

# Zona auricular en pacientes inmunodeprimidos

## Herpes zoster oticus in immunodepressed patients

### RESUMEN

El herpes zoster ótico es una enfermedad causada por la reactivación del virus varicela-zoster, descrita por Ramsay Hunt en 1907 como la afectación herpética del ganglio geniculado. Asocia la parálisis del nervio facial con vesículas auriculares, disfunción vestibulo-cochlear y a veces afectación de otros pares craneales.

Presentamos cinco pacientes inmunodeprimidos afectados por esta enfermedad. Cuatro de ellos sufrieron parálisis facial, cuatro síntomas cócleo-vestibulares y todos ellos diferentes erupciones herpéticas afectando los territorios sensitivos del VII, V par craneal y C1. Asimismo todos sufrieron complicaciones, tres neuralgias postherpéticas, una ataxia cerebelosa con mielitis y los cinco infecciones respiratorias, uno de ellos era un paciente bronquítico severo que falleció.

### PALABRAS CLAVE:

Herpes zoster ótico. Síndrome de Ramsay Hunt.

### SUMMARY

*Herpes zoster oticus is a viral disease caused by the reactivation of virus varicella-zoster, described by Ramsay Hunt in 1907 as a herpetic disease of ganglion geniculi. It associates facial nerve paralysis with auricular vesicles, vestibulo-cochlear dysfunction and other cranial nerves involvement.*

*We report five immunodepressed patients with this disease. Four suffered from facial palsy, four cochleo-vestibular symptoms and all of them different herpetic eruption, affecting sensitive territory of VII and V cranial nerves and C1. All of them suffered from complications, three postherpetic neuralgias, one cerebellous ataxia and myelitis and all of them respiratory infections, one in a severe bronchitic patient who died.*

### KEY WORDS:

*Herpes zoster oticus. Ramsay Hunt syndrome.*

## Introducción

El virus varicela-zoster es el responsable de dos enfermedades: la varicela que sería la primoinfección, y el zona que representa la reactivación. En el zoster ótico el virus queda acantonado en el ganglio geniculado del nervio facial (1) y cuando se reactiva se produce la lesión del nervio intermediario de Wrisberg (VII bis), rama sensitiva del facial, con mayor ó menor difusión a los otros ocupantes del conducto auditivo interno (2) y a otros pares craneales.

La enfermedad se contagia por contacto con las lesiones cutáneas de la varicela ó del zona, ó por inhalación de gotas respiratorias proyectadas por enfermos de varicela.

Los sujetos inmunodeprimidos están particularmente expuestos a desarrollar esta enfermedad, especialmente los que reciben una tratamiento inmunosupresor, los individuos infectados por el virus VIH y los portadores de enfermedades malignas hematológicas. En ellos la frecuencia de complicaciones es mayor.

Presentamos la evolución de cinco pacientes inmunodeprimidos afectados por esta enfermedad.

## Material y métodos

### Caso 1

Mujer de 78 años, asmática e hipertensa, que presentó un cuadro de malestar general, otalgia derecha y vértigo, seguido a los dos días de una erupción cutánea macular en tórax y abdomen (Fig.1), que después se hizo ampollosa sobre un fondo eritematoso, no pruriginosa, sin fiebre. Al día siguiente apareció una parálisis facial derecha severa (grado V según la clasificación de House-Brackmann). La otoscopia era normal con ausencia de vesículas en pabellón auricular. La serología a herpes zóster Ig G e IgM fue positiva.

