

Pino Rivero V*
Coma Aragón J*
Montero García C**
Marqués Rebollo L**
Rodríguez Carmona M*
Rejas Ugena E***

*Facultativo Especialista ORL
Hospital Campo Arañuelo

**Adjunto de ORL
Complejo Hospitalario Badajoz

***Jefe de Servicio ORL
Complejo Hospitalario Badajoz

Síndrome de Ramsay-Hunt. Casuística en pacientes ingresados y revisión de la literatura

Ramsay-Hunt Syndrome. Casuistry in admitted patients and review of the literature

RESUMEN

El síndrome de Ramsay-Hunt asocia la presencia de una parálisis facial que se acompaña de una erupción vesicular en pabellón auricular y representa aproximadamente un 7% de todas las parálisis faciales periféricas. Su causa es la afectación del ganglio geniculado por el virus varicela-herpes zóster (VVZ). Material y método: Presentamos una casuística hospitalaria recogida entre los años 1992 y 2007 (15 años) sobre 20 pacientes ingresados por el servicio de ORL con este diagnóstico. Realizamos un estudio retrospectivo analizando diferentes variables como la edad, síntomas clínicos, estudios complementarios, tratamiento y evolución de los pacientes. Resultados: El electroneurograma-electromiograma (ENG-EMG) mostró alteraciones severas de la función del nervio facial en el 85% de los pacientes y sólo 3 de ellos experimentaron una recuperación completa de su parálisis tras 1 año de seguimiento. Discusión: Comprobamos, al comparar nuestros resultados con los de otras series publicadas en la literatura, que el síndrome de Ramsay-Hunt presenta un pobre pronóstico de recuperación funcional pese al tratamiento y que el porcentaje de posibles secuelas es elevado sobre todo si no se administra el mismo en las primeras 72 horas.

PALABRAS CLAVE:

Síndrome de Ramsay-Hunt. Virus Varicela-Herpes Zoster (VVZ), Electroneurograma-Electromiograma (ENG-EMG). Parálisis Facial.

SUMMARY

Ramsay-Hunt syndrome associates the presence of a facial nerve palsy accompanied to a vesicular rash on the ear and represents about 7% of all peripheral palsies. Its cause is the varicella-zoster virus (VZV) that affects the geniculate ganglion. Material and method: We present a hospitalary casuistry recollected from 1992 to 2007 (15 years) in 20 admitted patients by ENT specialists with that diagnosis. A retrospective study is performed to analyse different clinical variables such as the age, symptomatology, complementary tests, treatment and evolution in our patients. Results: Electroneurogram-Electromyogram (ENG-EMG) showed severe alterations in the facial nerve function in 85% of the patients. Only 3 of them experimented a complete recovery of their palsy after 1 year follow-up. Discussion: We have proved, by comparing our results with other series published in the literature, that Ramsay-Hunt syndrome presents a poor prognosis respect the functional recovery in spite of the treatment and the percentage of possible residual damages is high specially if the therapy has not been made in the first 72 hours.

KEY WORDS:

Ramsay-Hunt syndrome. Varicella-Zoster Virus (VZV). Electroneurogram-Electromyogram (ENG-EMG). Facial Palsy.

Introducción

El denominado síndrome de Ramsay-Hunt o herpes zóster ótico, descrito por el autor del mismo nombre en 1907, 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 y afectación del ganglio geniculado del facial por el virus de la varicela-herpes zóster (VVZ). Su prevalencia aproximada es de un 7% del conjunto de todas las parálisis faciales periféricas y con cierta frecuencia se acompaña de otros síntomas clínicos como náuseas, vómitos, vértigo e hipoacusia, debido a la afectación del VIII par craneal que anatómicamente discurre cercano al nervio facial ó VII par.

Presentamos un estudio retrospectivo llevado a cabo sobre un total de 20 pacientes ingresados en un período de 15 años (1992-2007) en dos hospitales de nuestra Comunidad. Nuestro objetivo es comparar nuestros resultados con otros recogidos en la literatura para

intentar establecer cuál sería el mejor tratamiento que podríamos ofrecer a los pacientes para intentar evitar o paliar las secuelas de esta enfermedad, donde las recuperaciones completas son minoría a pesar de un correcto tratamiento, que puede alterar de forma muy significativa e importante la salud tanto física como psíquica del enfermo que la sufre.

