

Síndrome de Ramsay Hunt

Ramsay Hunt syndrome.

María Paulina Estrada-Fernández,¹ Alejandra Jaramillo-Arboleda,² Ángela María Londoño,³ Diego Espinosa-Arango,⁴ María Fernanda-Corrales,⁴ David Esteban Uribe⁵

Resumen

El síndrome de Ramsay Hunt se define como una erupción vesiculada y eritematosa del oído o la boca asociada con parálisis del nervio facial periférico además de otros signos y síntomas frecuentes, como acúfeno, pérdida auditiva, náuseas, vómitos, vértigo y nistagmo, lo anterior se explica por la proximidad del octavo par craneano del ganglio geniculado al nervio vestibulococlear dentro del canal facial óseo. Actualmente se sabe que el patógeno responsable del síndrome de Ramsay Hunt es el virus de la varicela zoster, a diferencia de la parálisis de Bell, cuyo agente etiológico es el virus del herpes simple, en la que la parálisis es más leve y con mejor pronóstico comparada con la de los pacientes con síndrome de Ramsay Hunt. Sin embargo, éste inicialmente puede ser indistinguible de la parálisis de Bell. Por otra parte, se ha descrito un grupo de pacientes con lo que se han denominado síndrome de Ramsay Hunt *sine herpete* que manifiestan parálisis facial periférica sin erupción en el oído o la boca, asociada con aumento cuádruple del anticuerpo contra el virus de la varicela zoster o la existencia de ADN del virus de la varicela zoster en la piel auricular, las células mononucleares de la sangre, el líquido del oído medio o la saliva. Esto indica que una proporción de pacientes con supuestamente parálisis de Bell tiene síndrome de Ramsay Hunt. Estudios revelan que el tratamiento temprano con aciclovir y prednisona mejora el pronóstico y la recuperación de estos pacientes.

PALABRAS CLAVE: Parálisis facial; herpes zoster ótico; síndrome auricular de Ramsay Hunt; síndrome de inmunodeficiencia adquirida.

Abstract

Ramsay Hunt syndrome is defined as a vesicle and erythematous rash of the ear or mouth associated with peripheral facial nerve palsy in addition to other frequent signs and symptoms such as tinnitus, hearing loss, nausea, vomiting, vertigo and nystagmus. The above is explained by the proximity of the eighth pair of the geniculated cranial ganglion to the vestibulocochlear nerve within the bony facial canal. Currently, it is known that the pathogen responsible for Ramsay Hunt syndrome is a varicella-zoster virus, a difference from Bell's palsy, whose etiological agent is herpes simplex virus for which there is a mild paralysis and with a better prognosis compared to patients with Ramsay Hunt syndrome. However, the latter may be indistinguishable from Bell's palsy. On the other hand, a group of patients has been described as Ramsay Hunt syndrome but herpete that develops a peripheral facial paralysis without rash in the ear or mouth. This facial paralysis is associated with the antibody's four-time increase against varicella-zoster virus or the presence of varicella-zoster virus DNA in the atrial skin, mononuclear blood cells, middle ear fluid or saliva. This increase indicates that a proportion of patients with Bell's palsy have Ramsay Hunt syndrome. Studies have revealed that early treatment with acyclovir and prednisone improves the prognosis and recovery of these patients.

KEYWORDS: Facial palsy; Herpes zoster oticus; Ramsay Hunt auricular syndrome; Acquired immunodeficiency syndrome.

¹ Médica general, residente de II año de Dermatología.

² Médica general.

³ Dermatóloga, MSc Epidemiología, Coordinadora del Programa de dermatología.

⁴ Dermatólogo.

⁵ Médico general, residente de III año de Dermatología. Universidad CES, Medellín, Colombia.