Iniciamos tratamiento con aciclovir intravenoso 7 días, apareciendo una erupción ampollosa en concha auricular derecha con otorrea que desaparecieron en unos días, permaneciendo la neuralgia y siendo la audiometría normal. Al cabo de una semana presentó un empeoramiento con mareo, vómitos, dolor en región temporal derecha y pérdida de fuerza con imposibilidad para la bipedestación por lo que fue vista por el Servicio de Neurología quienes la diagnosticaron de cerebelitis y mielopatía inflamatoria secundaria al herpes. Reiniciamos tratamiento con aciclo-

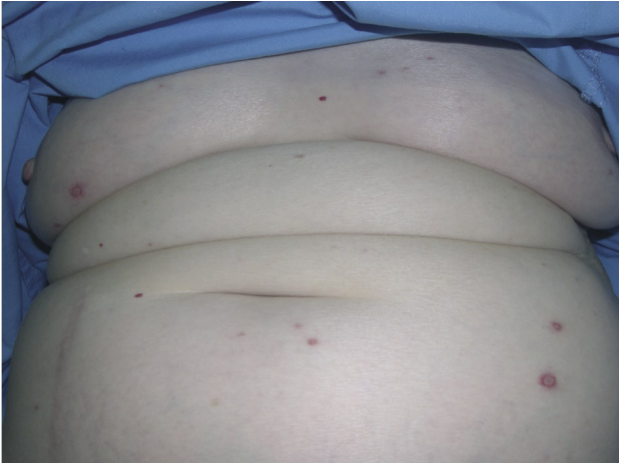


Figura 1: Erupción maculo-ampollosa en tórax y abdomen.

vir intravenoso otros 14 días y corticoides presentando una leve mejoría. También sufrió una sobreinfección respiratoria que cedió con tratamiento antibiótico. La enferma fue dada de alta con importantes secuelas motoras.

### Caso 2

Varón de 42 años, en tratamiento antirretroviral desde 9 años antes por infección por VIH, VHB y VHC, que presentaba desde una semana antes un cuadro de intenso dolor facial y otalgia seguido de la aparición de una erupción vesículo-costrosa en hemifacies izquierda, a nivel de las tres ramas del trigémino (Fig.2), que después se extendió a pabellón auricular y CAE homolaterales con otorrea, acúfeno en oído izquierdo y sensación de hipoacusia, sin vértigo. Refería haber presentado los primeros días vesículas en encía y hemilengua izquierda, que habían ido desapareciendo. Presentaba también múltiples adenopatías de pequeño tamaño en cadena laterocervical izquierda. La audiometría fue normal. Iniciamos tratamiento con aciclovir intravenoso 7 días, persistiendo el dolor de tipo neurálgico durante varios meses y con aparición a los 12 días de una neumonía que se resolvió con tratamiento antibiótico.



Figura 2: Erupción hemifacial izquierda, vesículo-costrosa, a nivel de las tres ramas del trigémino.

### Caso 3

Varón de 80 años, en tratamiento con inmunosupresores y corticoides por artritis reumatoide y EPOC severo con oxígeno domiciliario, que 15 días antes había presentado tras una bronquitis aguda tratada con antibióticos escozor lingual con odinofagia, disfagia, dolor hemifacial izquierdo y otalgia izda severa. La otoscopia era normal y en orofaringe se apreció un exudado blanquecino intenso por lo que fue diagnosticado de muguet y tratado con antimicóticos orales. Seis días más tarde apareció una parálisis facial periférica izquierda. En orofaringe había desaparecido el muguet dejando ver múltiples ulceraciones en hemilengua izda (Fig.3) y una gran ulceración en velo de paladar lado izdo sin sobrepasar la línea media, junto a otras más pequeñas (Fig.4). La otoscopia seguía siendo normal y no existía ningún otro tipo de erupción facial. La parálisis facial era grado V de House-Brackmann. La audiometría mostró una hipoacusia perceptiva bilateral, más acusada en oído izquierdo. Iniciamos tratamiento con aciclovir intravenoso y corticoides 7 días mejorando tanto la parálisis como las lesiones mucosas, pero sufrió una neumonía con empeoramiento de su estado general que le llevó al fallecimiento.



Figura 3: Múltiples ulceraciones unilaterales en hemilengua izda.