Material y métodos

Estudio retrospectivo realizado sobre un total de 20 pacientes, ingresados en dos hospitales diferentes de nuestra región entre los años 1992 y 2007, con diagnóstico de síndrome de Ramsay-Hunt. 5 eran varones (25%) y 15 mujeres (75%) con una edad media de 53 años y un rango comprendido entre los 14 y los 81 años. Todas las parálisis faciales fueron unilaterales y el oído externo más comúnmente afectado fue el derecho con 12 casos.

Se recogieron en la anamnesis los antecedentes de parálisis faciales previas, valoración del estado general o posible inmunosupresión de fondo, HTA, diabetes mellitus, afectación de otros pares craneales aparte del VII con su clínica correspondiente y una exploración ORL completa. Clasificamos la parálisis facial periférica de los pacientes atendiendo a la clasificación de House-Brackman en 6 grados, siendo el grado I la ausencia de disfunción del nervio facial y el VI la existencia de una parálisis total completa.

A su ingreso se solicitaron, aunque no en todos los casos, una serie de exploraciones complementarias: Analítica general completa (19 pacientes), audiometría (en 10 casos), TAC y/o RMN⁸, electroneurograma-electromiograma ENG-EMG¹² y sólo en un caso se realizó serología específica para virus varicela-herpes zóster (VVZ).

En el tratamiento hospitalario los fármacos que utilizamos fueron el aciclovir IV, corticoides en pauta descendente y analgésicos habituales. Al alta solemos pautar aciclovir o valaciclovir vía oral y consideramos imprescindibles las medidas de protección ocular como la oclusión palpebral nocturna, gafas de sol y lágrimas artificiales.

Los programas informáticos que utilizamos para nuestro estudio fueron Microsoft Access y Filemaker 4.0.

Resultados

Según la clasificación de House-Brackman que usamos para las parálisis faciales periféricas de los 20 pacientes ingresados, el grado predominante fue el V con 7 casos registrados, seguido de los grados IV y VI con 5 pacientes cada uno (Tabla I). Es decir, el 85% de los enfermos con síndrome de Ramsay-Hunt presentaban grados de parálisis facial más bien severos o completos.

Respecto a las manifestaciones clínicas hemos de subrayar que la presencia de vesículas en pabellón y/o CAE precedió a la parálisis facial en 16 ocasiones mientras que en las 4 restantes (20%) se presentó primero la parálisis facial y al cabo de 24-48 horas las vesículas. La Tabla II refleja la sintomatología clínica inicial más común al ingreso de los pacientes. La otalgia, generalmente moderada o intensa estuvo presente en el 90% de los casos, mientras que la presencia de hipoacusia y vértigo sólo fue constatada en el 30%. En 3 enfermos se apreciaba erupción cutánea asociada en el territorio del V par o trigémino y a otro paciente se le diagnosticó una parálisis recurrencial unilateral con disfonía no referida antes de la aparición del síndrome.

Tabla I: Grado de parálisis facial según la clasificación de House-Brackman (N=20 pacientes)

Grado	Disfunción	Número de Pacientes
I	No	0
II	Leve	1
III	Moderada	2
IV	Moderada/Severa	5
V	Severa	7
VI	Total o Completa	5

Tabla II: Manifestaciones clínicas, aparte de la parálisis facial, de los pacientes a su ingreso hospitalario.

Síntoma clínico	N.º de pacientes
· Otolgia	18
· Hipoacusia/Vértigo	6
· Síndrome febril (>38°)	5
· Erupción cutánea asociada en territorio del V par	3
· Prurito	2
· Disfonía (no previa)	1

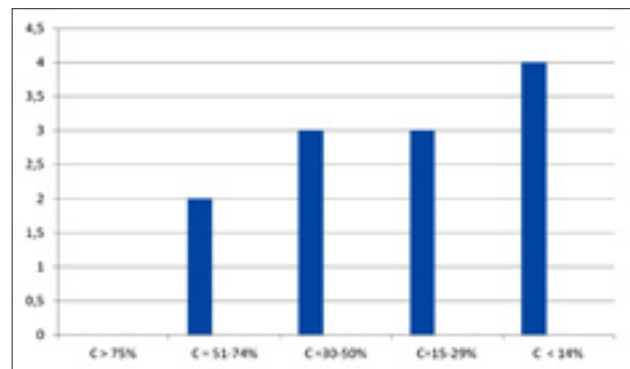


Figura 1: Resultados del ENG/EMG en los 12 casos en los que se solicitó. C refleja el porcentaje de fibras del nervio facial con conducción conservada.

