

SÍNDROME DE RAMSAY HUNT TIPO II EN MUJER MAYOR DE 90 AÑOS

Ramsay Hunt Syndrome type II in women older than 90 years of age

Mónica Marcela Macías Ortega¹, Andrea M. Agurcia², Jovanna R. Andrade-Romero²,

RESUMEN

El Síndrome de Ramsay Hunt o Herpes Zóster Ótico, se define por la asociación de parálisis facial periférica con la presencia de erupción eritemato-vesicular en el oído externo, por el virus de la Varicela-Herpes Zóster.

Objetivo: Establecer la evolución de la reactivación del virus de la varicela en personas mayores de 90 años.

Presentación del Caso clínico: paciente femenina de 91 años, con antecedente de artritis reumatoide e hipertensión arterial no controlada; inicia con erupción maculo papular en hemicara izquierda que evoluciona a vesículas, acompañada de fiebre y mal estado general; concomitante presenta otalgia. Es ingresada por el servicio de Medicina Interna al Hospital Escuela Universitario donde se instaura tratamiento: Aciclovir 500mg intravenoso cada 8 horas, Pregabalina 1 cápsula vía oral cada 12 horas y Prednisona 50mg vía oral cada día, con buena respuesta terapéutica; se da de alta con mejoría de sus síntomas y resolución de lesiones faciales.

Conclusión: Para la aparición del síndrome de Ramsay Hunt II en esta paciente, el principal factor de riesgo fue la edad; su evolución fue favorable y sin secuelas al instaurarse el tratamiento en forma oportuna.

Palabras Claves: Herpes Zóster, Herpes Zóster Otico, parálisis facial, herpes virus humano 3

ABSTRACT

Ramsay Hunt syndrome or Otic Herpes Zoster is defined by the association of peripheral facial paralysis and the presence of erythematous-vesicular eruption in the outer ear due to Varicella-Herpes Zoster Virus. **Objective:** to establish the evolution of the reactivation of the varicella virus in people older than 90 years of age. **Case report:**

91-year-old female patient with a history of rheumatoid arthritis and uncontrolled arterial hypertension; which begins with papular macular rash in left hemicara that evolves into vesicles, accompanied by fever and poor general condition; concomitantly she presents otalgia. She is admitted by the Internal Medicine service to the University School Hospital where treatment is instituted: Aciclovir 500 mg intravenously every 8 hours, Pregabalin 1 capsule orally every 12 hours and Prednisone 50 mg orally every day, with good therapeutic response; is discharged with improvement of her symptoms and resolution of facial injuries. **Conclusion:** For the appearance of Ramsay Hunt II syndrome in this patient, the main risk factor was age; her evolution was favorable and without sequels once the treatment was established in a timely manner.

Keywords: Herpes Zoster, Herpes Zoster Oticus, facial paralysis, herpesvirus 3 human.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ramsay Hunt descrito por el autor del mismo nombre en 1907, existen 3 tipos: tipo I un síndrome cerebeloso poco frecuente que causa la degeneración del cerebelo y conduce a ataxia, mioclonos, temblores y convulsiones; tipo II o herpes zóster ótico, el más común de los 3 tipos; el tipo III o enfermedad de Hunt una neuropatía del nervio cubital.⁽¹⁾

El síndrome de Ramsay Hunt tipo II, se define por la asociación de parálisis facial de características periféricas y la presencia de una erupción eritemato-vesicular en el oído externo, consecuencia de la reactivación de la réplica del virus Varicela Herpes Zóster (VVZ) en el ganglio geniculado del nervio facial después de un microbismo latente a largo plazo.⁽²⁾ VVZ acecha subclínicamente en el ganglio geniculado después de la varicela a través del nervio de la cuerda timpánica, se reactiva y se replica bajo estímulos extrínsecos (ejemplo, estimulación mecánica de la piel, exposición a la luz solar) y factores intrínsecos (ejemplo, diabetes, deficiencia inmunitaria).⁽³⁾

El principal factor de riesgo para el herpes zóster es la edad avanzada ya que con el aumento del tiempo

1 Doctora en Medicina y cirugía General; y Médico residente del segundo año del posgrado de Medicina Interna, UNAH.

2 Estudiante de 6to año, carrera de Medicina UNAH. Miembro de la Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de la Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional Autónoma de Honduras. Tegucigalpa, Honduras.

