

Síndrome de Ramsay-Hunt

Presentación de un caso

Por los Dres.:

OSVALDO DÍAZ-CANEI, ALFONSO,* PORFIRIO HERNÁNDEZ RAMÍREZ.¹⁶ JOSÉ LLANES GONZÁLEZ¹⁷ y RAÚL DE CASTRO ARENAS¹⁸

Díaz-Canel Alfonso, O. et al-. *Síndrome de Ramsay - Hunt. Presentación de un caso.* Rev. Cub. Med. 11: 5-6, 1973.

Se hace una breve revisión del síndrome de Ramsay-Hunt desde el punto de vista clínico-epidemiológico señalando su poca frecuencia. Se presenta un caso clínico en el que existe con un síndrome de deficiencia inmunológica, representado por una hipogammaglobulinemia primaria adquirida y se hacen consideraciones de la intervención de los procesos inmunológicos en el desarrollo del herpes zoster.

El Síndrome de Ramsay-Hunt consiste en una parálisis facial, complicada con otalgia del mismo lado e irradiación del dolor a la cara y cuello.¹ Generalmente coexiste una inflamación herpética del pabellón de la oreja, conducto auditivo externo, membrana timpánica u otras áreas inervadas por el nervio facial. Se asocia con frecuencia la pérdida del gusto en la mitad anterior de la lengua, del mismo lado de la parálisis. *John Ramsay-Hunt*, neurólogo norteamericano, hizo las primeras descripciones de la entidad en 1907.² Pueden distinguirse las siguientes variantes clínicas:³

- a) Herpes ótico, sin signos neurológicos.
- li) Herpes ótico, con parálisis facial.
- c) Herpes ótico, con parálisis facial y síntomas auditivos.
- d) Herpes ótico, con síntomas auditivos y laberínticos.

Cada tipo se caracteriza por dolor en el pabellón de la oreja y región mastoidea, seguido de una erupción herpética de extensión variable en la llamada "zona del zoster" que incluye membrana timpánica, conducto auditivo externo, concha, antitrago, antilílix y su fosita.

A veces la erupción se presenta en la cara anterior de la oreja y en la piel que recubre la apófisis mastoides.^{1,4}

La parálisis facial puede ocurrir tempranamente, después de aparecer la erupción herpética; es de tipo periférica y casi siempre completa.

En ocasiones puede presentarse lipopausia y tinnitus;⁴ *Ramsay-Hunt* supuso que esto podía estar relacionado con una extensión del proceso al nervio auditivo, el cual mantiene una relación estrecha con el ganglio geniculado.

¹⁵ Trabajo presentado en la I Jornada Provincial de Medicina Interna de La Habana. Marzo de 1972.

¹⁶ Especialista en Medicina Interna. Instructor de Medicina. Hospital Nacional "E. Cabrera -

¹⁷ Especialista en Medicina Interna. Hospital Nacional "E. Cabrera".

¹⁸ Residente de Hematología. Instituto de Hematología, Hospital Nacional "E. Cabrera".

R. C. M.

SEPTIEMBRE-DICIEMBRE, 1972

Se ha descrito también una erupción zosteriana localizada en la cavidad bucal, paladar blando y dos tercios anteriores de la lengua.³ Este síndrome se atribuye a una infección del ganglio geniculado por el virus del herpes zoster con la toma consecuente del nervio facial.

EPIDEMIOLOGIA

En la actualidad se posee una considerable información que muestra que la varicela y el herpes zoster están producidos por el mismo virus (*Herpesvirus varicellae*,⁵) siendo la varicela la enfermedad primaria y el zoster una manifestación recurrente.

Se postula que en la varicela el virus se aloja en la irasofaringe donde se multiplica antes de invadir la corriente sanguínea para producir la viremia primaria. Las partículas invasoras son eliminadas por las células del sistema re- ticuloendotelial, en cuyo interior el virus se multiplica de nuevo.⁵

Coincidiendo con el comienzo de la enfermedad tiene lugar una segunda viremia (más importante) que distribuye el virus en todas partes del cuerpo, localizándose en particular sobre la piel y mucosas y provocando las lesiones características de la enfermedad. Partiendo de las lesiones cutáneas y mucosas, el virus penetra en las porciones contiguas de los nervios sensitivos desde donde circula hacia los ganglios sensitivos, dando lugar a una infección latente en los núcleos de las neuronas, quedando aislada en el nervio y el ganglio debido a la creciente producción de anticuerpos.^{5*6}

Si los niveles de anticuerpos son elevados, el virus queda neutralizado inmediatamente, pero si la inmunidad se halla reducida, el virus reactivado puede multiplicarse y progresar a través de las

fibras sensitivas en dirección a la piel, produciendo la erupción característica del herpes zoster.