### Caso 4

Varón de 87 años, en tratamiento corticoide de larga evolución, que tuvo otalgia derecha, con otorrea, seguido a las 48 horas de ulceraciones en paladar blando y sensación vertiginosa. A los 3 días apareció una erupción maculovesiculosa diseminada en tórax, anterior y posterior bilateral no metamérica e indolora, pruriginosa. En la exploración apreciamos la existencia de vesículas en pilares amigdalinos, y un pabellón auricular enrojecido, engrosado con otorrea y ulceraciones en concha. A los 6 días apareció una parálisis facial derecha grado III de House-Brackmann, y en la audiometría se apreció una hipoacusia perceptiva bilateral. Fue tratado con aciclovir oral y corticoides 7 días. A los 12 días ingresó de nuevo por intensa cefalea hemicránea derecha, disnea y expectoración, siendo diagnosticado de neumonía basal izda y neuralgia postherpética, que evolucionaron favorablemente con tratamiento.





Figura 4: Gran ulceración en velo de paladar izdo, sin sobrepasar la línea media, junto a otras más pequeñas.

### Caso 5

Paciente de 60 años, que tras una infección de vías altas presentó una erupción mandibular izquierda (V3) y cervical superior (C1), en forma de ampollas que desaparecieron dejando costras con dolor local intenso hemifacial y hemicraneal izdo. Cuatro días más tarde apareció una parálisis facial izda, vértigo intenso con reacción vagal e hipoacusia izda. En la exploración apreciamos una parálisis facial izda grado IV de House-Brackmann, y una erupción en región preauricular, rama mandibular y cervical superior homolaterales (Fig.5), con lesiones hiperémicas en tímpano. Iniciamos tratamiento con aciclovir intravenoso y corticoides durante 7 días, desapareciendo el dolor local, los mareos y mejorando la parálisis facial. La audiometría mostró una hipoacusia perceptiva en agudos bilateral y similar a las anteriores. A los 15 días sufrió una neumonía que cedió con tratamiento.



Figura 5: Erupción preauricular, en rama mandibular (V3), y cervical superior (C1)

### Discusión

James Ramsay Hunt era el Jefe del Servicio de Neurología del Cornell University Medical College de Nueva York, cuando en 1907 asoció el síndrome que ahora lleva su nombre a la inflamación herpética del ganglio geniculado.

El cuadro clínico se inicia con un síndrome infeccioso leve seguido de dolores intensos en el oído y territorios vecinos hasta que 2 ó 3 días después aparece la erupción cutánea en la zona de Ramsay Hunt, que corresponde al territorio sensitivo cutáneo del VII bis, es decir la concha, el conducto auditivo externo, la cara externa de la membrana timpánica y el trago. Son pequeñas vesículas sobre una base eritematosa que se secan rápidamente dejando costras y se acompañan de una reacción ganglionar mastoidea o pretragal. En ocasiones aparece la erupción en los dos tercios anteriores de la mucosa lingual con problemas del gusto. También es posible la hipoestesia en el territorio de Ramsay Hunt .

La parálisis facial, suele aparecer entre 4 y 15 días después y su evolución es más severa que la parálisis facial a frigore, quedando secuelas en el 50-80% de los casos.

La presentación clínica de esta enfermedad es muy variada (3) lo que ha llevado a clasificarla en 4 estadios. El estadio I asocia una otalgia y la erupción de vesículas en el territorio sensitivo del nervio facial, yendo desde formas limitadas a una o dos vesículas que pueden pasar desapercibidas hasta formas supuradas y hemorrágicas y neuralgias rebeldes. El estadio II incluye una parálisis facial. El estadio III o síndrome de Sicard asocia problemas de la audición o del equilibrio, porque la infección se extiende al ganglio espiral o vestibular (4). El estadio IV se acompaña de la lesión de otros pares craneales, en particular del V con dolores neurálgicos de la cara y erupción en el territorio sensitivo de una de las ramas de este nervio. Más raramente se asocia la lesión del IX o X par con dolor y vesículas faríngeas, del XII par (5), la lesión de los nervios motores oculares o de una zona cervical (C1). Todos nuestros pacientes, inmunodeprimidos, se pueden incluir en los estadios III y IV. En cuatro casos se afectó el VIII par, en 3 con vértigo y en uno con hipoacusia. En otros 4 casos el V par, en dos enfermos con erupción facial y en otros dos con erupción en paladar. En un paciente hubo afectación cervical a nivel de C1, y en todos se afectó el VII par ya fuera en forma de parálisis facial (4 casos) ó de erupción cutánea en el territorio de Ramsay-Hunt (los 5 pacientes).

