

Monika Zielińska¹, Rafał Zieliński²

Obwodowe porażenie nerwu twarzowego jako objaw neuroboreliozy u dzieci

Peripheral facial nerve palsy as a manifestation of neuroborreliosis in children

¹ Oddział Rehabilitacji Neurologicznej, Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach, Kielce, Polska

² Wydział Lekarski i Nauk o Zdrowiu, Uniwersytet Jana Kochanowskiego w Kielcach, Kielce, Polska

Adres do korespondencji: Monika Zielińska, Oddział Rehabilitacji Neurologicznej, Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach, ul. Grunwaldzka 45, 25-736 Kielce, tel./faks: +48 41 345 06 23, e-mail: monika.b.zielinska@gmail.com

Streszczenie

Borelioza lub krętkowica kleszczowa, nazywana także chorobą z Lyme, jest układową chorobą zakaźną powodowaną przez krętki *Borrelia burgdorferi*. Do infekcji dochodzi po ukąszeniu przez kleszcza z rodzaju *Ixodes*, bytującego na roślinach leśnych półkuli północnej, w tym zachodniej Azji i Europy. W klasycznym przebiegu boreliozy wczesne objawy występują najczęściej pod postacią wędrującego rumienia, usytuowanego koncentrycznie wokół miejsca ukąszenia, i symptomów ogólnych. Neuroborelioza jest najczęstszą postacią późnego etapu choroby. Przemieszczanie się mieszkańców miast w rejony endemicznego występowania kleszcza z rodzaju *Ixodes*, cechujące się związaną z tym możliwością zakażenia *Borrelia burgdorferi*, zwiększa ryzyko wystąpienia neuroboreliozy u wszystkich dzieci, niezależnie od miejsca zamieszkania, szczególnie w okresie lata i wczesnej jesieni. Brak typowego przebiegu pierwszego etapu choroby występującego wkrótce po ukąszeniu kleszcza, któremu towarzyszą typowe zmiany skórne oraz objawy ogólnoustrojowe, może mieć wpływ na późne rozpoznanie choroby i wdrożenie leczenia przyczynowego. U dorosłych choroba ta objawia się najczęściej pod postacią zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych i nerwów rdzeniowych (*meningoradiculoneuritis*). U dzieci natomiast w późnym okresie boreliozy typowe jest zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i porażenie nerwów czaszkowych, w tym obwodowe porażenie nerwu twarzowego. Objawy neuroboreliozy rzadko występują we wczesnym okresie choroby. Porażenie nerwu twarzowego może być wskaźnikowym objawem licznych chorób układu nerwowego, w tym chorób zakaźnych. Neuroborelioza jest postacią choroby, która dotyczy struktur układu nerwowego i może się objawiać obwodowym porażeniem nerwu twarzowego. Należy więc pamiętać, że u dzieci z obwodowym porażeniem nerwu twarzowego konieczna jest diagnostyka w kierunku infekcji *Borrelia burgdorferi*, także w przypadkach przebiegających bez typowego rumienia wędrującego we wczesnym etapie choroby.

Słowa kluczowe: neuroborelioza, dzieci, nerw twarzowy

Abstract

Lyme disease, also known as Lyme borreliosis, is a systemic infectious disease caused by *Borrelia burgdorferi* spirochetes. It is spread by the bites of infected ticks of the genus *Ixodes* which inhabit forest plants in the northern hemisphere, including western Asia and Europe. In the classic course of Lyme disease, the most common early manifestations include erythema migrans, a circular red skin rash around the tick bite, and general symptoms. The most prevalent clinical manifestation of late disease is neuroborreliosis. The migration of urban residents to regions endemic to ticks of the genus *Ixodes* which are vectors of *Borrelia burgdorferi* increases the risk of neuroborreliosis in all children regardless of their place of residence, especially during the summer and early autumn. The absence of characteristic manifestations in the first stage of the disease, shortly after the tick bite, involving typical skin lesions and systemic symptoms, may result in delayed diagnosis and initiation of causal treatment. In adult patients, the disease appears typically as meningoradiculoneuritis. In children, common manifestations associated with late-stage Lyme disease are meningitis and cranial nerve palsy including peripheral facial nerve palsy. Symptoms of neuroborreliosis are uncommon in the early stage of the disease. Facial nerve palsy can be a diagnostic symptom of multiple nervous system disorders, including infectious diseases. Neuroborreliosis is a form of Lyme disease that affects the structures of the nervous system, and may present as peripheral facial nerve palsy. Consequently, children with peripheral facial nerve palsy should undergo diagnostic work-up for *Borrelia burgdorferi* infection also in cases without typical erythema migrans in the early stage of the disease.