Recibido: abril 2020

Aceptado: mayo 2020

Correspondencia

Alejandra Jaramillo Arboleda
aljaramillo16@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Estrada-Fernández MP, Jaramillo-Arboleda A, Londoño AM, Espinosa-Arango D, et al. Síndrome de Ramsay Hunt. Dermatol Rev Mex. 2021; 65 (2): 190-197. <https://doi.org/10.24245/dermatol-revmex.v65i2.5047>

ANTECEDENTES

El virus de la varicela zoster forma parte de la familia herpesviridae tipo alfa, afecta exclusivamente a humanos. Tras la primoinfección por varicela, el virus de la varicela zoster permanece latente en los ganglios craneales, ganglios de la raíz dorsal y ganglios autónomos durante toda la vida.^{1,2,3} Después de replicarse en los ganglios el virus puede reactivarse ante bajas inmunitarias que pueden explicarse por múltiples factores de riesgo, como la edad, el zoster es más prevalente en menores de 5 años y mayores de 60 años, estados de inmunosupresión como la administración de terapias con esteroide a largo plazo, diabetes o VIH,¹ además de factores que contribuyen a su desenlace, como el estrés, calor o traumatismo.^{1,4} Después de la reactivación y replicación, el virus pasa a través de las fibras nerviosas sensoriales hacia el dermatoma asociado del ganglio afectado. En los queratinocitos, la replicación viral adicional conduce a las características clínicas típicas de las vesículas en distribución herpetiforme.^{2,4} El herpes zoster *oticus* se asocia con una paresia periférica del nervio facial y otras alteraciones neurológicas a lo que hoy se denomina síndrome de Ramsay Hunt, descrito por el neurólogo estadounidense James Ramsay Hunt quien informó en 1907 por primera vez la conexión patogénica entre una infección por herpes del ganglio geniculado y defectos sensomotores del oído.⁵⁻⁹ El 20% de los pacientes pueden llegar a la recuperación completa de la parálisis facial sin tratamiento alguno. El pronóstico depende del inicio del tratamiento, es mucho mejor cuando se inicia en las primeras 72 horas.^{6,10} El objetivo de este artículo es desarrollar una revisión de tema presentando las características clínicas particulares de este síndrome, además de su epidemiología, diagnóstico, tratamiento y pronóstico.

EPIDEMIOLOGÍA

El síndrome de Ramsay Hunt es la segunda causa más común de parálisis facial no asociada con

traumatismo,¹¹ con incidencia anual estimada de 5 por cada 100,000 pacientes con herpes zoster y se ha calculado que del 4.5 al 12% de los casos de parálisis facial se vinculan con este virus.¹⁰ Estudios registran una marcada incidencia dependiente de la edad y género con aumento que comienza entre la quinta y octava décadas de la vida principalmente en mujeres.^{2,10,12} Se desconoce el motivo de la predisposición femenina al síndrome de Ramsay Hunt, pero la incidencia de infección por herpes simple también es mayor en las mujeres.¹³ Con respecto a la frecuencia del síndrome de Ramsay Hunt y afectación de los pares craneales, las afirmaciones en la bibliografía divergen sustancialmente. Esto probablemente se explica porque algunos déficits neurológicos son difíciles de evaluar, especialmente para los que no tienen buen ojo clínico. Debido a que el síndrome de Ramsay Hunt es una afección relativamente inusual, no hay muchos datos epidemiológicos disponibles sobre qué nervios craneales se ven afectados con mayor frecuencia.^{2,13-17}

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El síndrome de Ramsay Hunt no tiene una definición clínica uniforme en la bibliografía. A principios del siglo XX, el doctor Hunt informó en múltiples publicaciones la aparición de lesiones herpetiformes en la concha del oído o la mucosa oral en combinación con diversas alteraciones neurológicas, principalmente de los nervios craneales;^{2,11} actualmente a este padecimiento se le conoce como síndrome de Ramsay Hunt, herpes zoster ótico o cefálico, que típicamente se caracteriza por la tríada clásica constituida por otalgia severa, vesículas faciales, predominantemente en el canal auditivo y peribucal y parálisis facial ipsilateral (**Figuras 1 a 4**); sin embargo, aunque la descripción original se refiere al daño del par número VIII, el concepto se ha extendido para incluir a cualquiera de los nervios craneales que se comunican con el nervio facial, como V, IX y X; en este último