Como consecuencia del herpes zoster se produce un rápido aumento del título de anticuerpos y una vez más la infección queda latente en los ganglios de las raíces posteriores, si bien puede emerger otra vez en presencia de una caída de los sistemas inmunitarios.

FRECUENCIA

Después de la descripción original¹¹⁰ han existido datos exactos acerca de la frecuencia de la asociación de parálisis facial con herpes zoster, aunque algunos autores han informado que esta asociación es infrecuente.⁷

*Harrisar*⁸ informó 12 casos ocurridos entre agosto de 1943 y agosto de 1954, sin embargo, no se mencionó el número total de casos de parálisis de Bell observados. El diagnóstico diferencial con esta entidad se hace fundamentalmente por la presencia de las vesículas.⁴

Se concluyó⁷ que mientras la infección zosteriana del ganglio geniculado puede causar el síndrome, no todos los casos de herpes zoster asociados a parálisis tienen necesariamente afección del ganglio geniculado y se propuso que el término "Síndrome de Ramsay-Hunt" debe reservarse para los casos en que el herpes está localizado en la concha del pabellón de la oreja. En algunos casos que han llegado a la necropsia se ha comprobado neuritis intersticial del séptimo par sin toma ganglionar.¹

PRESENTACION DEL CASO

Paciente B. V. M. HC: 05-60-07, de 43 años de edad, raza Manca, ocupación chofer, procedencia Los Pinos, que ingresa en el hospital "Enrique Cabrera" el 15-10-71 con el diagnóstico de neumonía bacteriana; desde el año

1964 ha ingresado varias veces por neumonía: una en 1964, dos en 1968 y otra en 1970.

Después de estudiarse 'el caso se hizo el diagnóstico de hipo gamma globulinemia adquirida idiopática acompañada de un síndrome de malabsorción intestinal y trombocitopenia por hiperesplenismo secundario, todo lo cual será objeto de una comunicación posterior.

En la evolución de la sala, el día 17-12-71, el enfermo se quejó de dolor en la región auricular derecha apareciéndole unas lesiones vesiculosas en la piel de la concha del pabellón auricular derecho y conducto auditivo externo, con los caracteres típicos de los producidos por el virus del herpes zoster. (fig. 1).

En los antecedentes patológicos personales se señala que el paciente padeció de varicela cuando niño.

Cuatro días después de la aparición de estas lesiones, el paciente observó desviación de la comisura labial al lado izquierdo e imposibilidad para cerrar el ojo derecho, haciéndose el diagnóstico de parálisis facial derecha de tipo periférica. (Figs. 2 y 3). No existían antecedentes de exposición al frío ni otros signos neurológicos en el paciente. Se estableció el diagnóstico

de Síndrome de Ramsay-Hunt y se trató sintomáticamente^{8,8} con analgésicos y antisépticos de aplicación tópica en el pabellón auricular, manteniéndose la vitaminoterapia por su patología de base

Las lesiones herpéticas evolucionan favorablemente en el curso de pocos días, desapareciendo prácticamente el 30-12-71, siendo dado de alta, mejorado.

El paciente fue visto en Consulta Externa el 5-1-72, la parálisis facial había regresado por completo, así como las vesículas, y se mantenía sin dolor en la región auricular. (Figs. 4 y 5).

COMENTARIOS

Como se puede apreciar en el caso que hemos presentado se conjugan una serie de elementos que resultan de importancia.

—Se presentan todos los caracteres necesarios para el diagnóstico de un Síndrome de Ramsay-Hunt típico.

—El paciente durante su niñez había padecido de varicelas y sin embargo en la edad adulta se le instalan las manifestaciones del herpes zoster.

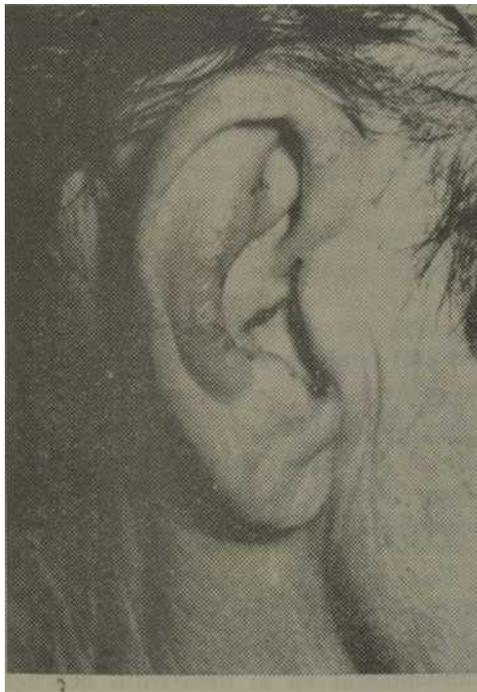


Fig. 1.