Keywords: neuroborreliosis, children, facial nerve

Borelioza lub krętkowica kleszczowa, nazywana także chorobą z Lyme, jest układową chorobą zakaźną powodowaną przez krętki *Borrelia burgdorferi*. Jest to także najczęstsza choroba zakaźna u ludzi przenoszona przez pajęczaki. Do infekcji dochodzi po ukąszeniu przez kleszcza z rodzaju *Ixodes*, bytującego na roślinach leśnych półkuli północnej, w tym zachodniej Azji i Europy. Przemieszczanie się mieszkańców miast w rejon endemicznego występowania kleszcza z rodzaju *Ixodes*, cechujące się związaną z tym możliwością zakażenia *Borrelia burgdorferi*, zwiększa ryzyko wystąpienia neuroboreliozy u wszystkich dzieci, niezależnie od miejsca zamieszkania, szczególnie w okresie lata i wczesnej jesieni^(1,2).

W klasycznym przebiegu boreliozy wczesne objawy występują pod postacią wędrującego rumienia, usytuowanego koncentrycznie wokół miejsca ukąszenia, lub – rzadziej – pod postacią nacieku limfocytarnego. Zmianom skórnyom najczęściej towarzyszą symptomy ogólne, takie jak bóle głowy, bóle stawów i mięśni, gorączka lub stan podgorączkowy oraz osłabienie. Objawy te ustępują w ciągu 3 miesięcy, kiedy to u części zakażonych pojawiają się symptomy późnego etapu choroby w postaci zapalenia dużych stawów, często zaburzeń neurologicznych i niekiedy zapalenia mięśnia sercowego. Objawy neurologiczne są także typowe dla późniejszego – przewlekłego – okresu choroby, występującego wiele lat po zakażeniu. Towarzyszą wtedy przewlekłemu zapaleniu stawów oraz zanikowemu zapaleniu skóry⁽³⁾. Neuroborelioza jest najczęstszą postacią późnego etapu choroby. U dorosłych neuroborelioza objawia się najczęściej pod postacią zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych i nerwów rdzeniowych (*meningoradiculoneuritis*). U dzieci natomiast w późnym okresie boreliozy typowe jest zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i obwodowe porażenie nerwu twarzowego. Objawy neuroboreliozy rzadko występują we wczesnym okresie choroby^(4,5).

U dzieci obraz kliniczny neuroboreliozy bywa niekiedy bardzo zróżnicowany. W przebiegu neuroboreliozy są opisywane uszkodzenia innych nerwów czaszkowych, które często dotyczą nerwów ruchowych gałki ocznej i nerwu wzrokowego⁽⁶⁻⁹⁾. Opisywane są również ostre, często przemijające zespoły niedokrwienne ośrodkowego układu nerwowego, a także ostre objawy mózdzkowe i izolowane nadciśnienie śródczaszkowe⁽¹⁰⁻¹²⁾.

Neuroborelioze u dzieci często towarzyszą objawy zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych, niekiedy z częściowymi napadami padaczki⁽¹³⁾. Uważa się też, że zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych u dzieci w rejonach endemicznych jest najczęściej spowodowane przez infekcję *Borrelia burgdorferi*⁽¹⁴⁾. Niekiedy zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych towarzyszy zapalenie mózgu⁽¹⁵⁾. Często jednak infekcja *Borrelia burgdorferi* jest potwierdzana u dzieci skarżących się jedynie na apatię i bóle głowy⁽¹⁶⁾.