Figura 1. Vesículas en el conducto auditivo y el pabellón auricular.

caso se produce parálisis de las cuerdas vocales y trastornos de la deglución;^{2,5,18} sin embargo, también pueden ocurrir otras manifestaciones, como disminución en la agudeza auditiva, acúfeno, vértigo, nistagmo, náuseas, vómito, manifestaciones neurológicas e, incluso, encefalitis viral, lo que representa su forma más severa.^{4,6} Lo anterior se explica por la estrecha relación anatómica entre los nervios craneales afectados, sus anastomosis individuales y entre sí, además de las fusiones con los ganglios espinales cervicales superiores, dan respuesta a la variabilidad clínica y simultáneamente la definición en parte divergente del síndrome de Ramsay Hunt.^{2,18} Las alteraciones de los pares craneales suelen



Figura 2. Vesículas en el dorso de la lengua.



Figura 3. Vesículas en el paladar duro y la lengua.

aparecer tras la erupción vesicular característica del herpes zoster en el conducto auditivo



Figura 4. Parálisis facial periférica.

externo (zona de Hunt).⁹ El síndrome de Ramsay Hunt es una complicación poco frecuente pero grave, que resulta de la reactivación del virus de la varicela zoster^{6,18} y, aunque la mayoría de los médicos podrían diagnosticar la tríada clásica de este síndrome (**Figuras 1 a 4**), ésta no siempre se manifiesta tal como se describe, puede ocurrir en diferentes momentos o no ocurrir, lo que causa dificultades para el diagnóstico.^{1,5,19,20}

DIAGNÓSTICO

La historia clínica y el examen físico completo son la clave diagnóstica del síndrome de Ramsay Hunt.¹¹ El periodo prodrómico constituye el momento de mayor índice de error diagnóstico, debido a que las manifestaciones dolorosas que preceden la aparición de las lesiones desvían la atención hacia otras posibles causas de dolor, como la isquemia del miocardio, lesiones radicales traumáticas o incluso dolor dental.²¹

La fase exantemática del paciente inmunocompetente suele ser característica; sin embargo, en el paciente inmunodeprimido el cuadro clínico es atípico en cuanto a su distribución y morfología, presentando así lesiones diseminadas, persistentes o necróticas, de manera que en muchos casos el diagnóstico requiere confirmarse por estudios de laboratorio, como frotis de Tzanck, histopatología, inmunofluorescencia, microscopía electrónica o detección de antígenos.²¹ Algunos estudios sugieren que la PCR del virus de la varicela zoster de la zona geniculada puede ayudar a distinguir entre pacientes con parálisis de Bell y pacientes con síndrome de Ramsay Hunt temprano; sin embargo, se requieren más investigaciones al respecto.^{7,9}

La resonancia magnética con gadolinio y la serología pueden ayudar a diferenciar ambos cuadros, a pesar de no ser estudios de rutina.^{8,22} Sin embargo, a pesar de lo mencionado, en el 8.2% de los casos aproximadamente, no se

detecta la erupción o pasa inadvertida, a lo que se le denomina *zoster sine herpette*, definido como dolor radicular localizado acompañado de evidencia virológica de infección del virus de la varicela zoster evidenciado por la existencia de ADN del virus en el líquido cefalorraquídeo de dos pacientes con dolor radicular crónico en ausencia de erupción cutánea que respondió clínica y virológicamente al tratamiento con aciclovir.^{7,11}

TRATAMIENTO

Para el tratamiento del síndrome de Ramsay Hunt el aciclovir sigue siendo primera línea. Este medicamento es un antiviral análogo nucleótido que interfiere con la ADN polimerasa del herpes virus inhibiendo la replicación del ADN, por ende, sólo será efectivo cuando el virus se encuentre en ese proceso. La dosis parenteral es de 15 mg/kg/día; sin embargo, cuando la administración es vía oral debe incrementarse la dosis debido a que sólo del 15 al 25% de lo ingerido es absorbido por el aparato gastrointestinal.^{23,24} En pacientes inmunocompetentes los estudios han demostrado que el aciclovir intravenoso mejora la tasa de curación de las lesiones cutáneas y disminuye la duración del dolor del herpes zoster si se administra dentro de las 72-96 h del inicio de cuadro.^{25,26,27}

