

## Síndrome de Ramsay Hunt. A propósito de un caso

María Pilar Orgaz Gallego<sup>a</sup>, Juan María Curbelo del Bosco<sup>b</sup>, Miguel Ángel Tricio Armero<sup>c</sup>  
y Soledad Pérez Sánchez<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Doctora Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud de Tarancón. Cuenca (España).

<sup>b</sup> M.I.R. de 4º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud de Tarancón. Cuenca (España).

<sup>c</sup> Diplomado Universitario en Enfermería. Centro de Salud de Tarancón. Cuenca (España).

Correspondencia:  
María Pilar Orgaz Gallego.  
Centro de Salud de Tarancón.  
C/ Camino Corral de  
Almaguer, s/n. C.P. 16400.  
Tarancón. Cuenca (España).

Correo electrónico:  
mporgaz@sescam.jccm.es

Recibido el 12 de septiembre de 2015.

Aceptado para su publicación el 11 de noviembre de 2015.

Este artículo de Revista Clínica de Medicina de Familia se encuentra disponible bajo la licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional (by-nc-nd).



### RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente con parálisis facial periférica coincidente con lesiones vesiculosas herpéticas óticas. El síndrome de Ramsay Hunt es la segunda causa más frecuente de parálisis facial periférica traumática, con una presentación clínica muy variada. La parálisis facial de este síndrome ocurre en el 60-90 % de los casos, es periférica y puede preceder o seguir a las lesiones cutáneas con un peor pronóstico que la parálisis idiopática de Bell.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Ramsay Hunt. Herpes zóster. Parálisis facial. Enfermedades del oído.

### ABSTRACT

#### Ramsay Hunt syndrome. A case report

We present the case of a female patient with peripheral facial paralysis coinciding with vesicular herpetic otic lesions. Ramsay Hunt syndrome is the second most common cause of atraumatic peripheral facial paralysis, with a very varied clinical presentation. The facial paralysis in this syndrome occurs in 60-90 % of cases, is peripheral and can precede or follow the cutaneous lesions with a worse prognosis than idiopathic Bell paralysis

**KEY WORDS:** Ramsay Hunt Syndrome. Herpes zoster. Facial paralysis. Ear diseases

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ramsay Hunt o herpes zóster ótico o cefálico es la reactivación del virus herpes zóster acantonado en el ganglio geniculado (formación situada en el primer codo del VII par craneal) de aquellas personas que han pasado varicela y que por causas no bien conocidas, pero principalmente en estados de inmunosupresión, presentan una hipoacusia neurosensorial súbita unilateral y una parálisis facial homolateral<sup>1</sup>. Cuando aparece hipoacusia neurosensorial y vértigo es por afectación de los ganglios espiral de Golgi y vestibular de Scarpa, formaciones neurales situadas en el inicio de la conformación del VIII par. El componente patológico más temible es la parálisis facial periférica completa típica, con peor pronóstico funcional que la parálisis idiopática de Bell y mayor porcentaje de secuelas<sup>2</sup>.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 40 años que acudió al servicio de urgencias del centro de salud por otalgia unilateral derecha y cefalea de 3 días de evolución. Se trató como una otitis externa con gotas de beclometasona + clioquinol. Al día siguiente volvió a urgencias por cefalea que cedió casi completamente con terapia analgésica intravenosa, asociándole al tratamiento previo dexketoprofeno 25 mg/8 h. Dos días después vino a la consulta refiriendo cefalea punzante, sensación opresiva a nivel periorbitario y acúfenos en el oído derecho, objetivándose en la exploración ausencia de inflamación en el conducto auditivo externo (CAE), hiperemia selectiva de la cadena osicular sin alteración timpánica y discreto nistagmo horizontal, indicándole tratamiento con levofloxacin 500 mg/24 h, betahistina y baja laboral. A los dos días acudió por el parte de incapacidad temporal refiriendo mejoría del dolor ótico, pero cierta sen-