Porażenie nerwu twarzowego może być wskaźnikowym objawem licznych chorób układu nerwowego, w tym chorób rozrostowych ośrodkowego układu nerwowego, chorób układowych, chorób naczyniowych, wad wrodzonych,

urazów, zapaleń wielonerwowych oraz infekcji, a także stanowić wynik uszkodzeń jatrogennych po zabiegach operacyjnych w obrębie ślinianki przyusznej i ucha środkowego u dzieci⁽¹⁷⁾.

Występowanie porażenia nerwu twarzowego w przebiegu neuroboreliozy opisywane jest bardzo często w wieku rozwojowym, a częstość jego występowania sięga w tych przypadkach 50%⁽¹⁸⁾. Infekcję *Borrelia burgdorferi* uznaje się także za najczęstszą przyczynę podłoża zakaźnego obwodowego porażenia nerwu twarzowego u dzieci przed infekcją wirusa ospy wietrznej, wirusa grypy typu A, wirusa opryszczki, enterowirusów i *Mycoplasma pneumoniae*⁽¹⁹⁾. Tveitnes i Øymar sugerują, że objawy ze strony nerwu twarzowego są bardzo częste w późnym etapie boreliozy. Według tych samych autorów u chłopców częściej niż u dziewczynek porażeniu nerwu twarzowego towarzyszyły bóle głowy i szyi. Chłopcy z rozpoznaną neuroboreliozą przebiegającą z obwodowym porażeniem nerwu twarzowego byli też statystycznie starsi, stwierdzano u nich także wyższe stężenia wskaźników stanu zapalnego w badaniach osocza krwi i płynu mózgowo-rdzeniowego⁽⁵⁾. Opisywane są również przypadki obustronnego obwodowego porażenia nerwu twarzowego występującego w przebiegu późnego okresu boreliozy u dzieci⁽¹⁸⁾.

Brak typowego przebiegu pierwszego etapu choroby występującego wkrótce po ukąszeniu kleszcza, z towarzyszącymi zmianami skórnyomi oraz objawami ogólnoustrojowymi, może mieć wpływ na późne rozpoznanie choroby i wdrożenie leczenia przyczynowego. Rozpoznanie boreliozy we wczesnym okresie nie sprzyjają także niekiedy negatywne wyniki testów immunologicznych w kierunku infekcji *Borrelia burgdorferi*⁽⁴⁾.

W diagnostyce neuroboreliozy niezwykle istotne jest zebranie wywiadu od opiekunów i – jeśli to możliwe – od dziecka, sugerującego ukąszenie przez kleszcza z następującym po nim rumieniem wędrującym oraz symptomami ogólnymi. W badaniu przedmiotowym typowe wydają się również objawy zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych z porażeniem nerwów czaszkowych, występujące jednak najczęściej w drugim etapie nieleczzonej choroby, kilka miesięcy od pojawienia się objawów skórnych. Badania dodatkowe obejmują podstawowe badania osocza krwi z oceną liczby białych krwinek wraz z ich składem procentowym oraz wskaźnikami ostrej fazy zapalenia, a także testy w kierunku obecności przeciwciał IgG i IgM przeciwko *Borrelia burgdorferi* metodą Elisa i Western Blot. Istotne są również wyniki analizy płynu mózgowo-rdzeniowego, w której uwidacznia się znaczna mononuklearna pleocytoza i często stwierdza się obecność przeciwciał IgG i IgM przeciwko *Borrelia burgdorferi*. Niekiedy w badaniu płynu mózgowo-rdzeniowego u dzieci z neuroboreliozą stwierdzana jest także nasilona eozynofilia⁽²⁰⁾. W diagnostyce neuroboreliozy proponuje się też wykorzystanie markerów występujących w płynie mózgowo-rdzeniowym, takich jak CSF-CXCL13⁽²¹⁾. Badania tomografii komputerowej oraz rezonansu magnetycznego nie wykazują zmian⁽⁷⁾.