Autor de correspondencia: Mónica Macías Ortega
ortega.3mmm@gmail.com

Recibido: 09/11/16 Aceptado: 08/08/17

después de la infección de la varicela, hay una reducción en el nivel de inmunidad de células T al VVZ. El riesgo también es mayor para las mujeres que para los hombres, mayor en los blancos que en los negros y para las personas con historia familiar de herpes zóster.⁽⁴⁾ Toda persona con antecedente de varicela primaria tiene la probabilidad de 20% de desarrollar herpes zóster.⁽⁵⁾ La incidencia del síndrome de Ramsay Hunt del herpes zóster es uno por cada mil casos. Es la segunda causa de parálisis facial periférica no traumática, y de todos los casos de parálisis facial, entre 4.5 y 8.9% se relacionan con el herpes zóster ótico.⁽¹⁾

La parálisis facial que caracteriza al síndrome es periférica, puede preceder a las manifestaciones cutáneas y se manifiesta en el 60 al 90% de los casos.⁽⁶⁾

En la mayoría de los casos el diagnóstico es clínico, mediante la historia clínica y la exploración física, basándose en la presencia de parálisis facial, erupción herpética y alteraciones auditivas o vestibulares, sin embargo, la confirmación por el laboratorio está indicada cuando se pretende instaurar un tratamiento o profilaxis. El método de elección es el aislamiento del virus en cultivos celulares a partir del líquido vesicular de lesiones recientes, esto es, por el método de Tzanck, que permite la búsqueda de células gigantes multinucleadas cuya presencia indica una infección herpética. El diagnóstico por aislamiento viral es relevante en las formas clínicas atípicas, como en el caso de pacientes inmunocomprometidos, en que la infección herpética puede mostrarse en forma de úlceras de evolución tórpida en lugar de las vesículas clásicas. En caso de duda, se considera que la inmunofluorescencia directa del material tomado de las vesículas es la prueba de laboratorio fidedigna; sin embargo, las pruebas moleculares de alta sensibilidad, como la reacción en cadena de la polimerasa se están convirtiendo en las pruebas diagnósticas indicadas.^(1,3,4)

Respecto al tratamiento, continúa la controversia sobre el uso clínico de corticoides en esta enfermedad, pero en general se recomienda su utilización basados en que los glucocorticoides son efectivos en los pacientes con parálisis de Bell, mostrando una mejoría significativa. Aunque la mayoría de los pacientes con parálisis de Bell mejoran espontáneamente, el uso de prednisolona dentro de 72 horas, después del inicio de los síntomas disminuye la desfiguración facial permanente;⁽⁷⁾ en el síndrome de Ramsay Hunt los corticoides están prescritos durante al menos 10 días por su efecto antiinflamatorio.

El aciclovir administrado durante 7 días ha demostrado una mejoría en el pronóstico de la parálisis facial debida

al VVZ, siempre y cuando se inicie el tratamiento en las primeras 72 horas desde el comienzo de la sintomatología clínica. Es fundamental realizar medidas de protección ocular para evitar complicaciones como las úlceras corneales que, aparte de dolorosas, pueden dejar secuelas visuales permanentes o definitivas.⁽²⁾

Entre las complicaciones comunes se encuentra la neuralgia postherpética que se desarrolla en 10 a 50% de las personas con herpes zóster; la edad es el factor principal para predecir su aparición, puede desarrollarse en pacientes mayores de 50 años y se ha visto que después de los 60 años de edad, más del 40% la desarrollan. Se incrementa el riesgo de neuralgia post herpética entre las personas con dolor intenso al inicio del herpes zóster o con una erupción cutánea grave con muchas lesiones. La neuralgia postherpética se manifiesta como un dolor que persiste durante 90 días o más después de la aparición de la erupción,⁽³⁾ puede limitar generalmente las actividades diarias. No se ha demostrado que la terapia antiviral disminuya la incidencia de la neuralgia postherpética, también pueden aparecer neuropatías, mielitis y meningoencefalitis como complicaciones que suelen revestir mayor gravedad en los pacientes inmunodeprimidos.^(2,9)