El edema nervioso en un espacio confinado dentro del canal auditivo genera compresión e hipoxia del mismo llevando a su degeneración. Está clínicamente demostrado que los esteroides tienen un fuerte efecto antiinflamatorio, anti-edematoso y evitan reacciones inmunológicas.²⁸ Debido a que el aciclovir previene mayor proliferación o propagación del virus de la varicela zoster y los esteroides tienen un fuerte efecto antiinflamatorio y anti-edematoso, se espera que el aciclovir, en combinación con una dosis alta de esteroides, sea útil en el tratamiento de la parálisis del nervio facial en el síndrome de Ramsay Hunt.²⁸

Murakami y su grupo²³ demostraron en su estudio que los pacientes tratados tempranamente tuvieron mejor evolución. En su estudio separaron un grupo de 80 pacientes en tres subgrupos para ser tratados con aciclovir intravenoso (250 mg tres veces al día) o vía oral (800 mg 5 veces al día) y prednisolona (1 mg/kg/día por 5 días, seguido de 10 días de desmonte) en: primeros 3 días, entre 3 y 7 días y otro después de 7 días. Los pacientes fueron seguidos durante 6 a 12 meses con repetidas valoraciones clínicas, prueba de excitabilidad nerviosa y estudios audiológicos en los que se quejaban de acúfeno o pérdidas auditivas. La recuperación completa se evidenció en 21 pacientes (75% de la población) de los tratados durante los primeros 3 días, 14 (48%) de los tratados entre el día 4 y 7 y 7 (30%) de los tratados después del día 7. Además, el 50% de los pacientes que no fueron tratados en los primeros 3 días sufrieron la pérdida completa de respuesta a la estimulación del nervio facial. No se encontró estadísticamente una diferencia entre los pacientes tratados con aciclovir oral y aciclovir venoso. A pesar de la falta de ensayos controlados con distribución al azar de tratamiento prospectivo contra el síndrome de Ramsay Hunt, los datos de los informes de casos colectivos y las revisiones retrospectivas sugieren que la prednisona y el aciclovir, si se administran temprano, mejoran el pronóstico general (**Figuras 5 a 7**). La descompresión microvascular y la rizotomía son opciones terapéuticas, pero generalmente se han reservado para síndromes neurálgicos resistentes o de pronóstico adverso.^{23,29}

CONCLUSIONES

El síndrome de Ramsay Hunt se define como herpes ótico asociado con parálisis facial periférica o lesión de otros nervios craneales sumado a afecciones dermatológicas. Sin embargo, la falta de hallazgos en el oído externo no excluye su diagnóstico porque podría tratarse de una



Figura 5. Evolución de las vesículas en el conducto auditivo y el pabellón auricular.



Figura 6. Evolución de las vesículas en el dorso de la lengua y parálisis facial periférica.



Figura 7. Evolución de la parálisis facial periférica.

variante *sine herpette*. El pronóstico de un daño neurológico permanente está determinado por la gravedad de los síntomas con los que inició el cuadro y el inicio temprano del tratamiento con esteroides y aciclovir.

Agradecimiento

A la Dra. Carolina Mesa Mesa, residente de II año Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia.

REFERENCIAS

1. Steele L, Ghedia R, Ahmad H, Mace A. Ramsay Hunt syndrome with cranial polyneuropathy with features of supraglottitis. *BMJ Case Rep* 2017. doi. 10.1136/bcr-2017-221135.