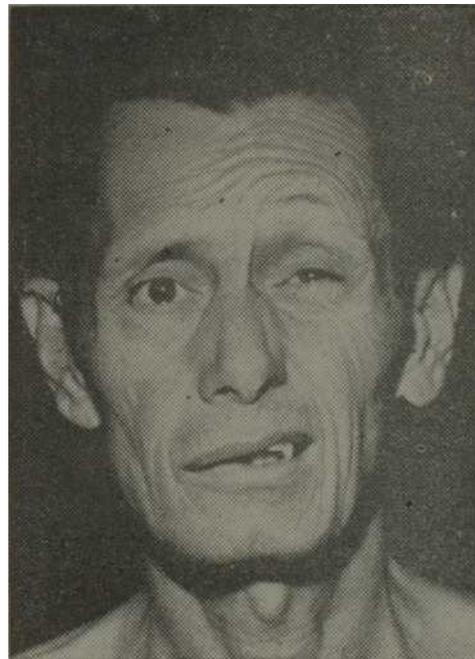


Fig. 2.

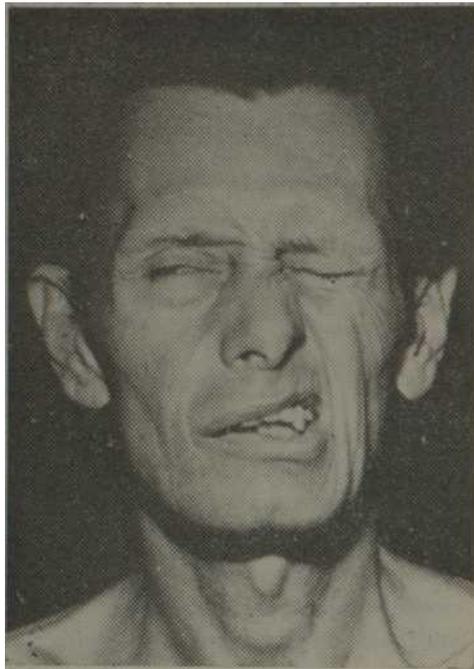


Fig. 3.

—Es además portador de un síndrome de insuficiencia de anticuerpos, re-

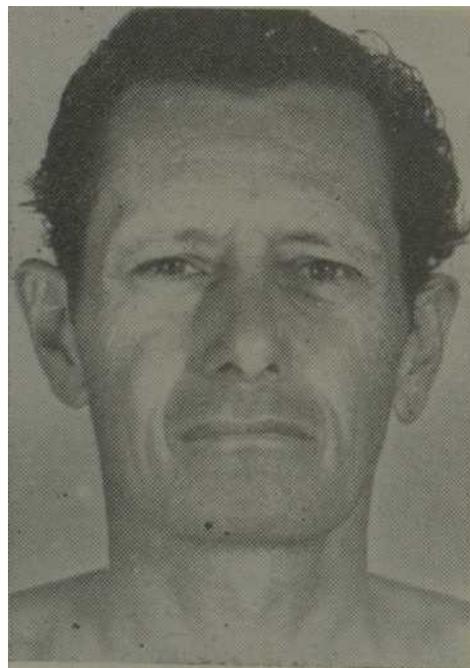
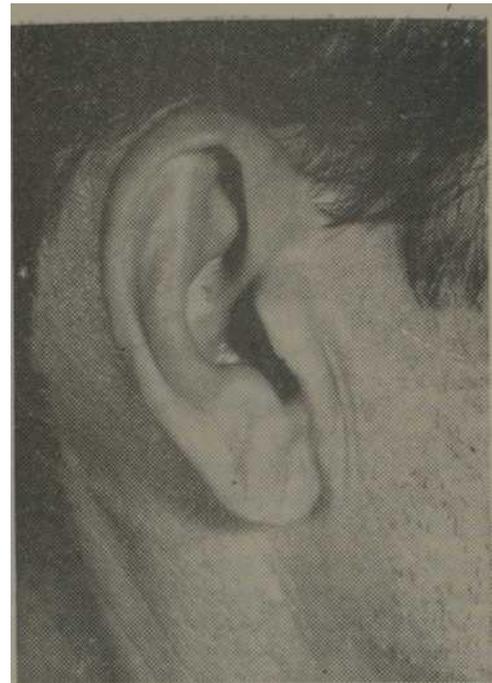


Fig. 4.



presentado por una hipogammaglobulinemia primaria adquirida.

—Con los dos últimos caracteres se apoyan las consideraciones que hemos hecho al exponer la epidemiología, y favorecerían plenamente el concepto de que la insuficiencia inmunológica es lo que propicia que el virus de la varicela pasó del estado de quiescencia a un estado expresivo representado por el brote zosteriano.

