

SÍNDROME DE RAMSAY HUNT: REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

Ramsay Hunt Syndrome: clinical case report

Paola Andrea Hincapié Gaviria¹, Juan Carlos Barrientos Agustinus², Sandra Verónica Reyes Antúnez³

RESUMEN

El virus varicela zoster produce cuadros clínicos por reactivación del mismo en años posteriores a la primoinfección, en sujetos con condiciones particulares, como situaciones de estrés, inmunodepresión, radioterapia, estados infecciosos que cursen con fiebre, entre otros. El síndrome de Ramsay Hunt es uno de ellos. Se caracteriza por una tríada de parálisis facial periférica, vesículas herpéticas en oído externo y otalgia. **Objetivo:** presentar un caso típico del síndrome de Ramsay Hunt, métodos diagnósticos y tratamiento realizado. **Presentación de caso clínico:** paciente femenina, de 21 años, originaria de Tegucigalpa, Honduras, se presentó al Hospital Escuela Universitario por cuadro de seis días de evolución, de cambios inflamatorios en el oído externo izquierdo, en la región del pabellón auricular y el conducto auditivo externo, con presencia de vesículas herpéticas eritematosas con costras y restos hemáticos, otorrea, hiperemia, prurito y otalgia intermitente. También refirió parálisis de hemicara izquierda de cuatro días de evolución. Examen físico: conducto auditivo externo izquierdo presentaba vesículas con costras. Hubo ptosis palpebral izquierda e incapacidad para realizar las mímicas faciales. Tratamiento intrahospitalario: aciclovir 800 mg vía oral cada 6 horas, dexametasona 8 mg IV cada 8 horas, diclofenaco 75 mg IV cada 12 horas; citidina-5-monofosfato disódico, más uridin-5-trifosfato trisódico, 1 comprimido cada 12 horas; mupirocina unguento al

al 2%, aplicado en oído externo cada 8 horas y ejercicios de fisioterapia. **Conclusión:** el síndrome de Ramsay Hunt se diagnóstica, fundamentalmente, mediante hallazgos clínicos. El tratamiento empírico y adecuado, acompañado de una buena terapia posterior, anticipa un pronóstico favorable sin secuelas neurológicas.

Palabras clave: Herpes zóster ótico, dolor de oído, infección por el virus de la varicela-zóster, parálisis facial.

ABSTRACT

Varicella Zoster Virus can lead to some clinical presentations due to reactivation of the virus itself in certain number of patients even some years after the initial infection, in subjects with particular conditions, such as stress, immunosuppression, radiotherapy, infectious conditions with fever, among others. Ramsay Hunt Syndrome is one of them. It is characterized by a triad of peripheral facial paralysis, herpetic vesicles in the outer ear, and otalgia. **Objective:** to present a typical case of Ramsay Hunt Syndrome, diagnostic methods and treatment given. **Clinical Case Presentation:** A 21-year-old female patient, originally from Tegucigalpa, Honduras C.A. presented to the Hospital Escuela Universitario (University Hospital) with a six-day history of inflammatory changes in the left external ear, in the region of the auricle and the external auditory canal, with the presence of erythematous herpetic vesicles, with crusts and hematic debris, otorrhea, hyperemia, pruritus and intermittent otalgia. She also referred left facial paralysis of four days of evolution. The physical examination showed: left external auditory canal which presented crusted vesicles. There was left palpebral ptosis and inability to perform facial mimicry. The patient was admitted to the hospital for treatment with Acyclovir 800mg orally every 6 hours, Dexamethasone 8mg IV every 8 hours, Diclofenac 75 mg IV every 12 hours, Cytidine- 5-disodium monophosphate and Uridine-5-trisodium triphosphate 1 tablet every 12 hours, Mupirocin ointment 2% applied to the outer ear every 8 hours and

¹Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Facultad de Ciencias Médicas, Tegucigalpa, Honduras. ORCID 0000-0002-2346-4209

²Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Facultad de Ciencias Médicas. Departamento de Cirugía. Tegucigalpa, Honduras.

