

INFORME DE CASO

Síndrome de Ramsay Hunt. Informe de un caso y revisión de la literatura

Ramsay Hunt syndrome. Case report and literature review

Ana Celia Mustelier-Gutiérrez^{1*} , Ramona Beatriz Belón-Calderín² , Acelia Núñez Olivero³ 

¹ Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Instructora. Policlínico Universitario “Omar Ranedo Pubillones”. Guantánamo. Cuba.

² Especialista de I Grado en Medicina Interna. Asistente. Policlínico Universitario “Omar Ranedo Pubillones”. Guantánamo. Cuba.

³ Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Instructora. Policlínico Universitario “Asdrúbal López Vázquez”. Guantánamo. Cuba.

*Autor para la correspondencia: anamustelier@infomed.sld.cu

Recibido: 9 de julio de 2020 **Aprobado:** 25 de agosto de 2020

RESUMEN

Se presentó paciente masculino de 68 años de edad, con antecedentes de síndrome de Parkinson posinfarto cerebral isquémico antiguo e hipertensión arterial sistémica, con la intención de describir la experiencia del diagnóstico y tratamiento del síndrome de Ramsay Hunt. El paciente acudió a consulta de Medicina Interna del Policlínico Universitario “Omar Ranedo Pubillones”, Guantánamo, por presentar dolor en hemicara izquierda y otalgia homolateral, cefalea y febrícula. Luego, presentó lesiones vesiculosas de aspecto herpético. Se concluyó el diagnóstico definitivo de síndrome de Ramsay Hunt tipo II y se remitió a consulta de Otorrinolaringología, donde se confirmó el diagnóstico. Luego del tratamiento evolucionó satisfactoriamente. Aunque el síndrome de Ramsay Hunt no es un problema

de salud, se revela la necesidad de que el médico del nivel primario de atención a la salud se familiarice con las bases teóricas para su diagnóstico y se connota la importancia de la evaluación interdisciplinaria para esta finalidad.

Palabras clave: síndrome de Ramsay Hunt; herpes zoster; parálisis facial

ABSTRACT

It was reported a 68 year old male patient with a personal pathological history of post-ischemic stroke Parkinson's syndrome and systemic arterial hypertension and with the intention of describing the experience of diagnosis and treatment of Ramsay Hunt syndrome. Patient presented to his primary health physician at the University Clinic “Omar Ranedo Pubillones” in Guantánamo, presenting

pain in right side of the face and earache, headache and fever. Then, he presented vesicular lesions with a herpetic appearance. It was concluded the definitive diagnosis of Ramsay Hunt syndrome type II and it was referred to Otolaryngology consultation, where the diagnosis was confirmed. After treatment patient's improvement was good. Although Ramsay Hunt syndrome is not a health

problem, shows the need for primary care physicians to become familiar with the theoretical basis for its diagnosis and the importance of interdisciplinary evaluation for this purpose.

Keywords: Ramsay Hunt syndrom; herpes zoster; facial paralysis

Cómo citar este artículo:

Mustelier-Gutiérrez AC, Belón-Calderin RB, Núñez Olivero A. Síndrome de Ramsay Hunt. Informe de un caso y revisión de la literatura. Rev Inf Cient [en línea]. 2020 [citado día mes año]; 99(3):266-273. Disponible en: <http://www.revinfcientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/2963>

INTRODUCCIÓN

En 1907, James Ramsay Hunt (1874-1937) describió el síndrome de Ramsay Hunt. Se han descrito tres tipos: tipo I (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 tres tipos; y el tipo III o enfermedad de Hunt, una neuropatía del nervio cubital.^(1,2,3)

Aunque el síndrome de Ramsay Hunt no es un problema de salud, en ocasiones el médico general en su práctica profesional debe enfrentar a pacientes con manifestaciones sugestivas de esta afección, lo que hace pertinente socializar las bases teóricas para el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con esta enfermedad.