—De acuerdo con estos planteamientos está también el dato de una mayor frecuencia del zoster entre los síndromes linfoproliferativos, en primer lugar el Hodgkin, que como es sabido son causas de hipogammaglobulinemias secundarias.⁹⁻¹²

En general la asociación presentada en nuestro paciente apoya plenamente el concepto inmunológico como hecho fundamental en el desarrollo del herpes zoster.

Fig. 5.

SUMMARY

Díaz-Car^ Aifonso, O., et al, *Ramsay-Hunt syndrome. Presentation of one case.* Rev. Cub.

A brief review of Ramsay-Hunt syndrome is done from point and its low incidence is pointed out A clinical rase of immu iolc?ical deficiency represented by an adquireid is presented and considerations about intervention of development of herpes zoster are made

a clinico-epidemiological stand- which coexists with a syndrome primary hypogammaglobulisiemia immunological processes in the

RESUME

Díaz-Canel Alfonso, O., et al. *Syndrome de Ramsay-Hunt. A Propos d'un cas* Rev Cub Med. 11: 5-6, 1972.

On fait unt breve revisión du syndrome de Ramsay-Hunt du point de vue clinique-épidé- miologique, soulignant le rare d.^ son apparition On présente un eas elinique dont il coexiste avec un syndrome de déficiencie immunole- gique, représenté par une hypogamma- globulinémie primaire acquise et on fait des considérations sur l'otervention des procedes inmiunoioigiques dans le développement de l'herpés "zoster".

PE3KME. Híiac-KaHeji AjihLohco , 0 . , 11 jp. Ckhjipom Ramsay-Hunt • IpeflCTaBjieHHe OfiHOPO Cüj'^aa. Rev. Cub. Med. 11: 5-6, 1972.

npOBOñHTCH KOpoTKHñ nepeCMOTp CKHflpORia Ramsay-Hunt C KJUIHilKOaiIHfle- MHOJionraecKOB TO^KII 3peHiiH ii omenaeTCH HeOOJiHnaH ^acTOTa ero.üpEB- OJUTCH FJIHHOTeCKitií CjiyTiañjB KOTOPOM flaHHlíi CKHBPOM COBfviemaeTCfl c chhotomom KH. 'iyKojioriraecKofi Hei0cTaT0HH0CTH,npescTaBjieHHKM npioifipei- eHHofi nepBH'iHOii nmoraMMarjioóyjiiiHeMHeii.BHCKa3HBai)TCH memvi o npnq- acTHocTH HH.'^HOJiorOTecKHx nnoneccoB b pa3BiiTnn repneca 3ocTepa.

BIBLIOGRAFIA

1. —Haymaker, W.: Bing's Local Diagnosis in Neurological Diseases 15a. Edic pp. 225 Edic. Revolucionaria. Instituto del Libro. Habana, 1970.
2. —Hunt, J. R.: On Herpetic Inflammation of the Genuiculate Ganglion: A New Syndrom-; and ils complications. J. New Ment. Dis. 34: 73. (Citado por Haymaker). 1907.
3. —Harrison, K.; Spillane, J. D. y Monkliouse, J. P.: Discussion The Ramsay Hunt Syndrome. Proc. Roy. Soc. 47: 371, 1954.
4. —Elliot, F.: Clinical Neurology. pp. 309 W. B. Saunders Co. Philadelphia and London, 1964.
5. —Ramsay, A. M. y Emond, R. T. D.: Enfermedades Infeciosas pp. 35 Edic. Española. Edit. Cientificomédica. Barcelona. España, 1970.
- 6.—Weller, T. H.: Varicela; Herpes Zoster. Cecil, L. En Tratado de Medicina Interna. pp. 121 Vol. I. 12a. Edic. Revolucionaria. Instituto del Libro. Habana. 1968.
7. —Smith, I. C.: Ramsay-Hunt Syndrome of a Case Arch. Phys. Med. 44: 233, 1963.
8. —Buchanan, R N : Hsrpes Zoster. En Conn H. F. Terapéutica; pp. 744, Salvat, S. A. Barcelona, España. 1969.
9. —Elliot, F.: Clinical Neurology pp 465 W. B., Saunders Co. Philadelphia and London, 1964.
- 10.—Shambron, E. Millor, S. y Haar, H.: Herpe? Zoster in Hematologic Neoplastic Sume Unusual Manifestations. Ann Int. Medicin. 53: 523, 1960.
- 11.Wright, E. T. y Winer, L. H.: Herpes Zoster and Malignancy — Arch— Dermat 84: 242, 1961.
- 12.—Sokal, J. E. y Firat, D.: Varicella Zoster Infection in Hodgkin's Disease Am. J. Med. 39: 452, 1965.