³Hospital Escuela Universitario, Departamento de Cirugía, Tegucigalpa, Honduras.

Autor de correspondencia: Paola Andrea Hincapié Gaviria, paolahincapie23@gmail.com

physical therapy exercises. **Conclusion:** Ramsay Hunt syndrome is diagnosed mainly by clinical findings. Adequate empirical treatment and management, accompanied by subsequent physical therapy, anticipates a favorable prognosis without neurological sequelae.

Keywords: Herpes zoster oticus, earache, varicella zoster virus infection, Antiviral therapy, facial palsy, otalgia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ramsay Hunt es una variante clínica provocada por la reactivación del Virus Varicela Zoster (VVZ), que se manifiesta comúnmente con una tríada: erupción cutánea con vesículas herpéticas en el oído externo, parálisis facial periférica y dolor neuropático (otalgia)⁽¹⁻³⁾. El síndrome fue descrito por primera vez en 1907, por James Ramsay Hunt de quien deriva el nombre de la patología⁽⁴⁾.

La fisiopatología se basa en la infección latente del ganglio geniculado del nervio facial, que ocurre a partir de una primera exposición, ante el virus de la varicela que sucede años atrás^(5,6). La infección se disemina por todo el tracto sensitivo del nervio facial, pero también, puede afectar otros pares craneales, como el trigémino, vestibulococlear (el más afectado), glossofaríngeo, vago, espinal y el hipogloso. En algunos casos pueden verse afectados los nervios cervicales C2-C4^(1,7,8).

Se presenta a cualquier edad, siendo más frecuente en personas entre 40 y 60 años. A medida que aumenta la edad, el riesgo es mayor para cada individuo⁽⁹⁾. Es más raro en la infancia. Los factores de riesgo de alto impacto son: estados de inmunodepresión, estrés físico y emocional, infecciosos, estado gestacional, uso de radiación o quimioterapia e incluso la menstruación^(2,6,7).

El cuadro clínico se basa en la típica tríada de parálisis facial periférica, vesículas herpéticas en el oído externo y otalgia. La gravedad de los síntomas va a depender estrictamente de la estructura neuronal donde esté ocurriendo la reactivación viral⁽²⁾. Algunas fuentes nos indican que hay 4 estadios de presentación clínica^(2,4,7):

- Estadio I: se relaciona con otalgia y erupción de vesículas en el territorio que abarca el nervio facial.
- Estadio II: incluye el estadio I y se agrega parálisis facial periférica homolateral.

- Estadio III: a la típica tríada de dolor, vesículas herpéticas y parálisis facial, se le añaden acúfenos e hipoacusia perceptiva de difícil recuperación y luego hay presencia de una crisis vertiginosa.
- Estadio IV: incluye los estadios anteriores, más la afectación de otros pares craneales, en especial el V par.

Las vesículas herpéticas, que suelen ser hemorrágicas, afectan tanto el pabellón auricular como el Conducto Auditivo Externo (CAE), pero también, se pueden presentar en cualquier zona o territorio inervado por el nervio facial^(4,6). La parálisis facial periférica, conocida como Parálisis de Bell, cuando es idiopática, tiene una instauración rápida, con pérdida del movimiento de todos los músculos de la expresión facial ipsilateral. Suele aparecer en 60-90% de los casos, al ser de las secuelas más frecuentes. Se puede evaluar con la clasificación de House-Brackmann que establece seis grados para el diagnóstico. Este síndrome, es la segunda causa más común de parálisis facial no traumática^(2,4,6,10). El último síntoma de la tríada es el dolor neuropático, caracterizado por otalgia severa y suele ser uno de los síntomas más frecuentes^(6,8). Otros síntomas acompañantes que se pueden presentar son; náuseas, vómitos, fiebre, astenia, cefaleas, hipoacusia neurosensorial, acúfenos, vértigo y nistagmo, así como otras alteraciones del equilibrio^(3,4,6,7).