sación de inestabilidad, sustituyéndose betahistina por sulpiride 50 mg/8 h. Cuarenta y ocho horas después consultó por “no encontrarse mejor”; notaba parestesias en la hemicara derecha desde esa misma mañana, ageusia en la hemilengua derecha y durante la entrevista apreciamos blefarospasmos en el ojo izquierdo, confirmándose en la exploración una parálisis facial periférica derecha (asimetría facial al sonreír y al soplar, así como una ligera abertura ocular derecha al indicarle que cerrara los ojos), por lo que se derivó a urgencias de hospital para valoración otorrinolaringológica. La audiometría mostró una leve caída en agudos en el oído derecho. Los pares craneales fueron normales excepto el VII. No tenía nistagmus espontáneo. La otoscopia mostró hiperemia en la porción superior del CAE y se visualizaron pequeñas vesículas en el pabellón auricular derecho (figura 1), por lo que fue ingresada con el diagnóstico de “Síndrome de Ramsay Hunt derecho” para iniciar tratamiento con aciclovir intravenoso y control evolutivo.



**Figura 1.** Costras secas en hélix, fosa navicular, concha, antitrago y lóbulo del pabellón auricular derecho a los 5-6 días de presentar la parálisis facial periférica, en el lugar donde aparecieron las vesículas que orientaron al diagnóstico

## DISCUSIÓN

El diagnóstico del síndrome de Ramsay Hunt es fácil si se muestran claras las lesiones cutáneas típicas en el oído externo y a veces en otras zonas de la cabeza y el cuello, pero hasta un 30 % cursan sin vesículas (*herpes sine herpette*)<sup>1</sup>. En ocasiones puede haber una fase prodrómica con cefalea, astenia, adinamia, fiebre, anorexia, náusea y vómito, agregándose después otalgia intensa, como en nuestro caso. Las lesiones cutáneas comienzan como manchas eritematosas y vesículas en la concha auricular, antihélix, antitrago, conducto auditivo externo y parte posterior de la membrana timpánica (zona de Hunt). Pueden afectarse los dos tercios anteriores de la lengua y el velo del paladar. Las vesículas se forman a las 12-24 horas, se convierten en pústulas que al tercer día se secan, formándose costras hacia el séptimo o décimo días, las cuales persisten dos o tres semanas. En sujetos inmunocompetentes aparecen nuevas lesiones que duran entre uno y cuatro días (a veces hasta siete), en tanto que en inmunodeprimidos estas lesiones se prolongan varias semanas. La parálisis facial del síndrome de Ramsay Hunt se presenta en el 60-90 % de los casos, es periférica y puede preceder o seguir a las lesiones cutáneas. Cuando hay epífora, hiperacusia y ageusia la lesión del nervio facial es proximal y anuncia un mal pronóstico. Si se afecta el nervio vestibulococlear (VIII par) pueden lesionarse cualquiera de sus dos ramas: la coclear, manifestándose por hipoacusia y tinnitus; o la vestibular con vértigo, náusea, vómito y nistagmo, que por lo general se produce en el lado sano<sup>3</sup>.

Ante una parálisis facial, hay que diferenciar si es central/supranuclear, que se asocia frecuentemente a hemiplejía ipsilateral y es causada por accidentes cerebrovasculares, tumores e infecciones; o periférica/nuclear, cuyas principales etiologías incluyen: enfermedad de Möbius o parálisis facial congénita, esclerosis múltiple, fracturas de peñascos causantes de parálisis inmediatas o tardías, parálisis post cirugía ótica, otitis agudas, otitis crónicas (colesteatoma, osteítis), neurinoma acústico (más raro, cursando con parálisis progresiva), afectación del ganglio geniculado en el contexto de infección por herpes zóster o síndrome de Ramsay Hunt como en el presente caso, infección por *Borrelia burgdorferi* (responsable de la enfermedad de Lyme), síndrome de Guillain Barré, síndrome de Melkersson Rosenthal (parálisis facial recurrente, edema facial y lengua escrotal) y parálisis idiopática o de Bell, causa más frecuente de parálisis facial

periférica (75 %)⁴.

