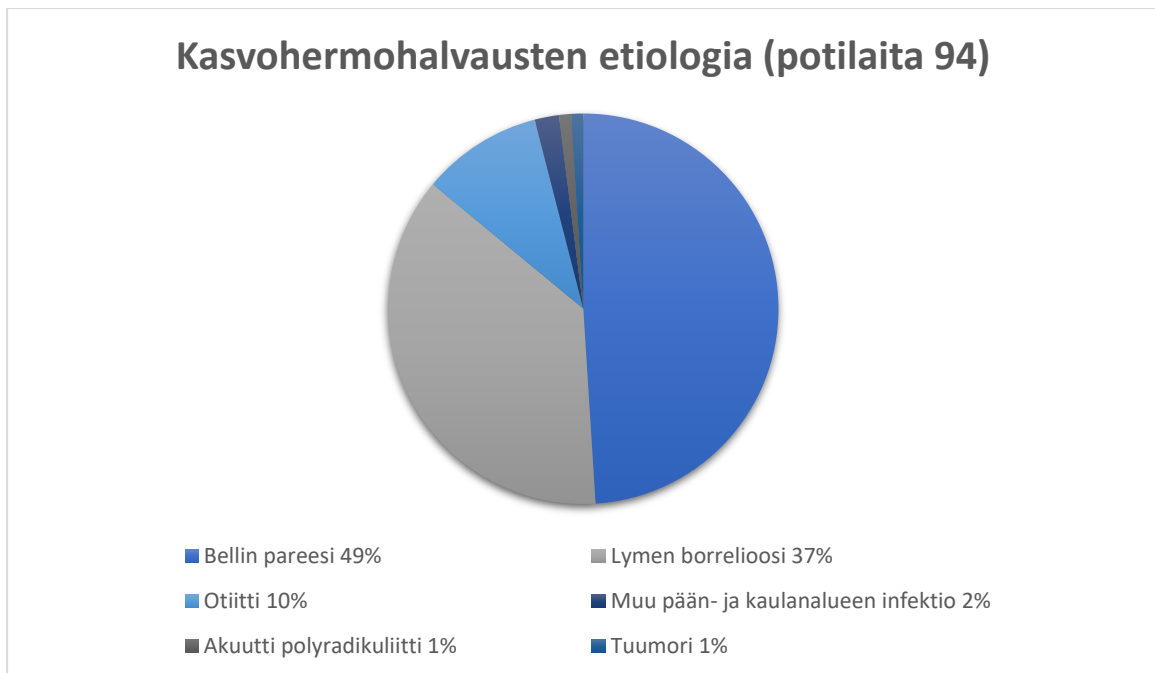
Todennetun neuroborreliosin kriteerit tutkimuksessa olivat kohonneet seerumin tai selkäydinnesteen Borrelia-spesifiset vasta-aineet (määritysajankohdasta riippuen joko kohonneet IgM- tai IgG- luokan vasta-aineet Borrelian flagella-antigeenille, positiivinen seerumin C6-indeksi tai intratekaalinen eli selkäydinnesteen positiivinen Borrelia-igG-indeksi) tai selkäydinnesteen positiivinen B.burgdorferi-PCR.

Kasvohermohalvauksen paranemista seurattiin sairaskertomusmerkinnöistä etiologiasta riippumatta. Tutkimuksessa potilaat, jotka paranivat House-Brackmannin asteikolla tasolle 1 (täysin normaali kasvohermon toiminta) tai tasolle 2 (lievä heikkous läheisessä tarkastelussa) katsottiin hyvin parantuneiksi.

4. TUTKIMUSTULOKSET

Aineistoksi saatiin 94 potilasta, joista poikia oli 46 (49 %) ja tyttöjä 48 (51 %). Potilaiden keski-ikä oli 9,1 vuotta, ikäjakauma 2,0-16,9 (keskihajonta 4,3). Kasvohalvaus oli oikeanpuoleinen 48 (51 %) potilaalla, vasemmanpuoleinen 43 (46 %) potilaalla ja molemminpuolinen 3 (3 %) potilaalla. 89 (95 %) potilaalla kasvohalvaus oli kertaluontoinen ja 5 (5%) potilaalla kasvohermohalvaus toistui. Tutkimustulokset ovat potilaiden ensimmäisestä Tyksissä hoidetusta kasvohermohalvauksesta. Selkäydinnestenäyte oli otettu 84 (89 %) potilaalta.