El diagnóstico en la mayoría de los casos es clínico (cuando el cuadro es típico), mediante una buena anamnesis y examen físico. Si existen dudas por una presentación atípica, como parálisis facial unilateral sin presencia de vesículas herpéticas (zóster sine herpete), que puede estar presente en 2-23% de los casos, se pueden indicar exámenes complementarios⁽⁹⁾. Los más utilizados son los cultivos virales, a partir del líquido vesicular de las lesiones mediante el método de Tzanck, pruebas de inmunofluorescencia directa y pruebas para detectar el ADN del VVZ por Reacción en Cadena de Polimerasa (PCR). La muestra para la prueba de PCR, debe de ser obtenida de piel, saliva o secreciones del oído medio⁽⁷⁾. En algunos casos, con los medios adecuados, se puede realizar un audiograma para diagnosticar hipoacusia neurosensorial, así como pruebas electro diagnósticas de la función facial, para descartar signos de pérdidas de inervación^(2,4,6,11). Se debe de instaurar un diagnóstico rápido y preciso, teniendo en cuenta algunos diagnósticos diferenciales que pueden atrasar el mismo, como las parálisis faciales periféricas unilaterales no traumáticas, el Síndrome de Guillain-Barré, otitis, dermatitis, neoplasias como el neurinoma del acústico (también conocido como Schwannoma), entre otros⁽¹²⁾.

El tratamiento se basa en la etiología principal, la cual es viral, por ende, se indican fármacos antivirales. El principal es aciclovir, vía oral, en dosis de 800 mg/5 horas, al día por 7 días.

El aciclovir intravenoso, generalmente está indicado en pacientes inmunodeprimidos o en aquellos que requieren manejo hospitalario por cuadros de mayor severidad. También se pueden utilizar nuevas generaciones de antivirales como el famciclovir, valaciclovir y brivudine^(4,6-8,9,11).

El uso de corticoides en conjunto con los antivirales ha demostrado en algunos estudios mejores resultados, incluso los pacientes suelen tener menos complicaciones al disminuir la inflamación y los daños neurales^(2,11). También, se requiere el uso de analgésicos, como el paracetamol o Antiinflamatorios no Esteroides (AINES) cuando la otalgia es severa. Si las lesiones herpéticas se acompañan de sobreinfección bacteriana, se utilizan antibióticos tópicos u orales, de acuerdo con el microorganismo presente y las características de cada paciente^(6,11).

El pronóstico depende del diagnóstico temprano y la pronta terapia; en general es favorable, aunque en menor grado hay pacientes en quienes pueden persistir secuelas neurológicas y presentar complicaciones posteriores. La más frecuente es la neuralgia posherpética, seguida de neuropatías, meningoencefalitis, meningitis, mielitis, entre otras^(2,4,7). A largo plazo puede existir déficit motor facial permanente y ulceración corneal secundaria a lagofalmo⁽²⁾.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 21 años, originaria de Tegucigalpa, Honduras, estudiante universitaria, quien se presentó al Hospital Escuela Universitario por cuadro de seis días de evolución, caracterizado por la aparición de cambios inflamatorios en el pabellón auricular izquierdo, con presencia de vesículas y edema en el CAE, otorrea, hiperemia, prurito y otalgia intermitente, con sensación de hipoacusia y acúfenos en oído izquierdo. Además, refirió pérdida de movilidad en hemicara izquierda de cuatro días de evolución, notando inicialmente la desviación de la comisura labial izquierda y posteriormente el cierre incompleto del ojo ipsilateral. Negó otra sintomatología en oídos, nariz, garganta, estructuras del cuello y cabeza, signos o síntomas neurológicos, así como cuadros similares previos. Dentro de sus antecedentes personales patológicos, refirió varicela a los cinco años de edad. Negó otros antecedentes patológicos personales y familiares relevantes. Al examen físico, paciente en buen estado general, consciente, colaboradora, con parálisis facial de hemicara izquierda en grado IV de House-Brackmann, cierre incompleto del ojo ipsilateral y desviación de la comisura labial del mismo lado (Figura 1B).