Aunque el diagnóstico es eminentemente clínico, es posible detectar serologías específicas para el virus varicela zóster (VVZ) hasta en el 25 % del total de parálisis. Mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) se ha podido detectar el genoma del VVZ en el 89 % de los casos de Ramsay Hunt estudiados⁵, pero son técnicas que confirman el diagnóstico tardíamente y no están disponibles en todos los centros⁶. La única prueba realmente útil en urgencias, por su rapidez de ejecución y sencillez de interpretación, es el citodiagnóstico de Tzanck⁷. La resonancia magnética nuclear es inespecífica como técnica diagnóstica si no disponemos de una previa al inicio de la parálisis o esta es incompleta, aunque efectiva para valorar el pronóstico de las parálisis periféricas al evaluar la captación del contraste de gadolinio por el nervio, en el poro acústico⁵. Este síndrome supone la segunda causa más frecuente de parálisis facial periférica traumática (7-16 %), con incidencia similar en adultos y niños mayores de seis años. La presentación clínica es muy variada y por ello se clasifica en 4 estadios, con sus posibles secuelas⁶ (tabla 1). Son factores de buen pronóstico en el síndrome de Ramsay Hunt la aparición de la parálisis posterior a la erupción, la aparición de movimiento antes de 2 semanas y el inicio del tratamiento antes de 72 horas. Se consideran de mal pronóstico la parálisis completa de alto grado, una rápida evolución, la presencia de ojo seco, iniciar el tratamiento tras 72 horas o la edad avanzada, diabetes mellitus, vértigo e hipertensión arterial⁸.

Las complicaciones que puede producir esta enfermedad viral son potencialmente graves, como

ataxia cerebelosa, mielopatía inflamatoria, meningoencefalitis y neuralgia postherpética⁶,⁸. En el tratamiento de la neuralgia postherpética, los anti-depresivos tricíclicos (amitriptilina de 10-25 mg/noche con incrementos de 25 mg cada 2-4 semanas hasta respuesta adecuada o dosis máxima de 150 mg/día) son los únicos con evidencia de su efecto beneficioso. Si por sí solos no consiguen mejorar el dolor lancinante, se pueden asociar a anticonvulsivantes (carbamacepina 100 mg/noche aumentando 100 mg cada 3 días hasta dosis de 200 mg/8 h, respuesta adecuada o niveles séricos de 6-12 pg/ml o gabapentina 100-300 mg/noche, aumentando en 100 mg a 300 mg cada 3 días hasta dosis de 900 mg/día o respuesta adecuada)⁷.

En el tratamiento del síndrome de Ramsay Hunt está indicado el aciclovir asociado a prednisona⁹. La prescripción de corticoides en la parálisis facial por herpes zóster sigue siendo un tema muy controvertido. No todos los autores están de acuerdo con el tratamiento combinado de antivirales y corticoides, debido a que podría incrementarse el riesgo de complicaciones como la encefalitis herpética. En el caso del síndrome de Ramsay Hunt, el tratamiento con corticoides (prednisona a dosis de 1 mg/kg/día, generalmente bien tolerado y con potente acción antiinflamatoria) permite luchar contra los síntomas, ya que las lesiones histológicas son esencialmente inflamatorias⁹. Para Bhupal existe una clara evidencia del tratamiento precoz del síndrome con antiviral y corticoides a fin de minimizar las complicaciones¹⁰. Gil Carcedo y cols. dejan constancia de que los corticoides sistémicos pueden influir favorablemente en la evolución del deterioro motor establecido, pero no deben utilizarse sin tratamiento antiviral simultáneo¹¹. Aunque

Estadio	Sintomatología	Secuelas
I	Otalgia + erupción vesiculosa en territorio del nervio facial	Neuralgia post-herpética
II	Estadio I + parálisis facial periférica homolateral	Parálisis facial (35-44%)
III (síndrome de Sicard)	Estadio II + acúfenos e hipoacusia perceptiva de difícil recuperación y, más adelante, clínica vertiginosa	Acúfenos e hipoacusia irrecuperable
IV	Estadio III + afectación de otros pares craneales, sobre todo el V	Neuralgia facial. Lesión oftálmica. Afectación de pares IX y X, con faringodinia y vesículas en hemipaladar, úvula y pilares amigdalinos. Trastornos de nervios oculomotores y olfatorios.