Kasvohermohalvauksen etiologia jäi avoimeksi 49 %:lla. 37 %:lla sen syyksi todettiin Lymen borrelioosi, 10 %:lla otiitti, 2 %:lla jokin muu pään- ja kaulan alueen infektio, 1 %:lla tuumori ja 1 %:lla akuutti polyradikuliitti eli Guillan Barre'n oireyhtymä. Borrelioosi nousi aineistossamme suurimmaksi varmistetuksi kasvohermohalvauksen aiheuttajaksi. Punkkikontakti oli raportoitu vain kuudella (17 %) borreliosipotilaalla ja yhdellä (2 %) ei-borreliosipotilaalla. Edeltävästä erythema migransista tai lymfocytoomasta epäily oli viidellä (15 %) borreliosipotilaista ja neljällä (7 %) ei-borreliapotilaista.



Taulukko 2

Aineistossamme kasvohermohalvauksista kolmannes oli Borrelian ja kaksi kolmannesta muun syyn aiheuttamia. Borreliosipotilaista 27:llä (77%) oli kasvohermohalvauksen lisäksi myös jokin muu oire. Yleisimpänä muuna oireena oli päänsärky, jota esiintyi 46 %:lla. Seuraavaksi yleisimpinä oireina oli raportoitu niskäsärkyä ja kuumetta, kumpaakin 29 %:lla, poikkeavaa

väsymystä 23 %:lla, korvasärkyä 20 %:lla ja iho-oireita 17 %:lla. Muita havaittuja oireita olivat oksentelu tai vatsakivut (11 %), muut neurologiset oireet (11 %), raajakivut (8 %), niskajäykkyys (86 %), hengitystieinfektio-oireet (6 %) ja kohtausoireet (3 %). 8:lla (23 %) borrelioosipotilaalla kasvohermolhalvaus oli ainoa oire.

Kasvohermolhalvauspotilaista, joiden halvauksen etiologian taustalta paljastui muu syy kuin Borrelia tai halvauksen syy jäi avoimeksi, 43:lla (73 %) oli kasvohermolhalvauksen lisäksi jokin muu oire, kun taas 16 potilaalla (27 %) halvaus oli ainoa raportoitu oire. Näiden potilaiden yleisimmät muut oireet olivat korvasärky (13 potilasta) ja hengitystieoireet (13 potilasta), eli prosentuaalisesti 22 % kumpaakin. Näiden jälkeen eniten raportoitiin päänsärkyä (16 %), sekä muita neurologisia oireita (12 %), raajaheikkoutta (10 %) ja oksentelua tai vatsakipuja (10 %).

OIRE	YLEISYYS	YLEISYYS MUILLA KUIN
	BORRELIOOSIPOTILAILLA (N35)	BORRELIOOSIPOTILAILLA (N59)
Päänsärky	16 (46%)	10 (16%)
Niskasärky	10 (29%)	0 (0%)
Kuume	10 (29%)	3 (5%)
Väsymys	8 (23%)	3 (5%)
Korvasärky	7 (20%)	13 (22%)
Iho-oire	6 (17%)	1 (2%)
Oksentelu/vatsakivut	4 (11%)	6 (10%)
Muu neurologinen oire	4 (11%)	7 (12%)
Raajakipu	3 (8%)	4 (7%)
Niskajäykkyys	2 (6%)	1 (2%)
Hengitystieinfektio-oire	2 (6%)	13 (22%)
Kohtausoire	1 (3%)	1 (2%)
Raajaheikkous	0 (0%)	6 (10%)

Taulukko 3 Kasvohermolhalvauspotilaiden muut oireet, kun taustalla on borrelioosi ja kun taustalla on jokin muu syy.

Tutkimuksessa havaittiin, että borrelioosipotilaiden oirekuva poikkesi muiden oireiden osalta jonkin verran ei-borrelioosipotilaiden oirekuvasta. Muiden kuin borrelioosipotilaiden oirekirjossa oli odotetusti enemmän hajontaa, koska näiden kasvohermolhalvausten taustalla oli useita eri syitä ja lähes puolet tapauksista (49 %) jäi etiologialtaan avoimiksi. Vertailusta

kuitenkin nähdään, että borreliosisin aiheuttamille kasvohermohalvauksille tietyt oireet ovat tyypillisempiä kuin muille kasvohermohalvauksille keskimäärin.