En coherencia con lo que se plantea, el objetivo de este artículo es describir la experiencia del diagnóstico y tratamiento de un paciente con síndrome de Ramsay Hunt.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente masculino de 68 años de edad con antecedentes de síndrome de Parkinson, infarto cerebral e hipertensión arterial sistémica, por lo que lleva tratamiento regular. Acudió al consultorio médico de familia por otalgia unilateral izquierda que se irradia a hemicara del mismo lado, acompañado de cefalea de dos días de evolución. No refirió otras manifestaciones.

Examen clínico: se constató buen estado general, afebril, presión arterial 130/80 mmHg; sistema nervioso: fino temblor en ambas manos, que recuerda el temblor parkinsoniano; examen ótico: oído izquierdo con tímpano normal y conducto auricular externo eritematoso; signo del trago negativo; oído derecho: normal; faringe normal.



Se indicó tratamiento con ibuprofeno 400 mg cada 8 horas y vigilancia de presión arterial por el efecto colateral del medicamento.

Al otro día el paciente regresó por escasa mejoría y agudización del dolor a nivel del oído y hemicara izquierda, asociado, además, con odinofagia, febrícula, lesiones vesiculosas en la misma región (Figura 1) incluida la boca hipoacusia y



Fig. 1. Costras secas en hélice, concha, antitrago, lóbulo del pabellón auricular izquierdo y hemicara 5-6 días de la parálisis facial.

Al examen físico constató lesiones vesiculosas de localización periauricular, canal auricular, pabellón auricular, velo del paladar y en toda hemicara izquierda, además, una parálisis facial periférica izquierda (Figura 2); en la exploración de la porción coclear del VIII par craneal se constató ligera hipoacusia, sin afectación de otros pares craneales.



Fig. 2. Desviación de la comisura labial al lado derecho por afectación del nervio facial al orientarle la ejecución de ciertos movimientos.

Se refirió el paciente para su evaluación con el servicio de Otorrinolaringología; la otoscopia mostró membrana timpánica congestiva, conducto auricular externo eritematoso con presencia de vesículas, oído derecho normal. En el examen de audiometría se constató ligera disminución de la audición.

Además, se evaluó por la especialidad de Medicina Interna, Neurología, Fisiatría y Rehabilitación, y Psicología y, por consenso interdisciplinario, se estableció el diagnóstico definitivo de síndrome de Ramsay Hunt estadio II con el objetivo de iniciar un tratamiento precoz.

DISCUSIÓN DEL CASO

James Ramsay Hunt atribuyó la aparición de las erupciones distintivas a la infección del ganglio geniculado, acantonado allí desde la primera infección por parte del virus varicela-zóster (VVZ), que por causas no bien conocidas pero principalmente en estados de inmunosupresión, se manifiesta un cuadro de hipoacusia neurosensorial súbita unilateral y una parálisis facial homolateral.⁽⁴⁾

El herpes zóster es la recurrencia del virus de la varicela cuando se padeció durante la niñez, el cual confiere una inmunidad de por vida a esta, pero la permanencia del virus en el ganglio geniculado del nervio facial a largo plazo permite que estos pacientes tengan un 20 % de probabilidad de padecer el síndrome en relación a la población que no lo ha padecido; el virus se reactiva y se replica bajo estímulos extrínsecos (ejemplo: estimulación mecánica de la piel, exposición a la luz solar) y factores intrínsecos (como: diabetes, deficiencia inmunitaria).⁽²⁾ El principal factor de riesgo para el herpes zóster es la edad avanzada ya que con el aumento del tiempo después de la infección de la varicela, hay una reducción en el nivel de inmunidad de células T al VVZ.⁽³⁾ Cuando el herpes zóster ótico se asocia con parálisis facial periférica aguda, el trastorno se conoce como síndrome de Ramsay Hunt tipo II.