Los signos vitales fueron normales; presión arterial 110/70 mm Hg, frecuencia cardíaca y pulso 65 lpm, frecuencia respiratoria 18 rpm, Saturación de Oxígeno (SO₂) 96%.

En el examen otorrinolaringológico, se encontró el CAE izquierdo poco permeable, por presencia de vesículas con costras y restos hemáticos (Figura 1A). No se visualizó otorrea, otorragia u otorraquia. El resto del examen es normal.



Figura 1. Paciente al ingreso hospitalario (seis días de evolución del cuadro): A. Oído externo presenta vesículas con costras y restos hemáticos. B. Se observa parálisis facial izquierda, con incapacidad de realizar mímicas faciales, como sonreír

Al examen neurológico, Glasgow de 15/15. En la exploración de los pares craneales se encontró lo siguiente:

- Nervio olfatorio: identificó con facilidad el olor ofrecido (café).
- Nervio óptico: fondo de ojo con presencia del reflejo naranja, arterias y venas retinianas observables, sin papiledema. Campos visuales por confrontación sin alteraciones. No se realizó la prueba de agudeza visual, ya que no se contaba equipo y lugar adecuados para realizarla apropiadamente.
- Nervio motor ocular común: Reflejo fotomotor directo y consensual sin alteraciones en ambos ojos. Hay ptosis palpebral en el párpado izquierdo.
- Nervio facial: incapacidad para realizar las mímicas faciales en hemicara izquierda (no pudo levantar la ceja, fruncir el ceño o sonreír).
- Nervio vestibulococlear: durante la prueba de Weber no hubo lateralización, fue igual en ambos oídos. En la prueba de Rinne, resultó positivo en ambos lados (conducción aérea mayor que la conducción ósea). Había dificultad para escuchar las palabras susurradas, siendo mayor la hipoacusia en el oído izquierdo.

Los exámenes de laboratorio reportaron: hemograma al ingreso; hemoglobina 13.7 g/dl, hematocrito 42.9%, plaquetas 307 000/ μ l, glóbulos blancos 9 150/ μ l, concentración media de hemoglobina corpuscular 32.0 g/dl, nitrógeno ureico 9 mg/dl, creatinina 0.71 mg/dl, sodio 143 mmol/L, potasio 4.1 mmol/L.

Con base en los hallazgos clínicos, la paciente fue diagnosticada como síndrome de Ramsay Hunt de oído izquierdo, grado IV de House-Brackmann. Se decidió el ingreso para manejo intrahospitalario con aciclovir 800 mg vía oral cada 6 horas, dexametasona 8 mg IV cada 8 horas (solamente 6 dosis), diclofenaco 75 mg IV cada 12 horas (se aplica por dolor); citidina-5-monofosfato disódico, más uridin-5-trifosfato trisódico, 1 comprimido cada 12 horas; mupirocina ungüento al 2%, aplicado en conducto auditivo externo izquierdo cada 8 horas.

A los dos días se agregaron; un comprimido diario de tiamina clorhidrato, 100 mg, piridoxina clorhidrato 100 mg, cianocobalamina 25 000 mcg más lidocaína clorhidrato 10 mg. Se realizó interconsulta con el Departamento de Fisioterapia y Rehabilitación, indicando entre otras recomendaciones ejercicios diarios, que consistían en practicar expresiones faciales varias veces frente a un espejo (levantar las cejas, sonreír, fruncir el ceño). Después de cinco días de tratamiento, las lesiones del CAE mejoraron notablemente y la movilidad facial se recuperó en 30%.

Fue egresada después de 10 días intrahospitalarios, con mejoría en 60% de la parálisis facial. Las lesiones en CAE habían cicatrizado y se recomendó continuar con los ejercicios faciales indicados por Fisioterapia y Rehabilitación.

Dos semanas posteriores al egreso fue reevaluada, encontrando oído externo izquierdo en completa recuperación, con cicatrización total de las lesiones herpéticas y restauración al 100% de la simetría facial (Figura 2).