Tutkimuksen 94:stä kasvohermohalvauspotilaasta 57 hoidettiin empiirisesti aloitetulla doksisykliinillä. Toiseksi eniten kasvohermohalvauspotilaita hoidettiin käyttämällä sekä doksisykliiniä että keftriaksonia, jolloin keftriaksoni vaihdettiin jossakin vaiheessa doksisykliiniin (19 potilasta). Pelkästään keftriaksonilla hoidettiin 6 potilasta. 12 potilasta ei saanut kumpaakaan antibioottia. 20 potilasta sai antibiootin lisäksi oraalisesti kortikosteroidihoitoa.

Paranemisesta saatiin tieto 93:ltä potilaalta 94:stä. Nopeasti, jo kahden kuukauden kuluttua sairastumisesta potilaista 74% oli parantunut hyvin (House-Brackmann luokka 1 tai 2). Hitaasti 2–9 kuukauden aikana parani 23% potilaista. Yhteensä siis 97% aineistomme potilaista parani hyvin kasvohermohalvauksesta. Pysyvä kasvohermohalvaus jäi kolmelle (3%) potilaista, ja yhden potilaan paranemisesta ei saatu varmaa tietoa.

Borreliaryhmässä House-Brackmann luokkaan 1 tai 2 parantui yhteensä 97 % potilaista. Näistä nopeasti parantui 86 % ja hitaasti 11 %. Ei-borreliaryhmän kasvohermohalvauksista kokonaisuudessaan parani 95 %, nopeasti 66 % ja hitaasti 29 %. Yhden ei-borreliaryhmän potilaan paranemisen lopputulos ei ole tiedossa. Molemmissa ryhmissä pysyvä tai pitkäaikainen kasvohermohalvaus jäi 3 %:lle. Borrelia-ryhmän potilaat näyttivät paranevat muita potilaita nopeammin, mutta ero näiden kahden ryhmän paranemistuloksissa ei ollut tilastollisesti merkitsevä ($p=0.12$).

5. POHDINTA

Borrelioosin aiheuttamat kasvohermohalvaukset ovat Turun seudulla paljon keskimääräistä yleisempiä. Aineistomme suurimmaksi varmennetuksi kasvohermohalvauksen aiheuttajaksi nousi Lymen borrelioosi, joka todettiin yli kolmanneksella aineiston potilaista. Etiologialtaan avoimia, eli niin kutsuttuja Bellin pareeseja oli tässäkin tutkimuksessa eniten, lähes puolet tapauksista.

Tutkimuksemme potilaat paranivat hyvin ja paraneminen oli pääosin nopeaa. Tyksin lasten ja nuorten klinikalla on ollut pitkään tapana aloittaa kasvohermohalvauspotilaille doksisykliinihoito jo empiirisesti borrelioosin suuren esiintyvyyden ja sen mahdollisten vakavien komplikaatioiden vuoksi. Kansallisella tasolla kasvohermohalvausten hoito puolestaan perustetaan etiologiaa tukeviin löydöksiin, eikä empiiristä antibioottihoitoa yleensä aloiteta kasvohermohalvauspotilaille borrelian endemisten alueiden ulkopuolella. Toisin kuin Tyksissä, doksisykliinin käyttöä pikkulapsilla on yleisesti vältetty lääkkeen oletettujen haittavaikutusten vuoksi. Doksisykliinin turvallisuudesta myös alle 8-vuotiaille lapsille on kuitenkin hiljattain saatu lisänäyttöä (Pöyhönen ym. 2017).

Kasvohermohalvauspotilaiden paranemisprosentti Tyksin lasten ja nuorten klinikalla oli tutkimuksemme perusteella samaa tasoa kuin muissakin tutkimuksissa on raportoitu. Esimerkiksi Karalovkin vuonna 2018 tekemässä tutkimuksessa (N=144) paranemisprosentti oli 98,3% (Karalok ym. 2018).