**Tabla 1.** Estadios clínicos del síndrome de Ramsay Hunt

no está basado en la evidencia, en la mayoría de herpes zóster diagnosticados y tratados en atención primaria se utilizan productos astringentes como el sulfato de cobre o de zinc. Ni el aciclovir tópico ni la idoxiuridina tópica tienen evidencia en la prevención de la neuralgia postherpética<sup>7</sup>.

Los antivirales más aconsejables son: aciclovir 800 mg/5 h durante 7 días, famciclovir 500 mg/8 h durante 7 días o valaciclovir 1 g/8 h durante 5 días. Estos dos últimos tienen la ventaja de su menor frecuencia de dosificación y además aceleran la curación y resolución del dolor asociado al zóster, con mayor rapidez que el aciclovir<sup>10</sup>.

El síndrome de Ramsay Hunt no es contagioso. Cualquier persona que haya pasado varicela es susceptible de presentarlo. Sin embargo, la reactivación del VVZ puede causar varicela en los contactos si estos no han pasado varicela o no han sido vacunados previamente. La infección puede ser grave para las personas con inmunodeficiencias; por ello es recomendable evitar el contacto físico con personas que no hayan pasado la infección ni estén vacunadas, inmunodeprimidos, recién nacidos o embarazadas.

Nuestra paciente evolucionó favorablemente tras recibir famciclovir 500 mg/8 h durante 7 días, corticoides en pauta descendente y lágrimas artificiales durante las 3 semanas siguientes al alta hospitalaria, sin objetivarse en la actualidad secuelas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gil Carcedo LM, Vallejo Valdezate LA, Gil-Carcedo Sañudo E. Otitis externa por hongos. Otitis externa por virus. En: Gil Carcedo LM, Vallejo Valdezate LA. El oído externo. Madrid: Ergon; 2001. p. 351-65.
2. Méndez Guerrero A, Gata Maya D, Domingo Santos A, Hernández Gallego J. Protocolo diagnóstico de la afectación del nervio facial. *Medicine*. 2015; 11 (76): 4580-5.
3. De Peña Ortiz J, Alonzo Romero Pareyón L, Gutiérrez Oliveros T, Guarneros Campos A, Sotomayor López D. Síndrome de Ramsay-Hunt. *Dermatol Rev Mex*. 2007; 51 (5): 190-5.
4. Santos Lasaosa S, Pascual Millán LF, Tejero Juste C, Morales Asín F. Parálisis facial periférica: etiología, diagnóstico y tratamiento. *Rev Neurol*. 2000; 30 (11): 1048-53.
5. Plaza Mayor G, López Estebanz JL, López Lafuente J, de los Santos Granados G. Síndrome de Ramsay-Hunt. *Rev Clin Esp*. 2001; 201: 281-2.
6. Martínez Oviedo A, Lahoz Zamarro MT, Uroz del Hoyo JJ. Síndrome de Ramsay-Hunt. *An Med Interna (Madrid)*. 2007; 24 (1): 31-4.
7. Sanz Pozo B, Quintana Gómez JL, Martín González I. Manejo del episodio agudo de herpes zóster y la neuralgia post-herpética. *MEDIFAM*. 2002; 12: 175-83.
8. Arana Alonso E, Contín Pescacen MS, Guillermo Ruberte A, Morea Colmenares E. Síndrome de Ramsay Hunt: ¿qué tratamiento precisa? *Semergen*. 2011; 37 (8): 436-40.
9. Alonso Martín MR. Parálisis facial. En: Guía de Actuación en Atención Primaria. 2ª ed. Barcelona: semFYC; 2002. p. 159-62.
10. Bhupal HK. Ramsay Hunt syndrome presenting in primary care. *Practitioner*. 2010; 254: 33-53.
11. Whitley RJ. Infecciones por el virus de la varicela-zóster. En: Harrison. Principios de Medicina Interna. Vol. II. 15ª ed. Madrid: Interamericana. McGraw-Hill; 2002. p. 1304-7.