El síndrome de Ramsay Hunt no es contagioso, cualquier persona que haya padecido varicela es susceptible de presentarlo. Sin embargo, la reactivación del VVZ puede causar varicela en los contactos, si estos no han padecido varicela o no han sido vacunados previamente. La infección puede ser grave para las personas con inmunodeficiencias, por ello es recomendable evitar el contacto físico con personas que no hayan cursado con la infección ni estén vacunadas, inmunodeprimidos, recién nacidos o embarazadas.⁽¹⁰⁾ Por lo planteado anteriormente presentamos el siguiente caso con el objetivo de establecer la evolución de la reactivación del virus de la varicela en personas mayores de 90 años.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 91 años, viuda, ama de casa, originaria de San Marcos de Colón, Choluteca, Honduras, con antecedente de Artritis Reumatoide (AR) e hipertensión arterial no controlada. acudió a consulta externa de dermatología del Hospital Escuela Universitario (HEU), por presentar fiebre de 5 días de evolución no cuantificada (subjetivamente elevada), con diaforesis y escalofríos, atenuada con acetaminofén. Además, presentó síntomas gripales caracterizados por rinorrea hialina y estornudos, atenuados con antigripales. Un día después de presentar fiebre inicia en hemicara izquierda con vesículas dolorosas y pruriginosas (Figura

1), que afectan al oído del mismo lado con hipoacusia; además, disminución de los movimientos faciales de hemicara izquierda y disfagia. Es referida a emergencia de medicina interna del HEU para su ingreso debido a su edad y condiciones mórbidas.

Figura 1. Paciente al ingreso al Hospital Escuela Universitario



Se observan vesículas con base eritematosa, de bordes cvirregulares, dolorosas y pruriginosas en hemicara izquierda, de aproximadamente 0.5 a 1 cm de tamaño cada una.

Al examen físico se observó presencia en hemicara izquierda de vesículas dolorosas y pruriginosas que siguen el dermatoma del V par craneal y producen cierre incompleto del párpado del ojo izquierdo; además afectan al oído del mismo lado (Figura 1), con disminución de la audición.

Y al evacuar una vesícula se observa secreción purulenta. Al examen de cavidad oral se observan vesículas en paladar duro y lengua. Al examen neurológico se encontró parálisis del nervio facial, afectación del quinto nervio y afectación del glosofaríngeo. De acuerdo a los signos y síntomas que presenta la paciente, en la evaluación inicial se consignó el diagnóstico de Síndrome de Ramsay Hunt tipo II, por lo cual no fue necesario realizar exámenes laboratoriales; el diagnóstico final se estableció por clínica.

En la evolución clínica, al cuarto día de iniciado el tratamiento con aciclovir 500mg intravenoso cada 8 horas, pregabalina 1 cápsula vía oral cada 12 horas y prednisona 50mg vía oral cada día, la paciente mostró evidente mejoría de las lesiones vesiculares (Figura 2) y los síntomas relacionados a éstas, refirió menor malestar

en oído izquierdo y disminución de la disfagia. Se completó el esquema antiviral y antineurálgico durante 7 días, por lo cual fue dada de alta con prescripción de valaciclovir y Pregabalina para continuar el tratamiento, se envía al Servicio de Neurología para seguimiento.

Figura 2 Paciente al tercer día de tratamiento



Se observan lesiones costrosas de base eritematosa en resolución.

