

Miksi kieli ei käänny?

– kielen liikehermon halvaus

Kielen liikehermo (nervus hypoglossus) on 12. aivohermo ja nimensä mukaisesti yksinomaan motorinen hermo. Tyypillisesti kielen liikehermon toimintahäiriö esiintyy osana laajempaa oirekokonaisuutta, ja se on vain harvoin ainoa oire neurologisesta sairaudesta. Kehittyvistä kuvantamismenetelmistä huolimatta esitietojen, potilaan analyttisen tutkimisen ja anatomian tuntemuksen merkitystä ei sovi vähätellä. Kielen liikehermon toimintahäiriössä perifeerinenkin etiologia on pidettävä mielessä, erityisesti pahanlaatuista perustautia sairastavilla potilailla.

Oma potilas

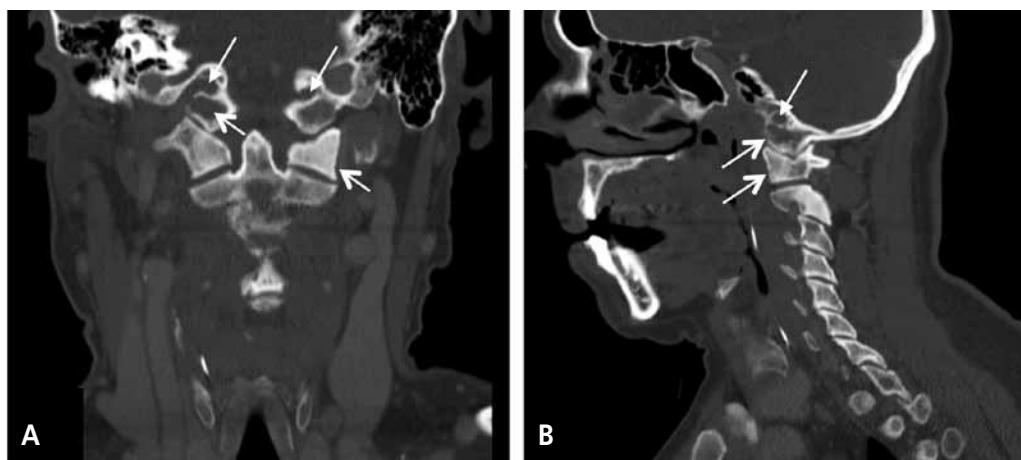
Viisikymmentäkahdeksanvuotiaalla miehellä oli todettu kolme kuukautta aiemmin eturauhasen adenokarsinooma. Alimpien rintanikamien ja lantiokaaren alueen etäpesäkkeisiin oli annettu oireita lievittävä sädehoito. Kaularangan natiivikuvassa tai pään tietokonetomografiassa (TT) ei ollut todettu etäpesäkkeitä.

Eräänä aamuna herätessään potilas huomasi, että kieli ei liikkunut normaalisti ja puhe oli muuttunut puuromaiseksi. Potilas hakeutui sairaalaan päivystykseen. Neurologin tutkimuksessa mies todettiin hyväkuntoiseksi. Hän oli omatoiminen ja täysin asiallinen. Kun potilasta pyydettiin työntämään kieli ulos suusta, se tapahtui poikkeavasti vasen kylki edellä, siten että kielen kärki kääntyi oikealle. Kielen kärjen kääntäminen keskiviivan yli vasemmalle sen sijaan oli hyvin vaivalloista. Oirekuva vaihteli voimakkuudeltaan. Muiden aivohermojen toiminta oli normaalia. Jänneheijasteet olivat symmetriset ja Babinskin kokeen tulokset molemmin puolin negatiiviset. Kaulan tunnustelussa ei havaittu poikkeavaa. Laboratoriotutkimuksissa todettiin lievää normosyyttinen anemisoituminen. Hemoglobiinipitoisuus oli 119 g/l ja punasolujen keskitilavuus 92 fl. Veren valkosolumäärä, C-reaktiivisen proteiinin pitoisuus ja laskoarvo olivat normaalit. Selkäydinnesteessä punasolumäärä oli $79 \times 10^6/l$, mikä liittyi näytteen ottoon, valkosolu-