Yhteenvetona voidaan todeta, että hoitokäytäntömme vaikuttavat kasvohermohalvauksen paranemisen osalta yhtä tehokkailta kuin muidenkin, ja paranemisprosentti hoitamillamme potilailla oli erinomainen. Tyksin lasten ja nuorten klinikan tapa aloittaa borreliaan tehoava hoito nopeasti jo borrelioosiepäilyn perusteella vaikuttaa tutkimuksemme pohjalta perustellulta, sillä jopa 37%:lla tämän aineiston lapsipotilaista todettiin borrelioosi kasvohermohalvauksen aiheuttajana. Hoidon nopea aloittaminen on perusteltua, sillä borrelioosilla on monia hankalia ilmenemismuotoja. Pelätyimpiä borrelioosin akuutteja keskushermostokomplikaatioita ovat esimerkiksi meningiitti ja enkefaliitti, joiksi kasvohermon tulehdus saattaisi hoidon aloittamisen viivästyttämisen vuoksi edetä.

Aineistomme peroraalisesti annostellulla doksisykliinillä hoidetut kasvohermohalvaukset paranivat samanveroisesti kuin kirjallisuudessa raportoidut, yleensä suonensisäisillä antibiooteilla hoidetut kasvohermohalvaukset, eikä taudin etenemistä meningiitiksi tai

enkefaliitiksi todettu. Suun kautta kotona annosteltava lääkitys on lapselle ja perheelle miellyttävämpi ja yhteiskunnalle edullisempi hoitomuoto kuin sairaalassa annettava suonensisäinen hoito. Hoitokäytäntömme vaikuttavat näiden seikkojen valossa perustelluilta. Huomioitavaa on kuitenkin se, että suurella osalla aineistomme kasvohermopotilaista ei todettu borreliainfektiota oireiden taustalla. Näiden potilaiden suojaaminen turhilta antimikrobilääkityksiltä on haastanut meitä edelleen kehittämään hoitokäytäntöjämme. Kliiniseen käyttöön tulleet, uudet, nopeat ja ennustearvoltaan hyvät borreliosin osoittamismenetelmät ovat mahdollistaneet tämän kehityssuunnan.

LÄHTEET

Aydođdu, İ, Ataç, E., Saltürk, Z., Atar, Y., Özdemir, E., Uyar, Y., Arslanođlu, A. & Berkiten, G. (2015) Pediatric Ramsay Hunt Syndrome: Analysis of Three Cases. *Case Rep Otolaryngol* 2015:971249.

Baguley, D.M. (2003) Hyperacusis. *Journal of the Royal Society of Medicine* 96:582-585.

Biebl, A., Lechner, E., Hroncek, K., Preisinger, A., Eisenkölbl, A., Schmitt, K. & Furthner, D. (2013) Facial nerve paralysis in children: is it as benign as supposed? *Pediatr Neurol* 49:178-181.

Bird, T.D. (1993) Hereditary Neuropathy with Liability to Pressure Palsies. In *GeneReviews®* ed. Adam, M.P., Ardinger, H.H., Pagon, R.A., Wallace, S.E., Bean, L.J., Stephens, K. et al., University of Washington, Seattle, Seattle (WA).

Bluestone, C.D. (2000) Clinical course, complications and sequelae of acute otitis media. *Pediatr Infect Dis J* 19:37.

Boast, A., Curtis, N. & Gwee, A. (2016) QUESTION 1: Teething issues: can doxycycline be safely used in young children? *Arch Dis Child* 101:772-774.

Bremell, D. & Hagberg, L. (2011) Clinical characteristics and cerebrospinal fluid parameters in patients with peripheral facial palsy caused by Lyme neuroborreliosis compared with facial palsy of unknown origin (Bell's palsy). *BMC Infect Dis* 11:215.

Chen, W., Yang, Z., Lian, L. & Xu, L. (2017) Case report. Guillain-Barré syndrome in a Child with Ongoing Viral Hepatitis A. *Medicine* 96:133-138.

Chung, B. & Wong, V. (2004) Pediatric stroke among Hong Kong Chinese subjects. *Pediatrics* 114:206.

DABVP, Paul Bloom DVM DACVDDiagnosing and managing canine cutaneous vasculitis (Proceedings). 2019.

Domeshek, L.F., Zuker, R.M. & Borschel, G.H. (2018) Management of Bilateral Facial Palsy. *Otolaryngologic Clinics of North America* 0.