2. Wagner G, Klinge H, Sachse MM. Síndrome de Ramsay Hunt. *JDDG* 2012; 10: 238-243. doi. 10.1111/j.1610-0387.2012.07894.x.
3. Sen N, Arvin AM. Dissecting the molecular mechanisms of the tropism of varicella-zoster virus for human T cells. *J Virol* 2016. doi. 10.1128/JVI.03375-14.
4. Kennedy PG. Varicella-zoster virus latency in human ganglia. *Rev Med Virol* 2002; 12: 327-334. doi. 10.1002/rmv.362.
5. Bethlem, J. Herpetic geniculate ganglionitis. *Acta Neuropathol* 1962; 2: 97-101.
6. Jeon Y, Lee H. Ramsay Hunt syndrome. *J Dent Anesth Pain Med* 2018; 18: 333-337. doi. 10.17245/jdapm.2018.18.6.333.
7. Orgaz-Gallego MP, Curbelo del Bosco JM, Tricio-Armero MÁ, Pérez-Sánchez S. Síndrome de Ramsay Hunt: a propósito de un caso. *Revista Clínica de Medicina de Familia* 2016; 9: 119-122.
8. Straube A, Padovan CS. [Herpes zoster: follow-up, complications and therapy]. *Nervenarzt* 1996; 67: 623-629. doi. 10.1007/s001150050034.
9. Hunt J. On herpetic inflammations of the geniculate ganglion. A new syndrome and its complications. *J Nervous Mental Dis* 1907; 34: 73-96.
10. Loeser J. Herpes zoster and postherpetic neuralgia. *Pain* 1986; 25: 149-164.
11. Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2001; 71: 149-154.
12. Rasmussen ER, Lykke E, Toft JG, Mey K. Ramsay Hunt syndrome revisited—emphasis on Ramsay Hunt syndrome with multiple cranial nerve involvement. *Virol Discovery* 2014; 2: 1. doi. 10.7243/2052-6202-2-1.
13. Kortekangas-Savolainen O, Orhanen E, Puodinketo T, Vuorinen T. Epidemiology of genital herpes simplex virus type 1 and 2 infections in southwestern Finland during a 10-year period (2003-2012). *Sex Transm Dis* 2014; 41: 268-271. doi. 10.1097/OLQ.000000000000101.
14. Kim YH, Chang MY, Jung HH, Park YS, et al. Prognosis of Ramsay Hunt syndrome presenting as cranial polyneuropathy. *Laryngoscope* 2010; 120: 2270-2276. doi. 10.1002/lary.21108.
15. Shim HJ, Jung H, Park DC, Lee JH, Yeo SG. Ramsay Hunt syndrome with multicranial nerve involvement. *Acta Oto-Laryngologica* 2011; 131: 210-215. doi. 10.3109/00016489.2010.520167.
16. Godani M, Giorli E, Traverso E, Beronio A, et al. Ramsay Hunt syndrome with trochlear nerve involvement and EEG abnormalities: Multicranial neuritis or encephalitis? *J Clin Virol* 2013; 56: 277-279. doi. 10.1016/j.jcv.2012.08.018.
17. Aviel A, Marshak G. Ramsay hunt syndrome: A cranial polyneuropathy. *Am J Otolaryngol* 1982; 3: 61-66. [https://doi.org/10.1016/S0196-0709\(82\)80035-5](https://doi.org/10.1016/S0196-0709(82)80035-5).
18. Peña Ortiz J, Alonzo RPL, Gutiérrez OT, Guarneros CA, Sotomayor LD. Síndrome de Ramsay Hunt. *Dermatol Rev Mex*. 2007; 51: 190-195.
19. Kim D, Bhimani M. Ramsay Hunt syndrome presenting as simple otitis externa. *CJEM* 2008; 10 (3): 247-50. doi. 10.1017/s1481803500010174.
20. Coulson S, Croxson GR, Adams R, Oey V. Prognostic factors in herpes zoster oticus (Ramsay Hunt syndrome). doi. 10.1097/MAO.0b013e3182255727.
21. Romero-Pareyón LA. Herpes zoster. *Dermatología Rev Mex* 2011; 55: 24-39.
22. Gnann JW, et al. Herpes zoster. *N Engl J Med*. 2002. doi. 10.1056/NEJMc013211.
23. Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, et al. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 1997; 41 (3): 353-7. doi. 10.1002/ana.410410310.
24. Peterslund NA, Esmann V, Ipsen J, Christensen KD, Petersen CM. Oral and intravenous acyclovir are equally effective in herpes zoster. *J Antimicrob Chemother* 1984. <https://doi.org/10.1093/jac/14.2.185>.
25. McGill, J. Topical acyclovir in herpes zoster ocular involvement. *Br J Ophthalmol* 1981; 65: 542-545.
26. McKendrick MW, McGill JI, White JE, Wood MJ. Oral acyclovir in acute herpes zoster. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1986. doi. 10.1136/bmj.293.6561.1529.
27. Bean B, Braun C, Balfour HH Jr. Acyclovir therapy for acute herpes zoster. *Lancet*. 1982. doi. 10.1016/s0140-6736(82)91090-x.
28. Kinishi M, Amatsu M, Mohri M, Saito M, et al. Acyclovir improves recovery rate of facial nerve palsy in Ramsay Hunt syndrome. *Auris Nasus Larynx* 2001; 28: 223-226. doi. 10.1016/s0385-8146(01)00055-4.
29. Sun D, Andresen NS, Gantz BJ. Surgical management of acute facial palsy. *Otolaryngol Clin North Am*. 2018. doi. 10.1016/j.otc.2018.07.005.