määrä ($4 \times 10^6/l$) ja glukoosipitoisuus (3,6 mmol/l) olivat normaalit ja proteiinipitoisuus oli hieman suurentunut (769 mg/l). *Borrelia burgdorferi* -spirokeetan vasta-aineita ei todettu seerumissa eikä aivoselkäydinnesteessä. Aivot ja aivorunko kuvautuivat normaaleina sekä tietokonetomografiassa (TT) että magneettikuvauksessa (MK). Etu- ja takakierron verisuonirungot näkyivät verisuonten MK:ssa säännöllisinä. Puheen epäselvyys johtui kielen motoriikan kömpelyyteen liittyvästä ääntämyksellisestä vaikeudesta. Selvää orgaanista syytä toispuoliselle, ajoittaiselle ja voimakkuudeltaan vaihtelevalle kielen liikehermon vauriolla ei tässä vaiheessa pystytty osoittamaan.

Kuukauden kuluttua potilas hakeutui uudelleen sairaalaan nielemisvaikeuden vuoksi. Neurologin tutkimuksessa potilas todettiin edelleen hyväkuntoiseksi. Puheesta oli kuitenkin erittäin vaikea saada selvää. Kielen jänitys oli selvästi heikentynyt, sivuttaissuuntaista liikettä ei enää juurikaan ollut, ja potilas sai työnnettyksi kieltään vain vaivoin hieman hammasrivin etupuolelle. Kielessä ei todettu faskikulaatiota eikä atrofiaa. Nielun toiminnassa sinänsä ei todettu poikkeavaa. Potilaan kokema nielemisen vaikeus johtui kielen täydellisestä toimimattomuudesta. Muiden aivohermojen toiminta oli kuitenkin edelleen normaalia, eikä merkkejä pyramidiradan vauriosta havaittu. Kaulalla tai niskassa ei todettu tunnustellen poikkeavaa. Tutkittujen ääreishermosten ja lihasten ominaisuudet olivat ENMG:ssä normaalit. Aiemmin todettu lievä aivo-selkäydinnesteen proteiinipitoisuuden lisääntyminen oli uudessa näytteessä normalisoitunut.

Tasodiagnostisen pohdinnan jälkeen potilaalle tehtiin uusi varjoainetehosteinen TT suunnatun huomio erityisesti kallonpohjan luurakenteisiin. Kuvaus suoritettiin ohuin leikkein ja kuvausparametrit valittiin myös luuston arviointiin sopiviksi. Kallonpohjan ja kaularangan alueella todettiin laajalti lyyttistä ja skleroottista luustometastasoitua (KUVA). Niska-aukon (foramen magnum) molemmilla puolilla kielen liikehermon kanavat näkyivät luisilta rakenteiltaan avoimina, mutta oikean puoleisen kanavan seinämä oli paikoin syöpyntyn rikki. Metastasoinnin haurastuttamassa C2-nikamakorpuksessa oli Andersonin luokituksella tyypin III murtuma ja siihen liittyvää prevertebraalista turvotusta. Kielen liikehermon kulkureitillä kallon ulkopuolella sen sijaan ei näkynyt hermovauriota selittäviä pehmytkudosmuutoksia.



KUVA. Koronaali- (A) ja sagittaalisuunnan (B) TT-kuvisa näkyy lyyttistä ja skleroottista luustometastasoitua (avoimet nuolet) ja syöpymää kielen liikehermon oikeanpuoleisen kanavan seinämässä. Kanavat on merkitty umpinaisilla nuolilla.

Pohdinta

Potilaalla oli perussairautena äskettäin diagnosoitu luustoon levinnyt eturauhassyöpä. Hänelle kehittyi kielen liikehermon isoitoitunut oikeanpuoleinen halvaus, joka myöhemmin levisi molemminpuoliseksi. Kielen perifeerisen liikehermon halvauksen syy selvisi vasta neurologisen tasodiagnostiikan avulla kohdennetussa radiologisessa tutkimuksessa. Kallonpohjan luusto oli etäpesäkkeiden vaurioittamaa erityisesti kielen liikehermon kanavien läheisyydessä. Tämän havainnon jälkeen erotusdiagnostiikka ei tuottanut vaikeuksia, sillä aivoissa tai aivorungossa ei todettu merkkejä etäpesäkkeistä, aivoverenkierron häiriöistä tai tulehduksellisista muutoksista.