DISCUSIÓN

El síndrome de Ramsay Hunt tipo II, es consecuencia de la reactivación de la replicación del virus VVZ,⁽²⁾ siendo una patología de etiología viral, no contagiosa;⁽¹²⁾ en éste caso se presenta una paciente que inicia con fiebre y síntomas gripales persistentes hasta que presenta el inicio de lesiones faciales maculopapulares que evolucionan a vesículas de bordes irregulares, base eritematosa, dolorosas y pruriginosas e hipoacusia en oído izquierdo; concomitante presenta afectación del nervio facial, tal como lo menciona la literatura. La característica principal de esta reactivación es la parálisis facial periférica la cual precede a las manifestaciones cutáneas y se manifiesta en el 60 al 90% de los casos.⁽⁶⁾

Actualmente en Honduras, no se conoce la prevalencia e incidencia del síndrome de Ramsay Hunt, por lo que se toma la literatura internacional que indica que la incidencia es de uno por cada mil casos en América Latina y de cinco por cada 100 000 personas en Estados Unidos,⁽¹²⁾ es la segunda causa de parálisis facial periférica no traumática, y de todos los casos de parálisis facial entre 4.5 y 8.9% se relacionan con herpes zóster ótico,^(1,11) tanto la incidencia como la severidad de la enfermedad, son dependientes de la inmunidad celular

del paciente;⁽¹²⁾ en el país, según la búsqueda en las distintas bases de datos éste es el primer caso informado.

El Centro de Control de Enfermedades de los Estados Unidos, estima que el 32% de su población, tendrá herpes zóster durante su vida, en cambio el síndrome de Ramsay Hunt tiene una incidencia menor, presentando el 0,2% de todos los casos herpes zoster.⁽¹⁴⁾

El síndrome es de rara aparición en niños y frecuente en adultos de edad avanzada, siendo éste el factor de riesgo más importante^(12,14) (especialmente después de los 50 años de edad), el riesgo también aumenta entre las personas con dolor severo al inicio del herpes zóster o con un sarpullido severo y lesiones.⁽⁴⁾ El riesgo es mayor para las mujeres que para los hombres, aunque alguna literatura menciona que el síndrome tiene distribución equitativa entre varones y mujeres.^(4,12)

El síndrome de Ramsay Hunt tiene varios precipitantes, entre ellos: radioterapia, quimioterapia, afección por VIH, estrés físico y emocional y fármacos. La infección puede ser grave para las personas con inmunodeficiencias; por ello es recomendable evitar el contacto físico con personas que no hayan cursado con la infección ni que estén vacunadas e inmunodeprimidos;⁽¹⁰⁾ se ha establecido relación entre el síndrome de Ramsay Hunt y pacientes con AR tratados con infliximab, éste es el primer agente biológico inducido para el tratamiento de la AR. Nagayama et al, reportaron el caso de una paciente de 39 años, quien recibió una dosis de 3mg/kg de infliximab durante tres ocasiones, mostrando mejoría significativa para la AR, pero presentando 10 días después de la última dosis odinofagia, disfagia y otalgia izquierda, con desarrollo de vesículas en el pabellón izquierdo y tres días después parálisis motora del mismo lado, diagnosticada por otorrinolaringología con Síndrome de Ramsay Hunt. El uso de fármacos inmunosupresores tales como infliximab o etanercept tienen como principales efectos adversos el desarrollo de infecciones bacterianas, virales y fúngicas y la reactivación de infecciones antiguas o resueltas como la tuberculosis, el virus herpes zóster, citomegalovirus y el virus del Epstein Barr.⁽¹⁵⁾

Las manifestaciones clínicas dependen de la estructura neuronal donde ocurre la reactivación viral. Dado lo variado de la presentación clínica algunos autores han propuesto 4 estadios;^(1,12)

Estadio I: Otalgia y erupción de vesículas en el territorio del nervio facial.

Estadio II: Además de lo anterior, incluye, parálisis

facial periférica.

Estadio III: Tríada de dolor-erupción-parálisis facial periférica homolateral, acúfenos e hipoacusia perceptiva de difícil recuperación y más adelante una crisis vertiginosa.

Estadio IV: Afectación de otros pares craneales, en particular del V par.

La paciente presentó hipoacusia, afectación del nervio facial y posteriormente afectación de los nervios trigémino y glossofaríngeo, se considera un Síndrome de Ramsay Hunt en estadio IV.