El dato analítico más frecuente en el hemograma fue la leucocitosis con neutrofilia y/o monocitosis aunque sólo se reportó en el 40% de los ingresados. Un paciente manifestaba una leucopenia conocida previamente pues estaba diagnosticado de una agranulocitosis. Los antecedentes de HTA o diabetes-hiperglucemia no fueron tampoco un dato estadísticamente significativo.

La audiometría tonal liminar, practicada en el 50% de los casos fue normal en 4 pacientes mientras que en los 6 restantes registró niveles de hipoacusia neurosensorial o mixta con vía aérea comprendida entre los 40 y 70 dB. Todas las pruebas de imagen solicitadas, TAC y RMN, fueron informadas como normales o sin alteraciones de significación patológica.

Los resultados del ENG-EMG que se solicitaron en el 60% de los enfermos ingresados mostraron grados moderado-severos o severos en la conducción nerviosa tras realizar la prueba, generalmente con un porcentaje de fibras del nervio facial conductoras inferior al 30% en la mayoría de los pacientes, lo que en principio nos indicaba un peor pronóstico de recuperación funcional (Fig. 1).

Los tratamientos con corticoides intravenosos, normalmente administrados a dosis comprendidas entre 1 y 2 mg/kg/día en pauta descendente y durante un período medio de 7 días para continuar luego por vía oral, se asociaron habitualmente al tratamiento con aciclovir o valaciclovir parenteral a dosis entre 5 y 10 mg/kg/8h. En dos casos de neuralgia postherpética muy intensa aparte de los analgésicos habituales usados hubo que administrar o pautar carbamacepina.

Sólo 3 pacientes tuvieron una recuperación plena o completa de su parálisis facial sin secuelas de ningún tipo. En el 85% restante, tras un seguimiento clínico medio de 1 año, sólo comprobamos recuperaciones parciales y secuelas.

Discusión

El denominado síndrome de Ramsay-Hunt o herpes zóster ótico es una enfermedad provocada por el virus varicela-herpes zóster (VVZ) que asocia la presencia de una parálisis facial periférica, generalmente unilateral, con un rash eritemato-vesicular cutáneo que afecta al oído externo (pabellón auditivo y/o conducto auditivo externo) y que puede manifestarse como una polineuropatía con afectación de otros pares craneales además del VII, como el VIII, IX, V, X y VI^{1,2,3}.

Representa en nuestra experiencia aproximadamente un 7% del total de las parálisis faciales periféricas cifra

similar a la que ponen de manifiesto las diferentes estadísticas mundiales. Este porcentaje es sensiblemente inferior al de las parálisis de Bell o idiopáticas, las cuales también han sido relacionadas con un posible origen viral y con formas minor del síndrome de Ramsay-Hunt^{4,5}.

El diagnóstico es eminentemente clínico aunque en ocasiones no es tan sencillo o simple debido a la variabilidad en su presentación clínica. En estos casos difíciles o atípicos puede ser útil la identificación del virus mediante serología si bien nosotros no la recomendamos por sistema. Para la mayoría de los autores consultados en la revisión bibliográfica que efectuamos, la sintomatología clínica del síndrome de Ramsay-Hunt es por lo general más severa y de peor pronóstico^{6,7,8,9}.

La electroneurografía o electromiografía (ENG o EMG) son útiles en cuanto nos permiten conocer el porcentaje de fibras lesionadas o indemnes tras la parálisis y de esta forma nos pueden orientar hacia el pronóstico de recuperación funcional del enfermo. Las axonotmesis y neurotmesis implican un peor pronóstico y una alta probabilidad de secuelas residuales a diferencia de las neuroapraxias (mejor pronóstico a priori) que, desgraciadamente, son minoría en este tipo de parálisis periféricas. En nuestra casuística sólo 3 pacientes experimentaron una recuperación completa (15%). Existen autores como Muramaki¹⁰ que reportan recuperaciones totales en más del 50% de los pacientes pero por término medio en la mayoría de las estadísticas esta cifra no suele superar el 20%-30%^{6,11}.