- Ellefsen, B. & Bonding, P. (1996) Facial palsy in acute otitis media. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 21:393-395.
- Felling, R.J., Sun, L.R., Maxwell, E.C., Goldenberg, N. & Bernard, T. (2017) Pediatric arterial ischemic stroke: Epidemiology, risk factors, and management. *Blood Cells Mol Dis* 67:23-33.
- Goldstein, L.B. & Simel, D.L. (2005) Is this patient having a stroke? *JAMA* 293:2391-2402.
- Gronseth, G.S. & Paduga, R. (2012) Evidence-based guideline update: steroids and antivirals for Bell palsy: report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 79:2209-2213.
- Halil, O., Levent, A. & Halil, P. (2014) Case Report. Frontal lobe ischemic stroke presenting with peripheral type facialpalsy: A crucial diagnostic challenge in emergency practice. *Turk J Emerg Med* 17:112-114.
- Holland, N.J. & Weiner, G.M. (2004) Recent developments in Bell's palsy. *BMJ* 329:553.
- Holland, N.J. & Bernstein, J.M. (2014) Bell's palsy. *BMJ Clin Evid* 2014.
- House, J.W. & Brackmann, D.E. (1985) Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 93:146-147.
- Hytönen, J., Kortela, E., Waris, M., Puustinen, J., Salo, J. & Oksi, J. (2014) CXCL13 and neopterin concentrations in cerebrospinal fluid of patients with Lyme neuroborreliosis and other diseases that cause neuroinflammation. *J Neuroinflammation* 11:103.
- Ikeda, M., Nakazato, H., Onoda, K., Hirai, R. & Kida, A. (2006) Facial nerve paralysis caused by middle ear cholesteatoma and effects of surgical intervention. *Acta Otolaryngol* 126:95-100.
- Kanerva, M. & Pitkäranta, A. (2006) Näin hoidan Perifeerinen kasvohalvaus. 122:2267-2274.
- Karalok, Z., Taskin, B., Ozturk, Z., Gurkas, E., Koc, T. & Guven, A. (2018) Childhood peripheral facial palsy. *Childs Nerv Syst* 34:911-917.
- Kataja, J., Saarikoski, L., Kujari, A-M., Pöyhönen, H. (2018) Päivystäjän opas 1, Tyks Lasten ja nuorten klinikka
- Koedel, U., Fingerle, V. & Pfister, H. (2015) Lyme neuroborreliosis-epidemiology, diagnosis and management. *Nat Rev Neurol* 11:446-456.

Ljøstad, U., Økstad, S., Topstad, T., Mygland, A. & Monstad, P. (2005) Acute peripheral facial palsy in adults. *J Neurol* 252:672-676.

Lopez-Espejo, M., Hernandez-Chavez, M. & Huete, I. (2019) Risk factors for in-hospital and follow-up mortality after childhood arterial ischemic stroke. *J Neurol* 266:1526-1532.

Mallick, A.A., Ganesan, V., Kirkham, F.J., Fallon, P., Hedderly, T., McShane, T., Parker, A.P., Wassmer, E., Wraige, E., Amin, S., Edwards, H.B., Tilling, K. & O'Callaghan, F.J. (2014) Childhood arterial ischaemic stroke incidence, presenting features, and risk factors: a prospective population-based study. *The Lancet Neurology* 13:35-43.

May, M., Fria, T.J., Blumenthal, F. & Curtin, H. (1981) Facial Paralysis in Children: Differential Diagnosis. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery* 89:841-848.

Monsanto, R.d.C., Bittencourt, A.G., Bobato Neto, N.J., Beilke, S.C.A., Lorenzetti, F.T.M. & Salomone, R. (2016) Treatment and Prognosis of Facial Palsy on Ramsay Hunt Syndrome: Results Based on a Review of the Literature. *International Archives of Otorhinolaryngology* 20:394-400.

Mygland, A., Ljøstad, U., Fingerle, V., Rupprecht, T., Schmutzhard, E. & Steiner, I. (2010) EFNS guidelines on the diagnosis and management of European Lyme neuroborreliosis. *Eur J Neurol* 17:4.

Näntö-Salonen, K. and Kataja Janne (2014) Päivystäjän Opas: 1, TYKS Lastenklänikka, Turku: TYKS-säätiö 2014.

Narasinga Rao, K., Vijaya Saradhi, M. & Purohit, A. (2010) Original article. *The Indian Journal of Neurotrauma* 7:149-155.

Ogita, S., Terada, K., Niizuma, T., Kosaka, Y. & Kataoka, N. (2006) Characteristics of facial nerve palsy during childhood in Japan: frequency of varicella-zoster virus association. *Pediatr Int* 48:245-249.

