

CASO CLÍNICO

Síndrome de Ramsay Hunt en pediatría: reporte de caso

Ramsay Hunt Syndrome in pediatrics: case report

Leda Ninoska Zúniga Alfaro^{1,2}  <https://orcid.org/0009-0007-3060-0452>, **Eunice Yireh Yanes Cáceres**³  <https://orcid.org/0009-0009-6800-911X>.

¹Instituto Hondureño de Seguridad Social, Área de Emergencias; Tegucigalpa, Honduras.

²Instituto Nacional Cardiopulmonar, Área de Emergencia; Tegucigalpa, Honduras.

³Hospital Materno Infantil, sala de neurocirugía y ortopedia; Tegucigalpa, Honduras.

RESUMEN. Introducción: El síndrome de Ramsay Hunt, también conocido como herpes zóster ótico, es una complicación tardía de la infección por el virus de la varicela zóster que resulta en la inflamación del ganglio geniculado del nervio craneal VII; el diagnóstico es clínico y se describe como una tríada de parálisis facial ipsilateral, otalgia y vesículas cerca del oído y el conducto auditivo. El tratamiento está dirigido a disminuir la duración de la enfermedad, así como proporcionar analgesia y prevenir las complicaciones. **Descripción del caso:** Femenina, 11 años, con historia reciente de infección por Varicela y COVID-19, que presenta dolor en cara y oído derecho, al examen físico se encuentra presencia de lesiones vesiculares herpéticas en pabellón y concha de oído derecho y disminución de la mímica facial por parálisis facial periférica grado IV; el manejo fue con terapia antiviral, esteroides y antiinflamatorios, además de prevención de daño de la córnea y terapia de rehabilitación, egresa sin complicaciones. **Conclusión:** El Síndrome de Ramsay Hunt, poco frecuente en pediatría, es una consecuencia de la reactivación de la infección por el virus de la Varicela Zóster, el pronóstico depende del diagnóstico y manejo oportuno, se debe sospechar en paciente pediátrico que se presenta con parálisis facial y/o dolor auricular. **Palabras clave:** Herpes zóster ótico, Neuralgia geniculada, Pediatría, Síndrome de Ramsay Hunt.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Ramsay Hunt (SRH) también conocido como Herpes Zóster Ótico o Herpes Zóster del ganglio geniculado fue descrito a principios del siglo XX, por James Ramsay Hunt quien reportó el primer caso en 1907; específicamente, como la aparición de lesiones herpetiformes en la concha del oído o la mucosa oral en combinación con diversas manifestaciones neurológicas.¹⁻⁵ El SRH se define como una infección viral de la región interna, media y externa del oído y/o mucosa oral y otalgia severa,⁶⁻⁸ con afectación o inflamación del ganglio geniculado del VII par craneal, aunque también puede afectar el V, VIII, IX y XII.^{6,9} se caracteriza por parálisis facial aguda y disfunción vestibulococlear con una erupción herpética en la aurícula y canal auditivo externo;¹⁻³ es causado por la reactivación del virus de la Varicela Zóster (VZ) en el ganglio geniculado del nervio facial.^{1,2,10} Luego de la infección primaria de varicela, el virus permanece latente durante toda la vida en los ganglios de los nervios espinales y craneales que luego de un evento o condición estresante puede reactivarse y viajar a lo largo de las ramas sensoriales del nervio facial en la región alrededor del meato auditivo auricular externo e iniciar la replicación del virus y desarrollar una erupción con características clínicas típicas de vesículas herpetiformes;^{1,2,10,11} al mismo tiempo las ramas motoras adyacentes del nervio facial se inflaman lo que conlleva a parálisis facial.²

El SRH tiene una incidencia de 5/100, 000 personas al año; se presenta en el 7% de los casos de parálisis facial aguda,^{3,9,10} aunque, menos del 1% de los casos de herpes zóster afectan el nervio facial y provocan el SRH.^{1,3} Este síndrome es la segunda causa de parálisis del nervio facial periférica no traumática en adultos y rara en niños; con incidencia de parálisis facial periférica del 4.5% y el 8.9% de las personas con parálisis facial periférica tienen virus VZ;^{1,2} siendo el SRH la causa de parálisis facial en 16.7% de los niños, con incidencia del 14%

Recibido: 14-06-2023 Aceptado: 15-03-2024 Primera vez publicado en línea: 19-09-2024

Dirigir correspondencia a: Leda Ninoska Zúniga Alfaro

Correo electrónico: ledazuniga@hotmail.com

DECLARACIÓN DE RELACIONES Y ACTIVIDADES FINANCIERAS Y NO FINANCIERAS: Ninguna.