Podejrzenie neuroboreliozy powinno dotyczyć wszystkich dzieci, u których ból głowy nasila się od ponad 7 dni, stwierdza się obwodowe porażenie nerwu twarzowego, a w ocenie płynu mózgowo-rdzeniowego procent komórek jednojądrowych przewyższa 70% (zasada siódemka)⁽²²⁾.

Amerykańskie i europejskie standardy leczenia przyczynowego neuroboreliozy z objawami ze strony obwodowego układu nerwowego zalecają dożylną terapię ceftriaxonem lub doustne stosowanie doksycykliny u dzieci powyżej 8.–9. roku życia jako metody jednakowo skuteczne niezależnie od nasilenia objawów choroby⁽²³⁾. Skuteczna antybiotykoterapia powinna trwać 2–4 tygodnie^(23,24). Blin-Rochemaure i Quinet sugerują doustną antybiotykoterapię u dzieci powyżej 8. roku życia z neuroboreliozą z porażeniem nerwu twarzowego bez zmian w płynie mózgowo-rdzeniowym, natomiast w przypadkach neuroboreliozy ze zmianami w płynie mózgowo-rdzeniowym proponują antybiotykoterapię dożylną⁽²⁵⁾. Jeśli objawy choroby utrzymują się dłużej niż 6 miesięcy, sugeruje się używanie nazwy „zespół poboreliozowy” (*post-Lyme disease syndrome*, PLDS). Uważa się, że w czasie PLDS antybiotykoterapia nie jest skuteczna⁽²⁴⁾.

Skala House’a–Brackmanna jest ogólnie uznaną skalą kliniczną oceny czynności włókien ruchowych nerwu twarzowego, przy czym stopień I wskazuje na jego pełną sprawność ruchową, a stopień VI – na całkowity brak czynności ruchowych włókien nerwu VII. Drack i Weissert sugerują, że u dzieci z neuroboreliozą przebiegającą z porażeniem nerwu twarzowego w ponad 90% przypadków dochodzi do pełnego powrotu czynności ruchowej nerwu VII (stopień I wg skali House’a–Brackmanna) po wdrożeniu leczenia przyczynowego bez steroidoterapii⁽²⁾. Podobne wyniki leczenia u dzieci po przebytej neuroboreliozie z porażeniem nerwu twarzowego podają Skogman i wsp.⁽²⁶⁾.

Deficyty neurologiczne i psychologiczne po przebyciu neuroboreliozy są rzadkie – u większości dzieci leczona neuroborelioza nie pozostawia żadnych śladów poznawczych, emocjonalnych ani behawioralnych⁽²⁷⁾.

Podsumowując, należy jeszcze raz podkreślić, że u dzieci z obwodowym porażeniem nerwu twarzowego konieczna jest diagnostyka w kierunku infekcji *Borrelia burgdorferi*, także w przypadkach przebiegających bez typowego rumienia wędrującego we wczesnym etapie choroby.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo

