

## Síndrome de Ramsay Hunt con presentación inicial vesicular. Reporte de caso y revisión de la literatura.

Nidia Karina Bermúdez Tirado<sup>1</sup>, Isaura Beatriz Zazueta López<sup>1</sup>, Castro Urquiza Angel<sup>2</sup>, Erika María Celis Aguilar<sup>3\*</sup>.

<sup>1</sup> Médico pasante de Servicio Social.

<sup>2</sup> Residente de segundo año de la especialidad de Otorrinolaringología.

<sup>3</sup> Profesora de Otoneurología.

Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud, Universidad Autónoma de Sinaloa y Hospital Civil de Culiacán.

DOI <http://dx.doi.org/10.28960/revmeduas.2007-8013.v8.n2.004>

Recibido 12 Febrero 2018, aceptado 28 Marzo 2018

### RESUMEN

El síndrome de Ramsay Hunt se asocia típicamente a otalgia, vesículas en pabellón auricular y parálisis facial periférica ipsilateral, como consecuencia de la afección del ganglio geniculado por el virus de la varicela zóster. El síndrome de Ramsay Hunt también suele acompañarse de síntomas vestibulococleares (vértigo y/o hipoacusia neurosensorial) cuando la infección del ganglio geniculado se propaga al octavo par craneal. La presentación vesicular es poco frecuente.

Se comunica el caso de una paciente con una presentación inicial atípica vesicular con un periodo prevesicular de 15 días en relación a la otalgia y un día en relación a la parálisis facial.

La importancia de un diagnóstico temprano de esta entidad radica en el pronóstico de recuperación de los pacientes, ya que la relación en administrar el tratamiento precoz es directamente proporcional a un buen pronóstico.

**Palabras clave:** Síndrome Ramsay Hunt, herpes zóster ótico, parálisis facial.

### ABSTRACT

Ramsay Hunt Syndrome is associated with otalgia, vesicles in the ipsilateral external ear, and peripheral facial paralysis secondary to the involvement of the geniculate ganglion by varicella zoster virus. Ramsay Hunt syndrome presents with vestibulocochlear symptoms (vertigo and / or sensorineural hearing loss) when infection of the geniculate ganglion spreads to cranial nerve VIII. A nonvesicular presentation is rare.

We report the case of a patient with an atypical initial prevesicular presentation with a prevesicular period of 15 days in relation to the otalgia and one day in relation to facial paralysis.

It is of utmost importance an early diagnosis of this entity since recovery prognosis is dependent on early treatment and this is directly proportional to a good prognosis.

**Key Words:** Ramsay Hunt Syndrome, herpes zoster oticus, facial palsy.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ramsay Hunt corresponde a la segunda causa de parálisis facial periférica, siendo la más agresiva y con peor pronóstico de recuperación. Fue descrito por primera vez en 1907 por James Ramsay Hunt quien introdujo el término Herpes Zóster ótico, por ser éste su agente etiológico. Se caracteriza por ser una polineuropatía con afección

variable del nervio facial y la presencia de lesiones vesiculares en oído externo y/o cavidad oral ipsilateral.<sup>1</sup>

El virus varicela zóster (VVZ) es un virus con un ácido desoxirribonucleico (ADN) bicatenario de la familia herpesviridae que cuenta con un elevado dermatotropismo y neurotropismo. Es por ello que las manifestaciones clínicas dependerán de la estructura neuronal donde ocurre la reactivación viral, siendo el ganglio geniculado el sitio más frecuente de reinfección viral. Sin embargo, se pueden encontrar

\*Autor de correspondencia: Erika María Celis Aguilar  
Dirección: Eustaquio Buelna 91, Burócrata 80030 Culiacán Rosales, Sinaloa, México. Teléfono: (667)7137978  
Correo electrónico: [erikacelis@hotmail.com](mailto:erikacelis@hotmail.com)

otros signos y síntomas tales como acufeno, hipoacusia, náusea, vómito y vértigo.<sup>2</sup> Se cree que lo anterior se debe a que nervios vestibulococleares se encuentran próximos al nervio facial, siendo inflamados por la infección transneuronal de un VVZ reactivado, lo cual conduce a los síntomas vestibulococleares en pacientes con síndrome de Ramsay Hunt.