EVALUACIÓN

1. El virus del herpes zoster, tras la primoinfección, permanece en:
 - a) los nervios periféricos
 - b) los nervios craneales
 - c) el sistema nervioso autónomo
 - d) los ganglios craneales, de la raíz dorsal y autónomos
2. El virus del herpes zoster puede reactivarse en cuál de las siguientes condiciones:
 - a) edad entre 20 a 40 años
 - b) hipertensión arterial
 - c) inmunosupresión
 - d) por contacto con una persona infectada
3. ¿Cuál de los siguientes no es un factor de riesgo de la reactivación del virus del herpes zoster?
 - a) edad
 - b) estrés
 - c) frío
 - d) traumatismo
4. ¿Cuál de las siguientes herramientas diagnósticas no es útil en el herpes zoster oticus o síndrome de Ramsay Hunt?
 - a) historia clínica y examen físico
 - b) prueba de Tzanck
 - c) tomografía computada con contraste
 - d) histopatología, inmunofluorescencia, microscopía electrónica
5. ¿Qué porcentaje de pacientes alcanzan la recuperación completa sin tratamiento?
 - a) 20%
 - b) 50%
 - c) 80%
 - d) 10%
6. El herpes zoster oticus o síndrome de Ramsay Hunt se asocia clásicamente con una paresia periférica del nervio:
 - a) trigémino
 - b) vestibulococlear
 - c) facial
 - d) óptico
7. Una de las siguientes corresponde a la tríada clásica del síndrome de Ramsay Hunt:
 - a) otalgia severa, vesículas en el canal auditivo, peribucales o ambas y parálisis facial ipsilateral
 - b) hipoacusia, vesículas en el canal auditivo, peribucales o ambas y parálisis facial ipsilateral
 - c) otalgia leve, vesículas en el canal auditivo, peribucales o ambas y parálisis facial bilateral
 - d) otalgia severa, vesículas en el canal auditivo, peribucales o ambas y parálisis facial contralateral
8. ¿Qué porcentaje de parálisis facial se atribuyen a VHZ o síndrome de Ramsay Hunt?
 - a) 4.5-12%
 - b) 10-20%
 - c) 50%
 - d) 80%
9. El tratamiento de elección de primera línea para el VHZ síndrome de Ramsay Hunt es:
 - a) famciclovir
 - b) foscarnet
 - c) aciclovir
 - d) remdesivir
10. La importancia del tratamiento temprano radica en:
 - a) la disminución de secuelas como dolor y paresia
 - b) la disminución de afectación encefálica
 - c) la disminución de diseminación
 - d) ninguna de las anteriores