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERÉS: Ninguna.

Forma de citar: Zúniga-Alfaro LN, Yanes-Cáceres EY. Síndrome de Ramsay Hunt en pediatría: reporte de caso. Rev Méd Hondur. 2024; 92 (2): 135-138. DOI: <https://doi.org/10.5377/rmh.v92i2.18807>

© 2024 Autor(es). Artículo de acceso abierto bajo la licencia <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.es> 

en menores de 16 años y 4.9% en menores de 6 años.^{2,11} Las vesículas se observan con mayor frecuencia en el oído, pero también pueden estar presentes en la lengua, la mejilla o el cuero cabelludo del lado afectado, además se puede presentar una variante conocida como *zoster sine herpette*, caracterizada por dolor severo y parálisis facial, pero sin erupción vesicular y es difícil diferenciar de la parálisis facial de Bell.^{1,3} Entre los factores que pueden reactivar el virus VZ se ha descrito el estrés, quimioterapia, inmunosupresión, desnutrición e infecciones, además de la no inmunización con la vacuna contra la varicela; aunque, se ha reportado SRH en pacientes que nunca han estado infectados con varicela pero que han sido vacunados con virus vivos atenuados de VZ.^{1,3} El SRH puede ocurrir en cualquier persona con antecedente de varicela y de cualquier grupo de edad, aunque es más frecuente entre la séptima y octava década, y raramente se presenta en niños.¹

Los hallazgos del herpes zóster ótico aparecen en la zona de Hunt (incluyendo la membrana timpánica, el oído medio y el *cavum conchae*); los síntomas principales son la parálisis facial y la erupción cutánea que afecta el oído, también se han descrito neuralgias severas en la cara irradiado hacia la oreja del lado afectado, cuero cabelludo, el paladar y la lengua, los síntomas adicionales incluyen cambio en la sensación del gusto, ojo seco, lagrimeo, disfunción vestibular (vértigo, hiperacusia, hipoacusia, tinnitus) por afectación del nervio vestibulococlear, además de obstrucción nasal, disartria, llanto, disfonía o aspiración que podría indicar afectación del nervio vago.^{1,3,6,10} No obstante, la tríada clásica diagnóstica del SRH es la parálisis facial ipsilateral, otalgia y erupción vesicular, aunque una variabilidad significativa en la presentación clínica puede iniciar con parálisis facial antes de la erupción.^{3,10} La gravedad aumenta con la evolución de la enfermedad, generalmente una o dos semanas después del inicio de los síntomas.^{1,9}

La condición es autolimitada y el tratamiento está dirigido a disminuir la duración total de la enfermedad, además de proporcionar analgesia y prevención de complicaciones, específicamente la neuralgia posherpética y la queratopatía de la córnea del lado afectado;^{1,3,12} el grado de afectación de los nervios craneales se puede determinar mediante audiometría, pruebas vestibulares, laringoscopia de fibra óptica flexible y resonancia magnética.¹ El manejo incluye terapia antiviral y esteroides que reducen eficazmente las complicaciones tardías, como el Aciclovir, Valaciclovir y Famciclovir, además la protección ocular con parches y uso de lágrimas artificiales; no obstante, la mayoría de los pacientes se recuperan, aunque el pronóstico es peor que en la parálisis de Bell, ya que tiene una menor tasa de desarrollo de sincinesia.^{1,6,11,12} El propósito de esta investigación fue presentar las características clínicas de esta condición que se presenta de forma poco frecuente en niños, siendo el objetivo de los autores el de reportar un caso clínico sobre el Síndrome de Ramsey Hunt en Pediatría.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente femenina, 11 años de edad, procedente de Reitoca, al sur de Francisco Morazán, con historia de 5 días de

evolución de presentar dolor en región occipital y oído derecho de moderada intensidad, acompañado de fiebre no cuantificada y desviación de la comisura labial derecha, manejada inicialmente en unidad de atención primaria con acetaminofén 1 gramo cada 6 horas y cetirizina 10 mg cada 12 horas sin presentar mejoría, por lo que es referida al Hospital Escuela con diagnóstico de parálisis facial derecha. Antecedentes personales patológicos: COVID-19 y Varicela tres semanas previo al ingreso; niega parotiditis, esquema de vacunación completo para la edad. Niega vértigo, náuseas, vómitos, tinnitus o pérdida de audición. Al examen físico se observó edema facial en hemicara derecha, vesículas en oído derecho. Antropometría: peso: 50 kilogramos, talla: 152 centímetros, superficie corporal: 147 m². Signos vitales: presión arterial: 123/80 mmHg, frecuencia respiratoria: 22 rpm, frecuencia cardíaca 120 lpm, temperatura: 37°C, saturación de oxígeno: 96%.