La otalgia suele ser la manifestación clínica inicial más frecuente en pacientes con esta entidad hasta en un 90% de los casos y alrededor de un 30% de los pacientes presentan hipoacusia y vértigo. En menor proporción es posible apreciar la erupción cutánea asociada en el territorio de nervio trigémino.<sup>3</sup> <sup>4</sup> Por otro lado Aviel y Marsahak encontraron la participación de los siguientes pares craneales en orden decreciente: V (Rama sensitiva 36%, 11% rama motora), VIII (26%, tanto rama vestibular como rama coclear), IX (23%) y X (Laríngeo recurrente 19%), siendo rara la afectación del resto de los pares craneales.<sup>5</sup>

La probabilidad de desarrollar herpes zóster es del 20% en toda persona con antecedente de varicela primaria. La infección por herpes zóster es más frecuente en personas mayores de 50 años y tanto la varicela como el herpes zoster se manifiestan con mayor frecuencia en pacientes inmunodeprimidos, sobre todo en personas infectadas por virus de inmunodeficiencia humana (VIH).<sup>6</sup>

La presentación avascular inicial en esta enfermedad es rara, es por ello que el objetivo de este trabajo es dar a conocer las características clínicas de

una paciente con diagnóstico de Síndrome de Ramsay Hunt, la cual cursó con presentación avascular atípica inicial. La ausencia de vesículas puede llevar a diagnósticos erróneos en el servicio de urgencias y en la consulta externa.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se comunica el caso de una paciente femenina de 72 años, ocupación ama de casa, con Diabetes Mellitus tipo 2 desde hace 40 años en tratamiento con linagliptina e hipertensión arterial de 10 años de evolución en tratamiento con captopril. Además, dislipidemia de 8 años de evolución en tratamiento con pravastatina, llevando mal control metabólico por más de 4 meses. Acude a consulta por presentar malestar general, odinofagia, otalgia izquierda y cefalea fronto-temporo-parietal izquierda de 7 días de evolución por lo cual acudió a facultativo el cual le indico eritromicina e ibuprofeno sin presentar mejoría clínica; a la exploración física destacaba el conducto auditivo externo izquierdo hiperémico como único dato patológico, remarcando la ausencia de vesículas. El resto de la exploración física estaba dentro de parámetros normales.

Seis días después acude a facultativo por presentar vómito intenso, escalofríos y sensación de inestabilidad intensa. Las cifras de tensión arterial estaban elevadas (171/79 mm hg), la paciente se encontraba afebril. Los laboratorios se describen en tabla 1. En su exploración física presentaba nistagmos espontáneo con fase rápida a la derecha, downbeat, horizontal y cambiante. La otoscopia mostró ambas membranas timpánicas integra y referencias con-

servadas. Dentro de la exploración neurológica, presentaba parálisis facial en tercio medio e inferior de hemicara izquierda, respetando la musculatura de la frente, contaba con borramiento del surco nasogénico y desviación de la comisura labial hacia el lado derecho. La exploración de los pares craneales V, VI, IX, X; XI, XII no presentaba alteraciones. La sensibilidad estaba conservada y la fuerza motora contaba con un puntaje 5/5 según la escala de Daniels tanto en extremidades superiores como inferiores. No presentaba disimetrías ni disdiadococinecias. Ante las cifras elevadas de tensión arterial, las características del nistagmos, el tiempo de evolución, la ausencia de vesículas y el hecho de que la parálisis facial resultaba predominantemente de los dos tercios inferiores, se consideró una etiología central. La paciente se hospitalizó y a las 12 horas se observaron escamas y escasas vesículas a nivel de concha y conducto auditivo externo izquierdo (14 días posterior al inicio de la otalgia). La parálisis facial se estadificó como House Brackmann III, abarcando posteriormente los 3 tercios de hemicara izquierda. En cuanto al sistema vestibular la maniobra de impulso cefálico resultó positiva izquierda. Se solicitó una resonancia magnética cerebral, la cual se reportó normal (figura 1). Se descartó un evento vascular cerebral y se inició inmediatamente el manejo de una parálisis facial periférica por varicela zoster a base de prednisona 25 mg al día, aciclovir a dosis de 800 mg cada 4 horas. Se manejó por medicina interna y endocrinología, la presión arterial y la glucemia, respectivamente. La audición izquierda no presentó alteración, la audiometría se muestra en figura 2. Durante el seguimiento la paciente mostró poca cooperación en cuanto al control metabólico,

