

J. Fleta Zaragoza, J. Royo López*,
R. Ruiz Pastora, C. Baselga Asensio,
M. Bueno Sánchez

An Esp Pediatr 1998;48:425-426.

Introducción

El síndrome de Ramsay-Hunt consiste en una parálisis facial periférica primaria, producida por el virus de la varicela-zóster y caracterizado, clínicamente, por erupciones vesiculosas a nivel auricular, parálisis facial y afectación cocleovestibular. Fue descrito por primera vez por el autor que lleva su nombre en el año 1907⁽¹⁾.

En la actualidad se considera que es una polineuropatía provocada por un virus neurotrópico, con afectación frecuente de los pares craneales V, VII y VIII y asociado, en ocasiones, a la presencia de vesículas herpéticas localizadas en el área cutánea inervada por el componente sensitivo del nervio facial.

En este trabajo mostramos el caso de una niña adolescente que presentaba este síndrome.

Observación clínica

Niña de 13 años de edad que padeció varicela a los 3 años. Presenta parálisis facial izquierda de 5 días de evolución, precedida de otalgia y parestesias en hemifacias del mismo lado, así como prurito en pabellón auricular. La exploración muestra parálisis facial y lesiones vesiculosas en concha del pabellón auricular del mismo lado, siendo el resto de la exploración, incluyendo la otoscopia, normal (Figs. 1 y 2). Hemograma, velocidad de sedimentación y estudio inmunitario normales. El ENG muestra la ausencia de respuesta en el reflejo trigémino-facial izquierdo. Tomografía axial computarizada (TAC) de peñasco, estudio oftalmológico, audiometría, timpanometría y test de Schirmer, normales. Serología varicela-zóster positiva (índice IgM 2,3; valores normales inferiores a 1).

La paciente fue tratada con 6-metil-prednisolona (15 mg/8 horas, i.v., durante 10 días y disminución progresiva durante los 5 días siguientes), aciclovir (400 mg/8 horas, i.v. durante 10 días) y aciclovir tópico sobre las lesiones dérmicas (4-5 veces al día, hasta la desaparición de las mismas). También le fue aplicado vendaje oclusivo en globo ocular con pomada epitelizante tres veces al día y rehabilitación. Tras 12 días de tratamiento presentó algu-

Síndrome de Ramsay-Hunt en la infancia. A propósito de una observación



Figura 1. Facies de la paciente.

na mejoría y desaparecieron las lesiones del pabellón auricular. El ENG de control demostró la existencia de respuesta de baja amplitud. En el momento actual persiste discreta paresia facial.

Discusión

El caso expuesto exhibe la clínica característica de este síndrome y se confirma además la presencia de anticuerpos contra el virus varicela zóster. Hay que señalar que más del 50% de los pacientes tiene el antecedente de haber padecido varicela. Tras esta primera infección el virus queda acantonado en los ganglios sensitivos, el geniculado en este caso, donde quedan protegidos frente a los anticuerpos circulantes específicos, situación que depende de la inmunidad mediada por células. Este hecho explicaría la mayor gravedad de la infección en pacientes inmunodeprimidos^(2,3).

Esta afección es rara, representa aproximadamente el 1/1.000 de los pacientes vistos en consulta de otorrinolaringología y el 6% de las parálisis faciales⁽⁴⁾. Otros autores lo identifican en el 29,5% de los pacientes con parálisis facial cuando determinan serológicamente los títulos frente a varicela zóster⁽⁵⁾.

Esta enfermedad es poco contagiosa, no existe predominio estacional y tiene máxima incidencia entre la segunda y tercera década de la vida. No obstante existe algún caso descrito en niños de hasta 10 años de edad^(6,7). No se encuentran diferencias en cuanto al sexo y lado afecto de la cara.

La clínica viene definida por síntomas generales, síndrome sensitivo, parálisis facial y síntomas asociados. Los síntomas ge-

Departamento de Pediatría y Servicio de Otorrinolaringología*.
Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa". Universidad de Zaragoza.
Correspondencia: Jesús Fleta Zaragoza. Departamento de Pediatría.
Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa". Avda. San Juan Bosco nº 15.
50009 Zaragoza
Recibido: Octubre 1997
Aceptado: Diciembre 1997



Figura 2. Lesiones vasiculosas en el pabellón auricular izquierdo.

nerales son fundamentalmente anorexia, cefaleas, astenia y fiebre, que pueden durar varios días y desaparecen o mejoran con la aparición de las vesículas. A veces pasan inadvertidos por su benignidad.