Exploración Otorrinolaringología de Pediatría; Oído derecho: pabellón auricular simétrico, conducto auditivo externo permeable con abundante secreción, a pesar de la limpieza no se logró visualizar membrana timpánica, pabellón y concha con presencia de lesiones vesiculares herpéticas (**Figura 1**). Oído izquierdo: conducto auditivo externo permeable con cerumen protector, membrana timpánica íntegra, no otorrea, no otorragia.



Figura 1. Lesiones herpéticas en pabellón y concha oído derecho.

Nariz: dorso simétrico normal, fosas nasales permeables, canales normales, no rinorrea, no epistaxis, no se observaron lesiones; cavidad oral: apertura lateralizada derecha, paladar íntegro, lengua central, móvil sin lesiones, no elevación del piso de la boca, no descarga posterior. Glándulas parótidas sin alteraciones. Cuello indoloro, no masas, no adenopatías, paciente con disminución de la mímica facial por lesión facial periférica aguda (parálisis facial derecha).

Exploración Neurología de Pediatría: Presencia de lesiones vesiculares pabellón auricular y conducto auditivo externo derecho (**Figura 1**). No cierre completo de abertura ocular de ojo derecho, desviación comisura labial lado derecho, afectación de VII par craneal que ocasiona parálisis facial periférica secundario a inflamación del nervio por el virus a nivel del oído. Resto de exploración neurológica sin alteraciones.

Se ingresó para manejo con diagnóstico de Síndrome de Ramsay Hunt y Parálisis facial House-Brackmann grado IV. Se inició tratamiento con dexametasona 8 mg intravenoso al día por 7 días, aciclovir 400 mg vía oral cada 8 horas por 10 días, dexketoprofeno 50 mg vía oral cada 8 horas por 5 días, gabapentina 150 mg vía oral por 5 días, núcleo CMP forte (citidín-5 monofosfato disódico, uridín-5 trifosfato trisódico) 5 mg/3mg vía oral cada 12 horas por 30 días, lágrimas artificiales tres veces al día, monóculo en ojo derecho, seguimiento por el servicio de otorrinolaringología, neurología y terapia por medicina física y rehabilitación. Egresó a los 10 días sin complicaciones.

DISCUSIÓN

Los datos recopilados del expediente clínico de un paciente pediátrico con diagnóstico de SRH, condición rara o poco frecuente en niños, también denominada Herpes Zóster Ótico, que es causado por la reactivación del virus de la VZ. A nivel nacional no se encontró ninguna publicación sobre esta condición, por lo que este sería el primer caso reportado; según la literatura revisada este síndrome se reporta en un limitado número de casos pediátricos, la incidencia se calcula en 5/100,000 personas al año, y es la principal causa de parálisis facial en niños reportada en 16.7%.^{2,3,11}

Según las características clínicas se trata de paciente femenina con 11 años de edad proveniente de una zona rural del sur del departamento de Francisco Morazán, con antecedentes de infección reciente por varicela y COVID-19, similares hallazgos reportados por Kansu & Yilmaz sobre un caso de Herpes Zóster Ótico en niños, quienes presentaron el caso de paciente masculino de 12 años con dos días de evolución de aumento progresivo de dolor en la cara y oído derecho, con parálisis facial periférica grado V según el sistema de clasificación House-Brackmann, aunque inicialmente se consideró parálisis de Bell;² al igual que en este caso que en el centro de atención primaria el diagnóstico inicial fue parálisis de Bell.

En esta paciente, a nivel intrahospitalario, se realizó diagnóstico de parálisis facial periférica House-Brackmann grado IV; similar diagnóstico al reporte de casos de Sandoval C y colaboradores, de una adolescente de 16 años, sin antecedentes

de varicela, que consultó por asimetría facial, otalgia y tinnitus derecha, con 24 horas de evolución, y odinofagia durante dos días, que al examen físico se encontró parálisis facial periférica derecha grado IV y lesiones vesiculares linguales y en el conducto auditivo externo derecho;¹³ aunque, en este caso las lesiones vesiculares solo se encontraron en el oído.