sin embargo, la parálisis facial evolucionó favorablemente, llegando a presentar un House Brackmann II en hemicara izquierda al mes de evolución (Figura 3). La paciente aun continúa en rehabilitación vestibular con el fin de disminuir la inestabilidad residual.

**Tabla 1:** Estudio analítico de sangre de la paciente.

Hemoglobina	12.3 gr/dL
Hematocrito	35.9 %
Leucocitos	6790/mm <sup>3</sup>
Neutrófilos	70 %
Plaquetas	185000/mm <sup>3</sup>
Glucosa	232 mg/dL
Urea	39 mg/dL
Creatinina	0.7 mg/dL
Electrolitos	Normales
Pruebas de función hepática	Normales

**Figura 1.** Imágenes de resonancia magnética de la paciente.

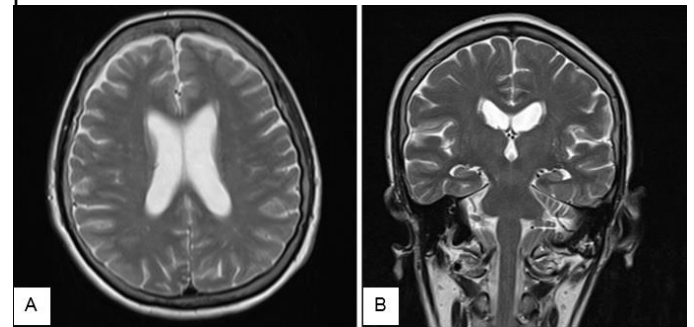


Figura 1: Imágenes de resonancia magnética en T2, corte axial (A) y corte coronal (B) donde no se observan datos de isquemia, hemorragia o lesiones ocupativas.

**Figura 2:** Audiometría de tonos puros

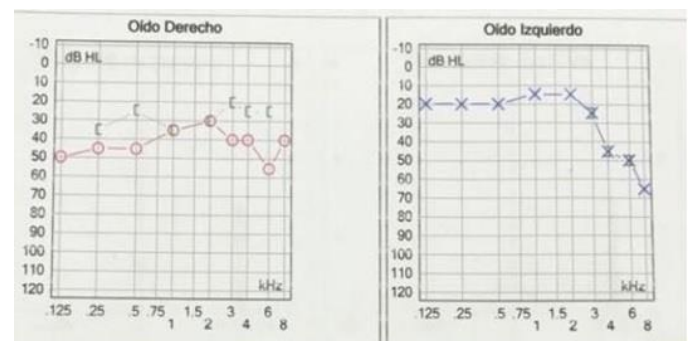


Figura 2: Curva de hipoacusia mixta con predominio neurosensorial, moderada de oído derecho (A) y patrón de normoacusia en frecuencias de 125-2000 kHz con caída en agudos (2000-8000 kHz) (B)

**Figura 3:** Evolución clínica de la paciente.

Figura 3: Evolución clínica de la paciente en consulta inicial (A y B) y a los 30 días (C)

## DISCUSIÓN

El síndrome de Ramsay Hunt de manera clásica asocia otalgia, vesículas en pabellón auricular, vesículas en paladar y parálisis facial periférica como consecuencia de la afección al ganglio geniculado por el VVZ.<sup>1</sup> Presentamos un caso de Ramsay Hunt que no presentó vesículas hasta 14 días después de la otalgia.