En la mayoría de los casos el diagnóstico es clínico, mediante la historia clínica y la exploración física basándose en la presencia de parálisis facial, erupción herpética y alteraciones auditivas o vestibulares,^(1,3,4) en éste caso se utiliza la anamnesis y la exploración física como principal método diagnóstico ya que la literatura recomienda que solo en aquellos casos atípicos se busque realizar aislamiento del virus en cultivos celulares (método Tzanck),⁽⁴⁾ y las pruebas moleculares de alta sensibilidad como la reacción en cadena de la polimerasa en muestra de piel, saliva o secreción del oído medio,⁽¹²⁾ que es de elección para diagnosticar el síndrome; no se realiza en el HEU y además la prueba carece de aplicabilidad clínica.⁽¹²⁾

Al evaluar lo anterior el Servicio de Medicina Interna, decide iniciar manejo terapéutico con aciclovir y esteroides con posterior mejoría clínica, por lo que se mantiene el manejo hasta la curación de las lesiones. La literatura plantea que el aciclovir, fármaco conocido por su efecto viroestático impidiendo la replicación del virus a través de la polimerasa del ADN,⁽¹³⁾ administrado durante 7 días ha demostrado una mejoría en el pronóstico de la parálisis facial debida al VVZ, el manejo con esteroides como el uso de prednisona dentro de 72 horas⁽⁷⁾ después del inicio de los síntomas disminuye la desfiguración facial permanente; en el síndrome de Ramsay Hunt los corticoides están prescritos durante al menos 10 días por su efecto antiinflamatorio.⁽²⁾ También se ha demostrado que el esquema aciclovir-prednisona dentro de los primeros 7 días ha mostrado que mejora el resultado de la parálisis facial.⁽¹¹⁾ en éste caso la pronta recuperación de la paciente, la evolución de las lesiones vesiculares a lesiones costrosas y la literatura antes mencionada acerca del tratamiento avala el manejo dado. Se conoce que entre las complicaciones comunes se encuentra la neuralgia postherpética, que se desarrolla en 10 a 50% de las personas con reactivación del virus varicela herpes zóster, y que la edad es el factor más

importante para predecir su aparición, ya que se ha visto que después de los 60 años, más del 40% la desarrollan, aunado a esto el riesgo se incrementa entre las personas con dolor intenso al inicio del herpes zóster o con una erupción cutánea grave con muchas lesiones; en vista que la paciente presentaba los factores de riesgo mencionados se remitió al Servicio de Neurología para seguimiento.

Conclusión

El Síndrome de Ramsay Hunt tipo II es el más común de los 3 tipos, se presenta en población de edad avanzada y predomina en mujeres. En la paciente se estableció el diagnóstico por el estudio de los factores de riesgo presentes en su cuadro clínico y los hallazgos al examen físico; la evolución del síndrome en esta paciente fue satisfactorio hacia la remisión de las lesiones ya que se estableció el tratamiento oportuno; al alta hospitalaria se remitió a consulta externa de neurología para control y seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