Así también, en este caso se encontró historia reciente de varicela e infección por COVID-19, que fueron posiblemente los factores que desencadenaron la activación del virus de la VZ para producir el SRH; aunque es necesaria más investigación al respecto, no obstante, los factores están claramente descritos en la literatura y van desde estrés, inmunosupresión, infecciones, desnutrición entre otros, incluso hay reportes de SRH en niños de tres meses de edad que involucraba el séptimo y octavo par craneal, con antecedente de madre con infección de varicela que resolvió sin tratamiento médico durante el segundo trimestre del embarazo.²

Particularmente, en este caso, el diagnóstico fue clínico, se encontró otalgia y parálisis facial periférica derecha, además de lesiones vesiculares herpéticas observadas en pabellón y concha derecha; hallazgos que están de acuerdo a lo referido en la literatura, específicamente, que el diagnóstico se basa en la historia clínica con las características de la triada clásica para el diagnóstico del SRH que consiste en parálisis facial ipsilateral, otalgia y erupción vesicular en la aurícula o conducto auditivo externo;^{1,3,14,15} aunque, la resonancia magnética es una herramienta útil para observar los cambios en la estructura del oído interno o valoración de los pares craneales afectados en el SRH,^{13,14} en esta paciente no fue posible dimensionar el daño debido a que no se utilizó esta herramienta para el diagnóstico.

El manejo intrahospitalario de esta condición fue con administración de aciclovir, dexametasona, dexketoprofeno, gabapentina, núcleo CMP forte a dosis ajustadas para la edad pediátrica, además, medidas para prevención del daño de la córnea y terapia de rehabilitación para prevenir complicaciones; por lo que el manejo fue de acuerdo con las recomendaciones descritas en la literatura, específicamente, la terapia antiviral que ha demostrado eficacia en la replicación del virus en infecciones por herpes zóster, es decir, evita una mayor proliferación y propagación del virus de la VZ, pero no la erradica;⁶ aunque, en el caso reportado por Kansu & Yilmaz, debido al retraso en el diagnóstico, el tratamiento inicial fue solo con corticoides, además de protección de la córnea, y no fue sino hasta cinco días después que el paciente fue evaluado que observaron vesículas herpéticas en la concha auricular por lo que se realizó el diagnóstico de SRH, y se inicia terapia antiviral con aciclovir.²

En conclusión, el síndrome de Ramsay Hunt, también denominado herpes zóster ótico o herpes zóster del ganglio geniculado, poco frecuente en niños, es una consecuencia de la reactivación de la infección por el virus de la VZ; las manifestaciones clínicas incluyen la triada clásica parálisis facial, otalgia y vesículas herpetiformes alrededor de la oreja o en el conducto auditivo del lado afectado; siendo la parálisis facial y la pérdida auditiva las manifestaciones más graves y frecuentes de la enfermedad, el pronóstico depende del diagnóstico y

manejo oportuno, aunque, en este caso no se reportaron complicaciones. Se recomienda, sospechar SRH en todo paciente pediátrico que se presenta con parálisis facial y/o dolor auricular.

Se obtuvo el consentimiento informado de los padres del paciente y el asentimiento informado del menor para la publicación de este artículo.

CONTRIBUCIONES

Todos los autores contribuyeron al desarrollo de este estudio y del artículo de acuerdo con los criterios de autoría

para esta revista. LNZA, EYYC participaron en el diseño del estudio, recolección y análisis de los datos. LNZA estuvo a cargo del financiamiento y la administración del estudio. Todos los autores revisaron la redacción y aprobación del manuscrito.

DETALLES DE LOS AUTORES

Leda Ninoska Zúniga Alfaro, Pediatra; ledazuniga@hotmail.com
Eunice Yireh Yanes Cáceres, Pediatra; yyceunice05@gmail.com