En cuanto a la afección de la audición y el síndrome de Ramsay Hunt, Chang-Hee et al. realizaron un estudio observacional en el cual concluyeron que la discapacidad auditiva en estos pacientes es más grave en pacientes con vértigo que en aquellos sin vértigo, aunque el grado de la discapacidad auditiva no era significativamente diferente entre pacientes con y sin parálisis facial.<sup>7</sup> Los autores concluyeron que dependiendo del nervio donde ocurre la propagación viral se pueden presentar alteraciones vestibulares o cocleares. Por otro lado, Carrillo et al. encontraron cierta afección cocleovestibular en un

83% de sus pacientes sin hacer mención de la relación entre la afección coclear y la afección vestibular.<sup>8</sup> Sin embargo nuestra paciente no refiere en su evolución algún grado de hipoacusia, a pesar de haber presentado síntomas vestibulares. La audiometría de tonos puros de nuestra paciente revela una curva de normoacusia izquierda.

El caso clínico muestra una serie de situaciones clave que retrasan su diagnóstico, una de ellas es la presencia de parálisis facial de características centrales en su inicio, las cuales se pueden diferenciar de las parálisis faciales periféricas por la preservación de la integridad de los músculos frontales, debido a que poseen una inervación bilateral. Martínez et al. reportan que la parálisis facial suele alcanzar su máxima intensidad dentro de la primera semana desde el comienzo de los síntomas y no reportan la presentación de parálisis facial con características centrales de forma inicial.<sup>9</sup> En nuestra paciente, la instauración de la parálisis facial completa de características periféricas se pudo apreciar alrededor de los 14 días posteriores al inicio de la otalgia.

Además de la otalgia, se presenta cefalea prevesicular en un 73% de los pacientes<sup>10</sup>. La cefalea prevesicular esta descrita que suele ser lateralizada al lado afectado, de intensidad moderada a severa, con una duración promedio de 3 días, que despierta al paciente del sueño y por lo regular, los pacientes refieren nunca haber tenido una experiencia de dolor similar. De estos pacientes, alrededor de la mitad de los pacientes suelen acudir al hospital, donde son diagnosticados de cefalea tensional, migraña, infección de vías respiratorias altas, otitis media aguda y

en poca proporción de herpes zóster.<sup>10</sup> En el caso de nuestra paciente tanto la otalgia como la cefalea se presentaron 14-15 días previos a la erupción cutánea, y la duración de ésta última fue de 5 días. Los diagnósticos que cursó la paciente previo al ingreso fueron otitis externa, intolerancia a los medicamentos y accidente vascular cerebral.

Una situación importante que retrasó el diagnóstico en esta paciente fue el tiempo de aparición de las vesículas, teniendo un periodo prevesicular de 15 días tomando como punto de partida el inicio de la otalgia y presentándose un día posterior al inicio de la parálisis facial. Lo anterior es de suma importancia ya que la aparición de vesículas en un cuadro de parálisis facial y otalgia nos orienta al diagnóstico de Síndrome de Ramsay Hunt. En una extensa revisión de 2500 casos diagnosticados con parálisis de Bell realizada por Peitersen señalan que aunque la aparición de las vesículas suelen ser anterior a la parálisis facial, en un 14% de los casos la erupción vesicular es posterior a ésta, diagnosticando a un Síndrome de Ramsay Hunt como Parálisis de Bell en un inicio.<sup>11</sup> Incluso, el dolor facial o cefalea puede ser diagnosticado de forma errónea en los servicios de urgencia y consulta externa al no hallar el signo cardinal como son las vesículas.<sup>10</sup>

En otros casos, es posible encontrar pacientes con *zoster sine herpette*, es decir que las vesículas herpéticas no llegan a aparecer, aunque sea posible aislar el ADN del virus varicela zóster en piel, saliva, células mononucleares o exudados del oído medio hasta en un 16% del total de las parálisis faciales periféricas. Por lo tanto, una pequeña proporción de pacientes diagnosticados inicialmente de parálisis

idiopática de Bell son en realidad *zoster sine herpette* o síndrome de Ramsay Hunt atípicos.<sup>9</sup>

Otra de las manifestaciones clínicas atípicas de nuestra paciente fue la presencia de vértigo con características de origen central (intensidad leve, sin hipoacusia, dirección cambiante; Down beat (vertical hacia abajo), horizontal, sin disminución a la fijación de la mirada. Esto se debió a la paresia vestibular aguda ocasionada por la infección al nervio vestibular por el virus del varicela zoster.