Figura 2. Paciente dos semanas después del alta hospitalaria: A. Oído externo sin presencia de vesículas herpéticas ni costras. B. Recuperación de la expresión facial, logra sonreír de manera adecuada.

DISCUSIÓN

El síndrome de Ramsay Hunt, se presenta en uno de cada mil casos de parálisis facial, siendo la segunda causa de parálisis facial unilateral periférica no traumática⁽⁴⁾. Generalmente se relaciona con la primoinfección por el virus de varicela zoster y puede tener complicaciones neurológicas severas si no se trata a tiempo. La paciente refirió un cuadro anterior de vesículas herpéticas, parálisis facial periférica y otalgia severa. La presentación típica del síndrome de Ramsay Hunt, permite realizar un diagnóstico basado en la clínica. La edad de presentación de este caso, 21 años, es poco frecuente por los rangos más comunes establecidos en la bibliografía. Generalmente se indica que es más común entre los 40 y 60 años, siendo este rango de edad un factor de riesgo⁽¹¹⁾. No hay presencia de un estado de inmunodepresión como se ha descrito clásicamente, sin embargo, el antecedente de varicela durante su infancia y el sexo femenino, la predisponían positivamente.

La paciente acude a la consulta médica por parálisis facial. Al evaluarla mediante la escala de House-Brackmann, que define el grado de lesión del nervio facial, correspondió a una lesión Grado IV, que consiste en disfunción severa asociada a parálisis total⁽¹³⁾. El tratamiento médico desde su ingreso fue con aciclovir, dexametasona y diclofenaco. El aciclovir es un antiviral potente probablemente el más utilizado en el tratamiento del virus *Herpes Zoster*, la paciente presentó buena respuesta tras su administración, por lo que, puede ser considerado de elección en nuestro medio, en especial para pacientes inmunocompetentes.

Los corticoides sistémicos, como la dexametasona, han mostrado ser muy eficaces como coadyuvantes al tratamiento antiviral, ayudan a disminuir la inflamación y los daños neurales que pueden producirse⁽¹¹⁾. También por sus efectos de inmunosupresión mejoran el cuadro viral. Es recomendable un máximo de cinco días de terapia⁽¹⁴⁾. El tratamiento precoz durante las primeras 72 horas, ayuda a prevenir las secuelas neurológicas. En aproximadamente 75% de los casos hay recuperación total^(2,10). Sin tratamiento alguno, la recuperación de la parálisis facial ocurre solamente en 20% de los casos⁽⁹⁾.

Expertos recomiendan ideal, realizar una audiometría para obtener información acerca de los cambios auditivos durante y después del cuadro clínico⁽¹⁵⁾. Lamentablemente no se realizó un estudio audiológico en la paciente, por no contar con el equipo necesario en el Hospital Escuela Universitario.

Esto podría tener limitaciones a futuro si la paciente presenta secuelas auditivas. De igual manera, en este caso, no se utilizaron pruebas diagnósticas como; cultivos virales con el método de Tzanck, pruebas de inmunofluorescencia directa o pruebas para detectar el ADN viral, como la Reacción en Cadena de Polimerasa (PCR), debido a que la clínica tenía mayor valor diagnóstico y se presentaba como un cuadro típico.

El cuadro clínico duró aproximadamente un mes hasta su remisión completa. No se presentaron complicaciones durante los diez días de hospitalización, ni presentó secuelas neurológicas y a los cinco meses se observa recuperación completa (Figura 3). La edad y el diagnóstico temprano, influyen en la buena evolución de la enfermedad y el pronóstico favorable.



Figura 3. Paciente cinco meses después del alta hospitalaria: en la imagen A se observa el oído externo sin presencia de lesiones y completamente sano. En la imagen B se aprecia la recuperación total de la parálisis facial.

Conclusiones

El síndrome de Ramsay Hunt, cuyo diagnóstico es eminentemente clínico, se basa en un buen interrogatorio y examen físico completo. Se pueden realizar pruebas complementarias si se presenta un cuadro atípico; como cultivos virales, serologías, entre otros. Es una enfermedad poco común, de diagnóstico y manejo poco complejo, cuyo tratamiento adecuado y precoz acompañado de una buena terapia posterior, conduce al pronóstico favorable sin secuelas neurológicas.