- Esposito S, Baggi E, Villani A et al.: Management of paediatric Lyme disease in non-endemic and endemic areas: data from the Registry of the Italian Society for Pediatric Infectious Diseases. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2013; 32: 523–529.
- Drack FD, Weissert M: Outcome of peripheral facial palsy in children – a catamnestic study. *Eur J Paediatr Neurol* 2013; 17: 185–191.
- Stock I: [Lyme disease – clinical manifestations and treatment]. *Med Monatsschr Pharm* 2016; 39: 197–204; quiz 5–6.
- Vânia Sousa M, Lopes de Carvalho I, Sofia Nuncio M et al.: Meningomyeloradiculitis as an unusual presentation of neuroborreliosis in childhood. *Pediatr Infect Dis J* 2015; 34: 1132–1133.
- Tveitnes D, Øymar K: Gender differences in childhood Lyme neuroborreliosis. *Behav Neurol* 2015; 2015: 790762.
- Sellam A, Fournier I, Biton-Ouayoun C: [Isolated left abducens nerve palsy secondary to Lyme disease in an 11-year-old boy]. *J Fr Ophthalmol* 2015; 38: e155–e156.
- Correll MH, Datta N, Arvidsson HSS et al.: Lyme neuroborreliosis: a treatable cause of acute ocular motor disturbances in children. *Br J Ophthalmol* 2015; 99: 1401–1404.
- Hansen K, Crone C, Kristoferitsch W: Lyme neuroborreliosis. *Handb Clin Neurol* 2013; 115: 559–575.
- Träsk F, Lindquist L: Optic nerve involvement in Lyme disease. *Curr Opin Ophthalmol* 2012; 23: 485–490.
- Kohms M, Karenfort M, Schaper J et al.: Transient ischaemic attack in a 5-year-old girl due to focal vasculitis in neuroborreliosis. *Cerebrovasc Dis* 2013; 35: 184–185.
- Erol I, Saygi S, Alehan F: Acute cerebellar ataxia in a pediatric case of Lyme disease and a review of literature. *Pediatr Neurol* 2013; 48: 407–410.
- Portmann A, Gueudry J, Lebas A et al.: [Isolated intracranial hypertension as the presenting sign of Lyme disease]. *J Fr Ophthalmol* 2012; 35: 720.e1–720.e4.
- van Breemen MS, van der Kuip M, Ang CW et al.: [Torticollis and seizures due to neuroborreliosis in a child]. *Ned Tijdschr Geneesk* 2012; 156: A5157.
- Tveitnes D, Natås OB, Skadberg Ø et al.: Lyme meningitis, the major cause of childhood meningitis in an endemic area: a population based study. *Arch Dis Child* 2012; 97: 215–220.
- Rocha R, Lisboa L, Neves J et al.: Neuroborreliosis presenting as acute disseminated encephalomyelitis. *Pediatr Emerg Care* 2012; 28: 1374–1376.
- Sundin M, Hansson ME, Engman ML et al.: Pediatric tick-borne infections of the central nervous system in an endemic region of Sweden: a prospective evaluation of clinical manifestations. *Eur J Pediatr* 2012; 171: 347–352.
- Özkale Y, Erol İ, Saygi S et al.: Overview of pediatric peripheral facial nerve paralysis: analysis of 40 patients. *J Child Neurol* 2015; 30: 193–199.
- Francisco T, Marques M, Vieira JP et al.: Bilateral facial palsy: a form of neuroborreliosis presentation in paediatric age. *BMJ Case Rep* 2013; 2013. pii: bcr2012008060.
- Kanerva M, Nissinen J, Moilanen K et al.: Microbiologic findings in acute facial palsy in children. *Otol Neurotol* 2013; 34: e82–e87.
- Buda P, Zawadka K, Wadowska-Klopotek W et al.: Cerebrospinal fluid eosinophilia in a child with neuroborreliosis. *Wiad Lek* 2015; 68: 92–94.
- Tjernberg I, Henningsson AJ, Eliasson I et al.: Diagnostic performance of cerebrospinal fluid chemokine CXCL13 and antibodies to the C6-peptide in Lyme neuroborreliosis. *J Infect* 2011; 62: 149–158.
- Lecuyer M: Calculated decisions: rule of 7s for Lyme meningitis. *Pediatr Emerg Med Pract* 2018; 15 (Suppl 9): CD1–CD2.
- Bremell D, Dotevall L: Oral doxycycline for Lyme neuroborreliosis with symptoms of encephalitis, myelitis, vasculitis or intracranial hypertension. *Eur J Neurol* 2014; 21: 1162–1167.
- Mygland A, Ljøstad U, Fingerle V et al.: EFNS guidelines on the diagnosis and management of European Lyme neuroborreliosis. *Eur J Neurol* 2010; 17: 8–16, e1–e4.
- Blin-Rochemaure N, Quinet B: [Should a lumbar puncture be performed in any child with acute peripheral facial palsy and clinical suspicion of Lyme borreliosis?]. *Arch Pediatr* 2012; 19: 1354–1361.
- Skogman BH, Glimåker K, Nordwall M et al.: Long-term clinical outcome after Lyme neuroborreliosis in childhood. *Pediatrics* 2012; 130: 262–269.
- Zotter S, Koch J, Schlachter K et al.: Neuropsychological profile of children after an episode of neuroborreliosis. *Neuropediatrics* 2013; 44: 346–353.