Ogrinc, K., Lotrič-Furlan, S., Maraspin, V., Lusa, L., Cerar, T., Ružič-Sabljič, E. & Strle, F. (2013) Suspected early Lyme neuroborreliosis in patients with erythema migrans. *Clin Infect Dis* 57:501-509.

Passi, G.R., Arora, K. & Gokhale, N. (2018) Childhood Sarcoidosis Presenting as Recurrent Facial Palsy. *Indian Pediatr* 55:339-340.

Paulsen, F. & Waschke, J. (2011) Sobotta Atlas Of Human Anatomy: Head, Neck and Neuroanatomy.

Peitersen, E. (2002) Bell's palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol Suppl*:4-30.

Pitts, D.B., Adour, K.K. & Hilsinger, R.L. (1988) Recurrent Bell's palsy: analysis of 140 patients. *Laryngoscope* 98:535-540.

Pöyhönen, H., Lähdesmäki, T., Hytönen, J. & Peltola, V. (2019) Cerebrospinal Fluid Pleocytosis and Elevated C-X-C motif chemokine ligand 13 Value Predict Lyme Borreliosis in Children With Facial Palsy. *The Pediatric Infectious Disease Journal Online First*.

Pöyhönen, H., Nurmi, M., Peltola, V., Alaluusua, S., Ruuskanen, O. & Lähdesmäki, T. (2017) Dental staining after doxycycline use in children. *The Journal of antimicrobial chemotherapy* 72:2887-2890.

Rogers, R.S. (1996) MELKERSSON-ROSENTHAL SYNDROME AND OROFACIAL GRANULOMATOSIS. *Dermatologic Clinics* 14:371-379.

Rupprecht, T.A., Koedel, U., Fingerle, V. & Pfister, H. (2008) The pathogenesis of Lyme neuroborreliosis: from infection to inflammation. *Mol Med* 14:205-212.

Rupprecht, T.A., Plate, A., Adam, M., Wick, M., Kastenbauer, S., Schmidt, C., Klein, M., Pfister, H. & Koedel, U. (2009) The chemokine CXCL13 is a key regulator of B cell recruitment to the cerebrospinal fluid in acute Lyme neuroborreliosis. *J Neuroinflammation* 6:42.

Santos, Mônica Alcantara de Oliveira, Caiaffa Filho, H.H., Vianna, M.F., Almeida, Andressa Guimarães do Prado & Lazarini, P.R. (2010) Varicella zoster virus in Bell's palsy: a prospective study. *Braz J Otorhinolaryngol* 76:370-373.

Schmidt, C., Plate, A., Angele, B., Pfister, H.-., Wick, M., Koedel, U. & Rupprecht, T.A. (2011) A prospective study on the role of CXCL13 in Lyme neuroborreliosis. *Neurology* 76:1051-1058.

Shwachman, H., Fekete, E., Kulczycki, L.L. & Foley, G.E. (1959) The effect of long-term antibiotic therapy in patients with cystic fibrosis of the pancreas. *Antibiot Annu* 6:692-699.

Stanek, G. & Strle, F. (2018) Lyme borreliosis-from tick bite to diagnosis and treatment. *FEMS Microbiol Rev* 42:233-258.

Tiemstra, J.D. & Khatkhate, N. (2007a) Bell's palsy: diagnosis and management. *Am Fam Physician* 76:997-1002.

Tiemstra, J.D. & Khatkhate, N. (2007b) Bell's palsy: diagnosis and management. *American family physician* 76:997.

Todd, S.R., Dahlgren, F.S., Traeger, M.S., Beltrán-Aguilar, E.D., Marianos, D.W., Hamilton, C., McQuiston, J.H. & Regan, J.J. (2015) No visible dental staining in children treated with doxycycline for suspected Rocky Mountain Spotted Fever. *J Pediatr* 166:1246-1251.

Tveitnes, D., Øymar, K. & Natås, O. (2007) Acute facial nerve palsy in children: how often is it lyme borreliosis? *Scand J Infect Dis* 39:425-431.

Yoo, H.W., Yoon, L., Kim, H.Y., Kwak, M.J., Park, K.H., Bae, M.H., Lee, Y., Nam, S.O. & Kim, Y.M. (2018) Comparison of conservative therapy and steroid therapy for Bell's palsy in children, Comparison of conservative therapy and steroid therapy for Bell's palsy in children. *Journal of the Korean Pediatric Society, Journal of the Korean Pediatric Society*.