REFERENCIAS

- Goswami Y, Gaurkar SS. Ramsay hunt syndrome: an introduction, signs and symptoms, and treatment. Cureus [Internet]. 2023 [consultado 30 enero 2023];15(1):e33688. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36793818>
- Kansu L, Yilmaz I. Herpes zoster oticus (ramsay hunt syndrome) in children: case report and literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet]. 2012 [consultado 15 enero 2023];76(6):772-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22445801>
- Crouch AE, Hohman MH, Moody MP, Andaloro C. Ramsay Hunt Syndrome. 2023 Aug 28. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024. [consultado 12 de enero 2023]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32491341/>
- Gondivkar S, Parikh V, Parikh R. Herpes zoster oticus: a rare clinical entity. Contemp Clin Dent [Internet]. 2010 [consultado 12 enero 2022];1(2):127-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22114399>
- Kayayurt K, Yavasi O, Bilir O, Ersunan G, Giakoup B. A case of ramsay hunt syndrome with atypical presentation. Turk J Emerg Med [Internet]. 2014 [consultado 20 julio 2023];14(3):142-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27355092>
- Uscategui T, Dorée C, Chamberlain IJ, Burton MJ. Antiviral therapy for ramsay hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy) in adults. Cochrane Database Syst Rev [Internet]. 2008 [consultado 18 febrero 2023];2008(4):CD006851. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18843734>
- Kinishi M, Amatsu M, Mohri M, Saito M, Hasegawa T, Hasegawa S. Acyclovir improves recovery rate of facial nerve palsy in ramsay hunt syndrome. Auris Nasus Larynx [Internet]. 2001 [consultado 20 julio 2023];28(3):223-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11489365>
- Kuhweide R, Van de Steene V, Vlamincx S, Casselman JW. Ramsay hunt syndrome: pathophysiology of cochleovestibular symptoms. J Laryngol Otol [Internet]. 2002 [consultado 20 julio 2023];116(10):844-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12437843>
- Gaudêncio M, Bertão MI, Carvalho A, Pena G, Bessa I, Gonçalves A. Ramsay hunt syndrome in a patient with ulcerative colitis treated with infliximab. Eur J Case Rep Intern Med [Internet]. 2021 [consultado 7 abril 2023];8(12):003032. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35059337>
- Malhotra R, Muddey A, Agrawal I. Clinical features and prognosis of facial palsy and hearing loss in patients with ramsay hunt syndrome. Cureus [Internet]. 2022 [consultado 12 abril 2023];14(10):e30897. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36465761>
- Jeon Y, Lee H. Ramsay hunt syndrome. J Dent Anesth Pain Med [Internet]. 2018 [consultado 26 marzo 2023];18(6):333-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30637343>
- Zainine R, Sellami M, Charfeddine A, Beltaief N, Sahtout S, Besbes G. Ramsay hunt syndrome. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2012;129(1):22-5. doi:10.1016/j.anorl.2011.08.003.
- Sandoval CC, Nunez FA, Lizama CM, Margarit SC, Abarca VK, Escobar HR. Ramsay Hunt syndrome in children: four cases and review. Rev Chilena Infectol [Internet]. 2008 [Consultado 10 abril 2023];25(6):458-64. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19194612>
- Lee J, Choi JW, Kim CH. Features of Audio-vestibular deficit and 3d-flair temporal bone mri in patients with herpes zoster oticus. Viruses [Internet]. 2022 [consultado 5 marzo 2023];14(11):2568. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36423176/>
- Kim D, Bhimani M. Ramsay hunt syndrome presenting as simple otitis externa. CJEM [Internet]. 2008 [Consultado 10 abril 2023];10(3):247-50. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19019276>

ABSTRACT. Introduction: Ramsay Hunt syndrome, also known as herpes zoster oticus, is a late complication of varicella zoster virus infection that results in inflammation of the geniculate ganglion of cranial nerve VII; the diagnosis is clinical and is described as a triad of ipsilateral facial palsy, ear pain, and vesicles near the ear and auditory canal. Treatment is aimed at decreasing the duration of the disease, as well as providing analgesia and preventing complications. **Case description:** Female, 11 years old, with a recent history of infection by Varicella and COVID-19, presenting pain in the face and right ear, on physical examination the presence of herpetic vesicular lesions on the pinna and concha of the right ear and decreased facial mimicry due to Grade IV peripheral facial paralysis; Management was with antiviral therapy, steroids, and anti-inflammatories, as well as prevention of corneal damage and rehabilitation therapy. She was discharged without complications. **Conclusion:** Ramsay Hunt Syndrome, rare in pediatrics, is a consequence of the reactivation of the infection by the Varicella Zoster virus, the prognosis depends on the diagnosis and timely management, it should be suspected in pediatric patients who present with facial paralysis and/or ear pain. **Keywords:** Herpes zoster oticus, Geniculate neuralgia, Pediatrics, Ramsay Hunt Syndrome.