BIBLIOGRAFÍA

- Zainine R, Sellami M, Charfeddine A, Beltaief N, Sahtout S, Besbes G. Ramsay Hunt syndrome. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2012;129(1):22-5.
- Balcazar Rincón LE, Ramírez Alcántara YL. Síndrome de Ramsay Hunt: informe de dos casos y revisión de la bibliografía. *Rev Esp Méd Quir* [Internet]. 2014. [consultado 27 marzo 2021]; 19(2):192-99. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/473/47331518010.pdf>
- Aguirre Padilla LM, Rojas Delgado CD, Muñoz Cevallos CP. Síndrome de Ramsay Hunt: ¿uso de corticoides? Presentación de caso. *CEDAMAZ* [Internet]. 2017 [consultado 18 noviembre 2019]; (7):96-104. Disponible en: <http://192.188.49.30/index.php/cedamaz/article/view/376/331>
- Murillo Rodríguez C, Vargas Román C. Manejo del síndrome Ramsay Hunt. *Rev Méd Costa Rica Centroam* [Internet]. 2015 [consultado 18 noviembre 2019];72(614):37-40. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2015/rmc151g.pdf>
- Orgaz Gallego MP, Curbelo del Bosco JM, Tricio Armero MA, Pérez Sánchez S. Síndrome de Ramsay Hunt. A propósito de un caso. *Rev Clin Med Fam* [Internet]. 2016 [consultado 18 noviembre 2019];9(2):119-22. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2016000200010
- Ramírez Camacho R, Algaba J, Cenjor C, Ciges M, Gavilán Bouzas J, Quesada P. *Manual de otorrinolaringología*. 2ª ed. Madrid: McGraw-Hill/Interamericana; 2007.
- Barrios-Herrera J, Gaviria-Orozco L, Montoya-Jaramillo M. Síndrome de Ramsay Hunt. *Rev Cienc Bioméd* [Internet]. 2014 [consultado 27 marzo 2021];5(1):139-143. Disponible en: <https://repositorio.unicartagena.edu.co/bitstream/handle/11227/10678/20%20RAMSAY.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- Kayayurt K, Yavasi O, Bilir O, Ersunan G, Giakoup B. A Case of Ramsay Hunt Syndrome with atypical presentation. *Turk J Emerg Med*. 2014;14(3):142-5.
- Worme M, Chada R, Lavallee L. An unexpected case of Ramsay Hunt syndrome: case report and literature review. *BMC Res Notes* [Internet]. 2013 [consultado 27 marzo 2021];6(337):1-4. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1756-0500-6-337>
- Castro HM, Lisa Eliceche M. Ramsay-Hunt syndrome. *Rev Clin Esp*. [Internet]. 2020 [consultado 20 noviembre 2019];220(3):203- 4. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S2254887419300475>
- Imbernón Moya A, Lobato Berezo A, Churruga Gruijuelmo M, Martínez Pérez M. Síndrome de Ramsay Hunt. *PIEL : Formación continuada en dermatología (BARC)*. 2015;30(8):479–481
- Galvis Padilla MF, Plasencia Martínez MN, Kostyrya T, Palacín Prieto E, Franco Daza E. Síndrome de Ramsay Hunt. *Semergen*. 2015. 2015;41 (Espec Congr):2186, Elsevier España.
- Cárdenas Palacio CA, Quiroz Padilla MF, Cañon Caro DV. Calidad de vida en pacientes con parálisis de Bell. *Av Psicol Latinoam*. 2012;30(1):52-64.
- Jeelani S. Corticosteroids in oral and maxillofacial lesions: a review. *Glob J Anes & Pain Med*. 2019;1(3):50-3.
- Bermudez Tirado NK, Zazueta López IB, Castro Urquiza A, Celis Aguilar EM. Síndrome de Ramsay Hunt con presentación inicial vesicular: Reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Med UAS*. 2018;8(2):82-7.