Si bien la aparición de las vesículas suele preceder a la parálisis facial o ser anterior a la misma, en 4 pacientes de nuestra casuística de 20 la erupción cutánea fue posterior. No creemos que esté indicada de forma rutinaria la petición de un TAC o un a RMN pues los hallazgos radiológicos en esta enfermedad son inespecíficos. Hay autores que defienden la descompresión quirúrgica del nervio en casos de neuralgias persistentes. No obstante, los resultados publicados son variables o poco prometedores¹².

Respecto al tratamiento, continúa la controversia sobre el uso clínico de corticoides en esta enfermedad pero en general se recomienda su utilización durante al menos 10 días por su efecto antiinflamatorio^{4,6,10}. El aciclovir administrado durante 7 días sí 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 clínica¹⁰. Son fundamentales, mientras persista la parálisis facial, las medidas de protección ocular para evitar serias complicaciones como las úlceras corneales que, aparte de dolorosas, pueden dejar secuelas visuales permanentes o definitivas. La neuralgia postherpética^{7,8} es para la mayoría de los expertos la complicación más habitual pero también pueden aparecer neuropatías, mielitis y meningoencefalitis, que suelen revestir mayor gravedad en los pacientes inmunodeprimidos.

Conclusiones

- El síndrome de Ramsay-Hunt es una enfermedad que asocia la presencia de una parálisis facial periférica y una afectación cutánea eritemato-vesicular del oído externo. Representa un 7% de todas las parálisis faciales periféricas.
- Puede presentarse como una polineuropatía con afectación de otros pares craneales (VIII, IX, V, X ó VI) y la afectación del VII par puede preceder a la aparición de las vesículas cutáneas.

- El ENG-EMG son útiles para conocer el porcentaje de fibras del nervio facial afectadas pero no están indicada de forma rutinaria la petición de pruebas de imagen radiológicas ni serologías específicas, excepto en casos difíciles o atípicos.
- El aciclovir administrado en las primeras 72 h de la aparición de la clínica suele asociarse a corticoterapia en pauta descendente y mejora el pronóstico de la parálisis que es peor que en las formas idiopáticas o de Bell.
- Las recuperaciones completas son minoría y la secuela más frecuente es la neuralgia postherpética. Las medidas de protección ocular son fundamentales para evitar daños corneales y afectación de la agudeza visual.

Bibliografía

1. Peitersen E. Bell's palsy: The spontaneous course of 2500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol (suppl.)* 2002; 594:4-30
2. Guo Y, Wu W, Xie D. Diagnosis and treatment of Ramsay-Hunt syndrome (a report of 39 cases). *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 1998;12:490-2
3. Sweeney CJ and Tilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 149-54
4. Martínez Oviedo A, La Hoz Zamarró MT and Uroz del Hoyo JJ. Síndrome de Ramsay-Hunt. *Anales de Medicina Interna* 2007;24:31-34
5. Aviel A and Marsahak G. Ramsay-Hunt syndrome: a cranial polyneuropathy. *Am J Otolaryngol* 1982; 3:61-6
6. Raboso García-Baquero E, Fragola Arnau C, Montojo J et al. Urgencias ORL: Parálisis Facial Periférica. *Ed Lab. Menarini* 1999;4: 47-56
7. Sánchez Guerra M, Infante J, Pascual J, Berciano J and Polo J. Neurologic complications of herpes zoster. A retrospective study in 100 patients. *Neurología* 2001; 16:112-7
8. Adour KK. Otolological complications of herpes zoster. *Ann Neurol* 1994; 35 Suppl:562-4
9. De S Pfliegerer AG. An extreme and unusual variant of Ramsay-Hunt syndrome. *J Laryngol Otol* 1999;113 : 670-1
10. Muramaki S, Hato N, Horiuchi J, et al. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 1997;41 : 353-7
11. Muramaki S, Hato N, Horiuchi J, et al. Clinical features and prognosis of facial palsy and hearing loss in patients with Ramsay Hunt syndrome. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1996; 99: 1772-9
12. Jonhson L, Tien R, Engström M, Thomas KA. Gd-DPTA enhanced MRI in Bell's palsy and herpes zoster oticus: an overview and implications for future studies. *Acta Otolaryngol* 1995; 115 : 577-84

Correspondencia

Dr. Vicente Pino Rivero
Avda. Antonio Masa, 3 - 5ºG
06005 BADAJOZ
E-mail: vicentepinorivero@terra.com