- Balcazar Rincon LE, Ramirez Alcantara YL. Síndrome de Ramsay Hunt: informe de dos casos de revisión de la bibliografía. *Rev Esp Méd Quir*[Internet]. 2014[Consultado 12 de mayo de 2016]; 19(2):192-199. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=47331518010>
- Pino Rivero V, Coma Aragón J, Montero García C, Marqués Rebollo LE, Rodríguez Carmona M, Rejas Ugena E. Síndrome de Ramsay-Hunt casuística en pacientes ingresados y revisión de la literatura. *O.R.L. Aragón* [Internet]. 2011[Consultado 12 de mayo de 2016]; (2): 22-24. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3767856>
- Haginomori S, Ichihara T, Mori A, Kanazawa A, Kawata R, Tang H, et al. Varicella zoster virus specific cell mediated immunity in Ramsay Hunt syndrome. *Laryngoscope* [Internet]. 2016[Consultado 12 de mayo de 2016]; 126(1):E35-E39. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26183571>
- Cohen J. Herpes Zoster. *N Engl J Med* [Internet]. 2013[Consultado 12 de mayo de 2016]; 369 (3): 255-263. Disponible en: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMc1302674#t=article>
- García Torres Z, Flores García RA, Oliaman Hoyos Z, Rodríguez Pérez A., Pérez Barba G. Síndrome de Ramsay Hunt: reporte de un caso. *Rev mex cir bucal maxilofac* [Internet]. 2010[Consultado el 12 de mayo de 2016]; 6 (2): 57-60. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cirugiabucal/cb-2010/cb102e.pdf>
- Murillo Rodriguez C, Vargas Roman C. Manejo del Síndrome de Ramsay Hunt. *Rev Méd Costa Rica Centroamérica*[internet]. 2015[Consultado 12 de mayo de 2016]; 72(614):37-40. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2015/rmc151g.pdf>
- Gilden DH, Tyler K. Bell's Palsy-Is glucocorticoid treatment enough. *N Engl J Med*[internet]. 2007[Consultado 12 de mayo 2016]; 357 (16): 1653-1655. Disponible en: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMe078188>
- Gilden DH, Kleinschmidt-DeMasters BK, LaGuardia JJ, Mahalingam R, Cohrs RJ. Neurologic complications of the reactivation of Varicella-Zoster virus. *N Engl J Med Internet*. 2000[Consultado el 12 de mayo de 2016]; 342 (9):635-645. Disponible en: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM200003023420906>
- Cunningham AL, Lal H, Kovac M, Chlibek R, Hwang SJ, Diez Domingo J, et al. Efficacy of the Herpes Zoster subunit vaccine in adults 70 years of age or older. *N Engl J Med* [Internet]. 2016[Consultado el 12 de mayo de 2016]; 375(11):1019-1032. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27626517>
- Orgaz Gallego MP, Curbelo del Bosco J, Tricio Armero MA, Pérez Sanchez S. Síndrome de Ramsay Hunt: a propósito de un caso. *Rev Clín Med Fam* [Internet]. 2016[Consultado el 12 de mayo de 2016]; 9(2):119-122. Disponible en: <http://www.revclinmedfam.com/PDFs/0353ab4cbed5beae847a7ff6e220b5cf.pdf>
- Gilden D. Functional anatomy of the facial nerve revealed by Ramsay Hunt syndrome. *Clev Clin J Med* [Internet]. 2013 [Consultado el 12 de mayo 2016]; 80(2):78-79. Disponible en: <http://www.mdedge.com/ccjm/article/95933/dermatology/functional-anatomy-facial-nerve-revealed-ramsay-hunt-syndrome>
- Barrios Herrera J, Gaviria Orozco L, Montoya Jaramillo M. Síndrome de Ramsay Hunt. *Rev*

- cienc biomed [Internet]. 2014 [Consultado el 12 de mayo 2016]; 5(1): 139-143. Disponible en: http://www.revista.cartagenamorros.com/pdf/5-1/20_RAMSAAY.pdf
13. Carrillo Ibarra J, Martínez Coronado J, Valdez Talavera LA, Cantú Maltos H, Vásquez Urbano H. Importancia del diagnóstico oportuno y el tratamiento apropiado del síndrome de Ramsay Hunt: análisis clínico de 12 casos. Rev Mex Neuroci [internet]. 2009[Consultado el 12 de mayo de 2016]; 10(2): 137-139. Disponible en: <http://revmexneuroci.com/wp-content/uploads/2014/05/Nm092-11.pdf>
14. Worme M, Chada R, Lavallee L. An unexpected case of Ramsay hunt syndrome: case report and literature review BMC Research Notes[Internet]. 2013[Consultado el 12 de mayo de 2016]; 6:337. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3847606/pdf/1756-0500-6-337.pdf>
15. Nagayama Y, Matsushiro N, Nampei A, Hashimoto H, Shi K. Ramsay Hunt syndrome in a patient with rheumatoid arthritis after treatment with Infliximab. Case Rep Rehumatol[Internet]. 2014 [Consultado el 12 de mayo de 2016]; 2014: 897647. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3934085/>