El síndrome sensitivo lo componen la otalgia, presente en el 97% de los casos, a veces muy intensa, que dura de dos a cuatro días y mejora con la aparición de las vesículas. Estas se localizan en el área de Ramsay-Hunt que comprende la concha, el conducto auditivo externo, la cara externa del tímpano y las zonas próximas del trago, antitrago y antihélix. A veces se pueden localizar en el cuello, cara, lengua y mucosa periamigdalara, con alteraciones del gusto y de la sensibilidad. Las lesiones cutáneas pasan por los tres estadios clásicos: eritema, vesícula y pústula⁽²⁾.

La parálisis facial es el tercer elemento de la tríada, que si no se acompaña de erupción, dificulta el diagnóstico, confundiendo habitualmente con parálisis de Bell, si no se determina la existencia del virus. La parálisis es homolateral a la erupción cutánea y con todos los signos típicos de la parálisis facial periférica. Excepcionalmente es contralateral o bilateral.

Los síntomas asociados son los cocleovestibulares, que apa-

recen hasta en el 80% de los casos, en forma de hipoacusia de percepción o mixta, por alteración a nivel del nervio auditivo, y los vértigos rotatorios, acompañados, a veces, de náuseas y vómitos. También se pueden asociar síntomas producidos por la afectación de otros pares craneales, como el VI, IX, X, XI y XII, o incluso por afectación de las raíces nerviosas cervicales.

El diagnóstico clínico se basa en mostrar la existencia de las vesículas en el área descrita, la presencia de síntomas cocleovestibulares y en la parálisis facial⁽⁸⁾. Todo ello se debe completar con estudios topodiagnósticos, como son los de audición, equilibrio, prueba de lagrimeo de Schirmer, reflejo estapedial, prueba del gusto y salivación; pruebas eléctricas (ENG); estudios radiográficos, que incluyen TAC de tronco cerebral, de ángulo pontocerebeloso y hueso temporal y resonancia magnética nuclear, y análisis de sangre para determinaciones bioquímicas, hemograma, serología de virus neurotropos, serología HIV y estudio inmunitario.

El tratamiento se sustenta en el empleo de antivirales (aciclovir) y prednisona durante unos 15 días, sin olvidar los cuidados oculares para evitar la sequedad y posible queratitis y ulceraciones, mediante lentes oscuras, lágrimas artificiales y pomadas oftálmicas⁽⁹⁾. No está claro si este tratamiento puede ser administrado también en niños. Nosotros lo hemos aplicado teniendo en cuenta la edad de nuestra paciente y su desarrollo ponderal, prácticamente semejante a la de un adulto, por lo que difícilmente puede haber efectos secundarios a estas pautas y dosis.

Se señala, finalmente, que en todos los casos de parálisis facial se deben buscar las lesiones dérmicas características e investigar la presencia de virus neurotropos. Un diagnóstico correcto indicaría un tratamiento específico precoz y con ello se lograría un pronóstico más favorable⁽¹⁰⁾.

Bibliografía

- 1 Ramsay-Hunt J: On herpetic inflammations of the geniculate ganglion. *J Nerv Ment Dis*, 1907; **34**:73-96.
- 2 Simal E, García R, Porta N, Sánchez M, Ortiz A, Zarraluqui T: Herpes zóster ótico y parálisis facial: Síndrome de Ramsay-Hunt. *Actas Dermosif*, 1994; **85**:420-424.
- 3 Mochón A, Esteban F, Solano J, González MA, Mendoza J, Domínguez C: Brote epidémico de zóster ótico. *Anales ORL Iber Amer*, 1995; **22**:339-348.
- 4 Devriese PP: Facial paralysis in cephalic herpes zoster. *Ann Otol*, 1968; **77**:1101-1119.
- 5 Berg R, Forsgen M, Schiratzki H: Acute facial palsy. Some clinical and virological observations. *Acta Otolaryngol*, 1976; **81**:462-467.
- 6 Yalabourgy SB, Mistry PK: Bell's palsy, varicella-zoster and meningitis. *J Laringol Otol*, 1977; **12**:1073-1080.
- 7 Bjerhoel A, Hyden D: Ramsay-Hunt Syndrome in a Preschool Infant. *ORL*, 1989; **51**:251-254.
- 8 May M, Klein SR: Diagnóstico diferencial de la parálisis del nervio facial. Tratamiento de los problemas del nervio facial *Clin Otorr Nort*, 1991; **3**:613-644.
- 9 Adour KK: Tratamiento médico de la parálisis idiopática (de Bell). Tratamiento de los problemas del nervio facial. *Clin Otorr Nort*, 1991; **3**:661-671.
- 10 Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Miyamoto Y, Aono H, Honda N, Yanagihara N: Clinical features and prognosis of facial palsy and