Kielen liikkeitä säätelevä motorinen rata saa alkunsa motoriselta aivokuorelta. Ylempi motoneuronin laskeutuu pyramidirataa pitkin ydinjatkukseen, ja valtaosa säikeistä risteää vastakkaisen puolen alimpaan aivohermotumakkeeseen. Kahdennestatoista aivohermotumakkeesta alkunsa saavat alemmat motoneuronit yhdistyvät ydinjatkkeen sivulla kielen liikehermoksi. Kielen liikehermo kulkee luisen canalis nervi hypoglossin läpi kallon ulkopuolelle ja edelleen ylimpien kaulanikamien läheisyydessä kielen tyveen. Kielen liikehermon kanavasta kulkee ainoastaan 12. aivohermo, joka on puhtaasti kielen motorinen hermo (Alberstone ym. 2009).

Kielen liikehermon mekaaninen vaurio voi liittyä ainakin pään vammaan (Brennan ym. 1993), kaularangan ylijoennukseen (Dukes ym. 1993) tai kaulavaltimon dissektoitumaan (Ursekar ym. 2000). Kahdennentoista aivohermon isoitoitunut toimintahäiriö saattaa korjaantua myös itsestään ja muistuttaa siten taudinkulultaan idiopaattista perifeeristä kasvohalvausta (Lee ym. 1994). Potilaamme kielen liikehermon etenevä toimintahäiriö liittyi todennäköisesti kielen liikehermon kanavan ympäristön luustometastasoituihin ja nikaman C2 murtumaan sekä niiden aiheuttamaan kudosturvotukseen hermon kulkureitillä. Alkuvaiheessa esiintynyt oirekuvan voimakkuuden vaihtelu liittyi todennäköisesti hermopuristuksen vaihteluun.

Kliinisen tutkimuksen perusteella kielen liikehäiriö oli isoitoitunut ja paikantui alemman motoneuronin tasolle. Alkuvaiheessa oirekuva oli toispuolinen, ja tämän puolieron seurauksena kieli työntyi aktivoituessaan suusta ulos vinoon, vasen kylki edellä. Seurannassa hermovaurio levisi molemminpuoliseksi ja aiheutti kielen täydellisen velttouden. Toisinaan kieltä ulos työntäessä saattaa ainoastaan kielen kärki kääntyä lievästi sivulle. Tämä ilmiö on sinällään hyvänlaatuinen, eikä sitä tule harkitsematta tulkita merkiksi 12. aivohermon vauriosta.

Pahanlaatuiseen perussairauteen voi liittyä neurologinen paraneoplastinen oireyhtymä

(Darnell ym. 2003). Eturauhassyöpään on yhdistetty erityisesti onkoneuraalisten anti-Hu-vasta-aineiden muodostuminen. Ne voivat aiheuttaa enkefalomyeliitin tai sensorisen neuropatian oirein ilmenevän neurologisen paraneoplastisen oireyhtymän (Graus ym. 2001). Myös kielen liikehermon isoloidun toimintahäiriön on yksittäistapauksissa todettu voivan edeltää eturauhassyövän diagnosointia (Hemmings 1990). Potilaamme kielen motorinen oire kehittyi kuitenkin kolme kuukautta luustoon etäpesäkkeitä lähettäneen eturauhassyövän toteamisen jälkeen, eikä neurologinen paraneoplastinen oireyhtymä vaikuttanut todennäköiseltä.