Esta afección tiende a incrementarse cada vez más, lo cual pudiera estar relacionado con el aumento de la población adulta mayor de 60 años y, asociado con esto, el incremento de enfermedades, tales como: hipertensión, diabetes trastornos metabólicos y otras enfermedades inmunodepresoras, que son consideradas factores de riesgo para la aparición del herpes zóster y, a su vez, empeoran su evolución y pronóstico. Los antecedentes patológicos de nuestro paciente explicaría la susceptibilidad a la infección por el virus en el mismo.⁽⁵⁾

Se estima que este síndrome supone entre el 7-16 % del total de las parálisis faciales periféricas unilaterales no traumáticas, con una incidencia similar en adultos y en niños mayores de seis años, al igual que en ambos sexos. Su asociación con la parálisis de Bell (es decir, cualquiera que se produzca por problemas en el nervio facial) es particularmente significativa.^(2,3,6)

Esta enfermedad es poco contagiosa, sin embargo, la reactivación del VVZ puede causar varicela en los contactos, si estos no han padecido varicela o no han sido vacunados previamente.⁽³⁾ Por ello, es

recomendable evitar el contacto físico con personas que no hayan cursado con la infección, ni estén vacunadas, recién nacidos, embarazadas y personas inmunodeprimidas, ya que desarrollan formas graves de la enfermedad.^(2,6)

Aunque menos de la mitad de las personas afectadas se recuperan de los síntomas de forma completa, esta entidad se asocia con complicaciones graves que pueden comprometer la vida del paciente, de ahí, la importancia de un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

El diagnóstico temprano del síndrome de Ramsay Hunt es sumamente importante, porque el tratamiento antiviral en las primeras 72 horas desde su inicio se considera, en general, crucial para la resolución de los síntomas.

Las manifestaciones clínicas dependen de la estructura neuronal donde ocurre la reactivación viral, siendo su característica esencial ser estrictamente unilateral, deteniéndose en línea media.⁽³⁾ Aunque estas vienen definida por síntomas generales, síndrome sensitivo y parálisis facial por la toma de varios pares craneales, en ocasiones puede haber una fase prodrómica con cefalea, astenia adinamia, fiebre, anorexia, náusea y vómito, agregándose después otalgia intensa.⁽³⁾ Se han descrito formas de presentación atípica procurando los pacientes atención odontológica por predominio en el inicio de manifestaciones odontológicas.⁽⁷⁾ En la literatura también se han reportado casos de reactivación del virus en procedimientos odontológicos tales como tratamiento de caries y canales o extracciones dentarias, principalmente en pacientes inmunodeprimidos o portadores de enfermedades hematológicas malignas como leucemia o linfomas.⁽⁸⁾

Las lesiones cutáneas comienzan como manchas eritematosas y vesículas en la concha auricular, antihélix, antitrago, conducto auditivo externo y parte posterior de la membrana timpánica (zona de Hunt). Pueden afectarse los dos tercios anteriores de la lengua y el velo del paladar. Las vesículas se forman a las 12-24 horas, se convierten en pústulas que al tercer día se secan, formándose costras hacia el séptimo o décimo días, las cuales persisten dos o tres semanas.

En sujetos inmunocompetentes, aparecen nuevas lesiones que duran entre uno y cuatro días, a veces hasta siete, en tanto que en inmunodeprimidos estas lesiones se prolongan varias semanas.^(3,4) En esta enfermedad el virus varicela-zóster se localiza en el ganglio geniculado, a nivel del nervio facial en el séptimo par craneal, pero ocasionalmente se ven afectados también otros pares craneales, en particular el quinto (trigémino), el sexto (abducens o motor ocular externo), el octavo (vestibulococlear) y el noveno (glossofaríngeo). Cuando esto sucede aparecen signos relacionados con las funciones del nervio en cuestión.

Dado lo variado de la presentación clínica algunos autores han propuesto cuatro estadios útiles para evaluar la gravedad de la afección.^(2,6)

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

Estadio II: Además de lo anterior, también se incluye parálisis facial periférica.

Estadio III: Tríada de dolor-erupción-parálisis facial periférica homolateral acufenos 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 parálisis facial del síndrome de Ramsay Hunt se presenta en el 60-90 % de los casos, es periférica y puede preceder o seguir a las lesiones cutáneas.