El zona bucofaríngeo se debe a la localización del virus en el nervio maxilar superior (V2), se caracteriza por una disfagia intensa, que desaparece 2 ó 3 días después cuando aparece la erupción de finas vesículas, que se ulceran rápidamente (6) y asientan sobre el velo, tercio superior de los pilares y paladar óseo respetando la amígdala. Su característica esencial es ser estrictamente unilateral. Es frecuente su sobreinfección, como en nuestro tercer paciente en que al observar inicialmente sólo el muguet y la otalgia pasó desapercibido el cuadro, que se diagnosticó realmente al aparecer la parálisis facial y apreciar las lesiones de velo de paladar, limpias ya de micosis y sobre todo estrictamente unilaterales.

En nuestra primera paciente el cuadro debutó con una parálisis facial dolorosa y mareos que orientaban hacia el Síndrome de Ramsay-Hunt, pero con una erupción cutánea fuera de la localización auricular. Por ello, y aunque está descrito que un 10% de pacientes pueden presentar una erupción de hasta 20 elementos lejos del dermatoma afectado, solicitamos una serología para confirmar el diagnóstico y realizamos un TAC craneal para descartar otra patología. Pensamos después que podría evolucionar hacia un zoster generalizado, cuadro muy grave frecuente en inmunodeprimidos, con muchas más lesiones y diseminadas en todas las partes del cuerpo llegando a ser mortal (7), por lo cual no le dimos tratamiento corticoide de entrada, pero en nuestra paciente las lesiones cicatrizaron en 3 ó 4 días, sin aparecer nuevas vesículas. Ante la persistencia del dolor neurálgico y la aparición de complicaciones neurológicas tuvimos que reiniciar el tratamiento con aciclovir y añadir corticoides.

En un estudio sobre complicaciones neurológicas del herpes zoster aparece como más frecuente la neuralgia postherpética (88%), y con menor frecuencia neuropatías periféricas (7%), meningitis (2%), encefalitis (1%) y mielitis (1%) (8), que según los autores suelen evolucionar favorablemente con el tratamiento antiviral, lo que no sucedió en nuestros casos. Tres de nuestros pacientes presentaron neuralgia postherpética a pesar del tratamiento corticoide, que para algunos autores la evitaría, uno ataxia cerebelosa y mielitis con tal pérdida de fuerza en extremidades que llegó a ser completamente imposible la bipedestación, y los cinco presentaron complicaciones de tipo respiratorio, dos sobreinfecciones y 3 neumonías, una de ellas en un paciente con afectación pulmonar previa severa y que provocó su fallecimiento.

El diagnóstico en la mayoría de los casos es clínico. Sin embargo, a veces es difícil de diagnosticar dado el polimorfismo de esta enfermedad, así, se debe pensar en ella ante toda parálisis facial dolorosa se acompañe ó no de erupción cutánea y de problemas vestibulares. En estos casos atípicos sería interesante el aislamiento y la identificación del virus o en su defecto la serología seriada. El virus se recupera fácilmente de las lesiones vesiculares los primeros 4 días de la erupción en cultivos celulares, como el citodiagnóstico de Tzank o mediante técnicas de biología molecular; también se pueden detectar anticuerpos específicos Ig G, Ig M, ó Ig A, cuyo ascenso se puede observar en dos sueros extraídos con 15 días de intervalo.

La exploración radiológica se basa en la RMN (9), aunque es totalmente inespecífica, pues sólo muestra un realce de señal en la trayectoria del nervio facial, en el laberinto membranoso, y en el trayecto del nervio vestibular y coclear. Estaría indicada en el caso de que se vaya a realizar una descompresión quirúrgica del nervio.