Akuutti polyradikuliitti on kraniokaudaalisuunnassa etenevä hermojuurten tulehdus, johon voi liittyä aivohermo-oireita (van Doorn ym. 2008). Potilaamme oirekuva ei kuitenkaan edennyt hermojuurisegmentistä toiseen, ja lievä selkäydinnesteen proteiinipitoisuuden suureneminen ilman tulehdussolujen muutosta normalisoitui seurannassa. Borrelioosi voi myös aiheuttaa aivohermohalvauksen, mutta tuolloin kyseessä on tyypillisesti perifeerinen kasvohermohalvaus (Lahdenne ym. 2001,

Hytönen ym. 2008, Oksi ym. 2008). Borrelia-vasta-aineita ei potilaalta kuitenkaan löytynyt seerumista eikä aivo-selkäydinnesteestä.

Lopuksi

Neurologisen potilaan kliinisen tutkimisen eräänä keskeisenä tavoitteena on luoda kokonaiskuva vaurion sijainnista ja laajuudesta. Hankitun jäsentyneen tiedon perusteella voidaan sitten valistuneesti kohdentaa jatkotutkimukset tarvittavan lisäinformaation saamiseksi. Kehittyvistä kuvantamistutkimuksista huolimatta potilaan analyttinen tutkiminen, anatomian tuntemus ja kliininen päätöksenteko ovat edelleen ensiarvoisen tärkeitä seikkoja. ■

ANTON PETRASOV, LL, erikoistuva lääkäri
Mikkelin keskussairaala, neurologian klinikka

TUUKKA KORHONEN, LL, erikoislääkäri
Mikkelin keskussairaala, radiologian klinikka

ILKKA TARVAINEN, LL, erikoislääkäri, ylilääkäri
Mikkelin keskussairaala, neurologian klinikka

SAKARI SIMULA, LT, erikoislääkäri
Mikkelin keskussairaala, neurologian klinikka

SIDONNAISUUDET

Kirjoittajilla ei ole sidonnaisuuksia

KIRJALLISUUTTA

- Alberstone CD, Benzel EC, Najm IM, Steinmetz MP. Cranial nerves. Kirjassa: Alberstone CD, toim. Anatomic basis of neurologic diagnosis. New York: Thieme 2009, s. 264–5.
- Brennan RJ, Shirley JP, Compton JS. Bilateral hypoglossal nerve palsies following head injury. J Emerg Med 1993;11:167–8.
- Darnell RB, Posner JB. Paraneoplastic syndromes involving the nervous system. N Engl J Med 2003;349:1543–54.
- Dukes IK, Bannerjee SK. Hypoglossal nerve palsy following hyperextension neck injury. Injury 1993;24:133–4.

- Graus F, Keime-Guibert F, Reñe R, ym. Anti-Hu-associated paraneoplastic encephalomyelitis: analysis of 200 patients. Brain 2001;124:1138–48.
- Hemmings KW. Isolated hypoglossal nerve palsy as a presenting feature of prostatic carcinoma: a case report. Brit J Oral Maxillofac Surg 1990;28:125–7.
- Hytönen J, Hartiala P, Oksi J, Viljanen MK. Borreliosis: recent research, diagnosis, and management. Scand J Rheumatol 2008;37:161–72.
- Lahdenne P, Seppälä IJT, Peltomaa M. Neuroborrelioosi. Duodecim 2001;117:1425–35.

- Lee SS, Wang SJ, Fuh JL, Liu HC. Transient unilateral hypoglossal nerve palsy: a case report. Clin Neurol Neurosurg 1994;96:148–51.
- Oksi J, Seppälä IJT, Hytönen J. Lymen borreliosin diagnostiikka ja hoito. Duodecim 2008;124:1483–91.
- Ursekar MA, Singhal BS, Konin BL. Hypoglossal nerve palsy due to spontaneous dissection of the internal carotid artery: case report. Clin Radiol 2000;55:978–9.
- van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2008;7:939–50.

Summary

Hypoglossal nerve palsy

Dysfunction of the hypoglossal nerve (nervus hypoglossus) occurs usually as part of a larger symptom complex, only rarely being the sole symptom of a neurologic disorder. Peripheral etiology must also be kept in mind, especially in patients with malignant primary disease. We describe a patient who developed an isolated right hypoglossal nerve palsy, which later became bilateral. In computerized tomography the bones of the cranial base of the patient with prostatic cancer were damaged by metastases especially in the vicinity of hypoglossal canals.