El paciente presentó otalgia, erupción de vesícula en el territorio que inerva el nervio facial, así como parálisis facial periférica homolateral, considerándose un síndrome de Ramsay Hunt en estadio II.

El diagnóstico del síndrome de Ramsay Hunt es eminentemente clínico, basándose en la presencia de parálisis facial, erupción herpética y alteraciones auditivas o vestibulares; pero el diagnóstico se complica cuando faltan las vesículas. Los estudios indican que hasta un 30 % cursan sin vesículas, lo que ha dificultado el diagnóstico temprano.

Las complicaciones que pueden aparecer son potencialmente graves, como ataxia cerebelosa, mielopatía inflamatoria, meningoencefalitis y neuralgia posherpética, que es la más frecuente. La encefalitis es una de las presentaciones extracutáneas más frecuentes de este síndrome.^(7,9)

Debido a que no existe consenso en el tratamiento combinado y que el tratamiento debe instaurarse de forma precoz, se debe valorar de forma individualizada, tomando en cuenta los riesgos/beneficios y los factores de peor pronóstico propios de cada paciente (edad avanzada, enfermedades asociadas).

El tratamiento puede ser preventivo, curativo y de rehabilitación. Si fuese necesario tratamiento curativo se usa generalmente antivirales como el aciclovir o el famciclovir en las primeras 72 horas tras la aparición de las primeras vesículas, pues acorta la evolución del cuadro agudo y disminuye los síntomas y complicaciones, impidiendo la replicación del virus. Para limitar el daño neural y reducir el proceso inflamatorio se utiliza la prednisona por un mínimo de cinco hasta diez días.^(1,10)

En la evolución clínica del paciente referido, al tercer día de iniciado el tratamiento con aciclovir y prednisona en la dosis establecida, mostró evidente mejoría de las lesiones vesiculares y los síntomas relacionados a estas, y refirió menor malestar. En el tratamiento preventivo, la vacuna con virus de varicela zóster vivo atenuado ha logrado un efecto en la epidemiología de la varicela y, también, del herpes zóster ya que retrasa y evita la infección primaria por virus de la varicela zóster.

Esta es una afección que por la implicación estética que tiene, las alteraciones funcionales que provoca, así como en la esfera psicológica y con la probabilidad de un proceso de recuperación largo, e incluso incompleto, que puede ocasionar secuelas, es necesario la elaboración de un tratamiento rehabilitador con enfoque multidisciplinario que abarque varias modalidades efectivas como la monoterapia, la magnetoterapia, el láser, la acupuntura, el masaje facial y los ejercicios de la mímica para recuperar el movimiento facial simétrico y reducir o eliminar los problemas relacionados con el déficit motor. Al paciente de este caso se le aplicó magnetoterapia, masaje facial y ejercicios de la mímica con óptimos resultados, obteniendo total recuperación del nervio.⁽¹⁰⁾

A pesar de estar dentro del grupo de riesgo de peor pronóstico, el paciente evolucionó favorablemente al aplicarse el protocolo de tratamiento establecido para esta entidad, con un enfoque multidisciplinario, involucrándose neurólogos, oftalmólogos, internistas, rehabilitadores, psicólogos y especialistas en medicina natural y tradicional, que permitió que al alta hospitalaria este mantuviera



una paresia del VII par craneal que mejoró con la continuidad del tratamiento en el seguimiento por el área de salud, sin encontrarse en la actualidad secuela alguna.