El tratamiento se basa en los antivirales. En sujetos inmunocompetentes de más de 50 años en estadio I se recomienda famciclovir o valaciclovir durante 7 días, y en menores de dicha edad también en función de la gravedad de la erupción y de la intensidad de los dolores. En el sujeto inmunocompetente en estadio II, III y IV y en inmunodeprimidos se recomienda aciclovir por vía intravenosa durante 7 días (10). La corticoterapia es más controvertida, pero en general se recomienda durante 10 días, por su efecto antiinflamatorio en caso de parálisis facial (11). Se asociarán antiálgicos en función de la intensidad del dolor y en las algias postzosterianas está indicado el uso de carbamacepina, amitriptilina, etc.

La descompresión quirúrgica del nervio facial está muy controvertida (12). Se reservaría a pacientes con una parálisis facial severa sin ninguna recuperación tras uno o dos meses de evolución (13), y con una denervación superior al 95% (14). La descompresión extensa a través de una craneotomía por fosa media es la vía más utilizada, aunque este procedimiento es difícil de justificar dado su alto riesgo y la frecuencia con que la parálisis facial mejora clínicamente después de cierto periodo de tiempo.

## Bibliografía

1. Wackym P. Molecular temporal bone pathology: Ramsay Hunt syndrome. *Laryngoscope* 1997 Sep;107: 1165-1175.
2. Kuhweide R, Van de Steene V, Vlamincs, et al.: "Ramsay-Hunt syndrome: pathophysiology of cochleovestibular symptoms" *J Laryngol Otol.* 2002 Oct; 116 (10):844-8.
3. Murakami S, Honda N, Mizobouchi, et al.: "Rapid diagnosis of varicella zoster virus infection in acute facial palsy" *Neurology.* 1998; 51:1202-5.
4. Van de Steene V, Kuhweide R, Vlamincs S, et al.: "Varicella zoster virus: beyond facial paralysis" *Acta Otorhinolaryngol Belg.* 2004; 58 (1): 61-6.
5. Xanthopoulos J, Noussios G, Papaioannides D, et al. Ramsay Hunt syndrome presenting as a cranial polyneuropathy. *Acta Otorhinolaryngol Belg.* 2002;56(3): 319-23.
6. Furuta Y, Aizawa H, Ohtani F, et al. Varicella-zoster virus DNA level and facial paralysis in Ramsay Hunt syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2004 Sep;113(9): 700-5.
7. Zanolli MD, Powell BL, McCalmont T, et al. Granuloma annulare and disseminated herpes zoster. *Int J Dermatol.* 1992; 31(1):55-7.
8. Sánchez-Guerra M, Infante J, Pascual J, et al. Neurologic complications of herpes zoster. A retrospective study in 100 patients. *Neurologia* 2001 ; 16(3) :112-7.
9. Korzec K, Sobol SM, Kubal W, et al. Gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging of the facial nerve in herpes zoster oticus and Bell's palsy: clinical implications. *Am J Otolaryngol* 1991; 12:163-8.
10. Uri N, Greenberg E, Kitzes-Cohen R, Doweck I. Acyclovir in the treatment of Ramsay Hunt syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003; 129(4):379-81.
11. Kinishi M, Amatsu M, Mohri M, et al. Acyclovir improves recovery rate of facial nerve palsy in Ramsay Hunt syndrome. *Auris Nasus Larynx.* 2001; 28(3):223-6.
12. Morrow MJ. Bell's palsy and herpes zoster oticus. *Curr Treat Options Neurol.* 2000; 2(5):407-416.
13. Dankuc D, Milosevic D, Komazec Z. Otogenic herpes zoster. The Ramsay-Hunt syndrome. *Med Pregl.* 2000; 53(5-6):309-12.
14. Coker NJ. Facial electroneurography: analysis of techniques and correlation with degenerating motoneurons. *Laryngoscope* 1992; 102:747-59.

## Correspondencia

M.<sup>a</sup> Teresa Lahoz Zamarro  
Argentina, 1 - 2.º J  
44002 Teruel