La importancia de un diagnóstico temprano de esta entidad radica en el pronóstico de recuperación de los pacientes, ya que la relación en administrar el tratamiento precoz se asocia directamente proporcional a un buen pronóstico.<sup>8</sup>

Por último, un factor importante a considerar es el riesgo de descontrol de las cifras de glucemia así como el estado de inmunodepresión como factor predisponente a la reinfección por el virus de la varicela zóster, siendo de vital importancia un control metabólico adecuado en pacientes diabéticos.

Las presentaciones clínicas iniciales en pacientes con Síndrome de Ramsay Hunt pueden manifestarse de forma tan inespecífica que pueden retrasar el diagnóstico y con ello el inicio de tratamiento. El diagnóstico oportuno y el seguimiento de los pacientes son la clave para el inicio de tratamiento de forma precoz, con el objetivo de lograr una recuperación completa, así como brindar al paciente un mejor pronóstico y reducción de las secuelas, tales como sincinesias y úlcera corneal.

El evitar secuelas brinda una mejor calidad de vida al paciente tanto en el aspecto estético como en el funcional, así como en el aspecto emocional, social y laboral de su vida cotidiana.

Se recomienda un alto grado de sospecha de Ramsay Hunt en pacientes con otalgia intensa, vértigo y parálisis facial, a pesar de no contar con el signo típico de vesículas.

## REFERENCIAS

1. Murillo RC, Vargas RC. Manejo del síndrome de Ramsay Hunt. *Rev Med Cos Cen.* 2015;72(614):37-40.
2. Balcázar RL, Ramírez AY. Síndrome de Ramsay Hunt: informe dos casos y revisión de la bibliografía. *Rev Esp Méd Quir.* 2014;19:192-199.
3. Adour K. Otological complications of herpes zoster. *Ann Neurol.* 1994;35:62-64.
4. Pino V, Coma J, Montero C, Marqués L, Rodríguez M, et al. Síndrome de Ramsay-Hunt. Casuística en pacientes ingresados y revisión de la literatura. *ORL Aragón.* 2011;14(2):22-24.
5. Aviel A, Marsahak G. Ramsay Hunt syndrome: a cranial polyneuropathy. *Am J Otolaryngol.* 1982;3:61-66.
6. García TZ, Flores GR, Oliman HZ, Rodríguez PA, Pérez BG. Síndrome de Ramsay Hunt: Reporte de un caso. *Rev Mex Cir Bucal Max.* 2010;6(2):57-60.
7. Chang-Hee K, Hyerang C, Jung ES. Characteristics of hearing loss in patients with herpes zoster oticus. *Medicine.* 2016;95(46):5438-43.
8. Carrillo IJ, Martínez CJ, Valdez TL, Cantú MH., Vázquez UH. Importancia del diagnóstico oportuno y el tratamiento apropiado del síndrome de Ramsay Hunt. Análisis clínico de 12 casos. *Rev Mex Neuroci.* 2009;10(2):137-139.
9. Martínez OA, Lahoz ZM, Uroz DH. Síndrome de Ramsay-Hunt. *An Med Interna.* 2007;24:31-34.
10. Lee HL, Yeo M, Choi GH, Lee JY, Kin Js, Shin DI et al. Clinical characteristics of headache or facial pain prior to the development of acute herpes zoster of the head. *Clin Neurol Neurosurg.* 2017;152:90-94
11. Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2002;594:4-30.