CONSIDERACIONES FINALES

Aunque el síndrome de Ramsay Hunt no es un problema de salud, se revela la necesidad de que el médico del nivel primario de atención a la salud se familiarice con las bases teóricas para su diagnóstico y se connota la importancia de la evaluación interdisciplinaria para esta finalidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Murillo Rodríguez C, Vargas Román C. Manejo del síndrome de Ramsey Junto. Rev Méd Costa Rica Centroamérica [en línea]. 2015 [citado 9 Jun 2020]; 72(614):37-40. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2015/rmc151g.pdf>
2. Macías Ortega MM, Agurcia AM, Andrade-Romero JR. Síndrome de Ramsay un tipo II en mujer mayor de 90 años. Revé Fan Cient Méd [en línea]. 2017 [citado 3 Jul 2020]; 14(2):46-51. Disponible en <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-882722>
3. Orgaz Gallego MP, Cúbelo del Bosco JM, Bricio Armero MA, Pérez Sánchez S. Síndrome de Ramsay Hunt: a propósito de un caso. Rev Clin Med Fam [en línea]. 2016 Jun [citado 3 Jul 2020]; 9(2):119-122. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2016000200010
4. Paiva Campos AL, Araújo Vitorino JL, Ferraz Rociero V, Meiga Esteves JC. Facial paralysis due to Ramsay Hunt syndrome - A rare condition. Rev Assoc Med Bras [en línea]. 2017 Abr [citado 17 Sep 2020]; 63(4):301-302. Doi: [10.1590/1806-9282.63.04.301](https://doi.org/10.1590/1806-9282.63.04.301)
5. Kim SH, Jung J, Jung SY, Dong SH, Byun JY, Park MS, *et al.* Comparative prognosis in patients with Ramsay-Hunt syndrome and Bell's palsy. European Arch Otorhinolaryngol [en línea]. 2019 [citado 11 Feb 2020]; 276(4):1011–1016. Doi: [10.1007/s00405-019-05300-3](https://doi.org/10.1007/s00405-019-05300-3)
6. Jeon Y, Lee H. Ramsay Hunt syndrome. J Dent Aneto Pain medo [en línea]. 2018 Dec [citado 11 Feb 2020]; 18(6):333-337. Doi: [10.17245/jdapm.2018.18.6.333](https://doi.org/10.17245/jdapm.2018.18.6.333)
7. Brooks JK, Rostami AM, McCorkle DC, Benesh SI. Trigeminal herpes zoster and Ramsay Hunt syndrome in an elderly adult: Presentation with prodromal toothache. Gerodontology [en línea]. 2018 Sep [citado 11 Feb 2020]; 35(3):276-278. Doi: [10.1111/ger.12340](https://doi.org/10.1111/ger.12340)
8. Gautham Singh, V Subhalakshmi, S Balasubramanian, Madhvika Patidar, Kranti Kiran Reddy Ealla. Ramsay Hunt Syndrome: A Diagnostic Challenge for General Dental Practitioners. Contempt Clin Dent [en línea]. 2017 Apr-Jun; 8(2): 337–339. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5551344/>
9. Rodríguez Rodríguez N, Mallet Verdecia M, Rifita Frómeta A. Herpes zóster ótico con parálisis facial. Presentación de un caso. Rev Inf Cient [en línea]. 2015 Jul [citado 11 Feb 2020]; 92(4):887-93. Disponible en: <http://www.revinfcientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/207/1379>
10. Martín Piñero B, Pérez Rodríguez, Yumar Carralero A, Hernández Calzadilla M, Lamarque Martínez V, Castillo Bueno E. Efectividad de la rehabilitación en la parálisis de Bell. Rev Cubana Med Fís Rehab [en línea]. 2017 [citado 11 Feb 2020]; 9(1):[aprox. 18 p.]. Disponible en: <http://www.revrehabilitacion.sld.cu/index.php/reh/article/view/197/283>



Declaración de conflicto de intereses:

No se declaran conflictos de intereses.

Contribución de los autores:

ACMG: participó en la atención integral al paciente, en la búsqueda bibliográfica y en la elaboración y aprobación del informa final.

RBBC: participó en la atención integral al paciente, en la búsqueda bibliográfica y en la elaboración y aprobación del informa final.

ANO: participó en la atención integral al paciente, en la búsqueda bibliográfica y en la elaboración y aprobación del informa final.

