

SÍNDROME DE RAMSAY HUNT: UMA FORMA INFREQUENTE DE UMA DOENÇA COMUM

RAMSAY HUNT SYNDROME: AN UNCOMMON FORM OF A COMMON DISEASE

Autores:

Daniela Moreira Ferreira¹

RESUMO

Introdução: A síndrome de Ramsay Hunt ocorre devido à reativação do vírus varicela-zoster no gânglio geniculado. A apresentação clínica desta forma rara de herpes zoster inclui erupção vesicular da zona auricular ou na mucosa oral ou orofaringe, acompanhado por paralisia facial periférica ou outros distúrbios neurológicos.

Descrição do caso: Neste artigo é apresentado o caso de um homem de 68 anos, com lesões cutâneas típicas e atingimento do VII e VIII nervos cranianos. Após o tratamento com antivirico e corticoide, o doente apresentou resolução completa dos sintomas.

Comentário: A síndrome de Ramsay Hunt pode gerar sequelas neurológicas graves. O seu diagnóstico deve ser suspeitado na presença de lesões vesiculares em localização típica e/ou na presença de paresia facial periférica. O tratamento precoce é fundamental para o prognóstico, com melhores resultados nos doentes que iniciam o tratamento até ao terceiro dia após o início dos sintomas.

Palavras-chave: vírus varicela-zoster; síndrome de Ramsay Hunt; paresia facial

ABSTRACT

Introduction: Ramsay Hunt syndrome occurs due to reactivation of the varicella-zoster virus at the geniculate ganglion. The clinical presentation of this rare form of acute herpes zoster includes vesicular rash on the auricular area or in oral mucosa or oropharynx accompanied by acute peripheral facial palsy or other neurological disturbances of the cranial nerves.

Case description: In this article it is presented the case of a 68-years-old male, with typical skin lesions and impairment of the VII and VIII cranial nerves. After the treatment with antiviral drug and corticosteroids, the patient achieved complete resolution of the symptoms.

Comment: Ramsay Hunt syndrome can cause severe neurological sequelae. This diagnosis should be suspected in the presence of vesicular lesions in the typical location and/or in the presence of peripheral facial palsy. Early treatment is essential for prognosis, with better results in patients who start treatment until the third day after the onset of symptoms.

Keywords: varicella-zoster virus; Ramsay Hunt syndrome; facial palsy

INTRODUÇÃO

Após a exposição primária, o vírus varicela-zoster fica latente nos gânglios sensitivos dos nervos cranianos e espinhais, podendo ocorrer reativações, com afecção do dermatomo correspondente.¹

A síndrome de Ramsay Hunt, descrita pela primeira vez por James Ramsay Hunt em 1907, é uma forma rara de herpes zoster, que ocorre por reativação do vírus no gânglio geniculado, com incidência de cinco casos por cada 100.000 pessoas.² A apresentação clínica compreende erupção vesicular da região auricular ou na mucosa oral e/ou orofaringe, por vezes acompanhada por vários distúrbios dos nervos cranianos.³ As lesões na zona auricular

podem ser únicas ou múltiplas e afetar o tímpano, canal auditivo externo, concha, anti-hélice, incisura intertrágica e lóbulo.¹ Devido à sua proximidade, o nervo facial é o mais frequentemente atingido, resultando em paresia facial periférica aguda.⁴ Pode ocorrer atingimento do nervo vestibulococlear com consequente hipoacusia, zumbido, nistagmo, vertigem, náuseas ou vômitos. Raramente, outros nervos cranianos podem ser envolvidos como V, IX, X, XI e XII.⁵

A síndrome de Ramsay Hunt é uma causa relativamente frequente de paresia facial traumática. É mais frequente nas terceira e quarta décadas de vida, sem predominância de género. Um diagnóstico precoce é um fator crucial para melhorar o prognóstico, devendo ser o tratamento iniciado o mais precocemente possível, visando a recuperação dos sintomas neurológicos.⁵

1. Médica Interna de Formação Específica em Medicina Geral e Familiar, USF Nascente, ACES Grande Porto II - Gondomar

DESCRIÇÃO DO CASO

Doente do sexo masculino, com 68 anos de idade, caucasiano, pertencente a uma família nuclear na fase VII do ciclo de *Duvall*. Relativamente aos antecedentes patológicos, destaca-se doença pulmonar obstrutiva crónica, sendo ex-fumador (60 UMA); síndrome depressiva *major*; hiperplasia benigna da próstata e história progressiva de úlcera duodenal aos 16 anos.

Recorreu a consulta médica por aparecimento de lesões vesiculares dolorosas na língua e no lábio inferior desde há três dias, com extensão para a pele circundante. Tinha sido aconselhado, através de consulta telefónica, a realizar tratamento com nistatina tópica, que havia iniciado há dois dias, sem melhoria do quadro clínico. Concomitantemente queixava-se de otalgia esquerda, noção de hipoacusia ipsilateral e diminuição do paladar. Desconhecia história progressiva de varicela ou herpes-zoster.

Ao exame objetivo apresentava lesões vesiculares e ulceradas nos bordos esquerdos da língua, palato e lábio inferior até ao mento, como é visível na figura 1. A otoscopia era dolorosa, sendo visível uma vesícula no canal auditivo externo esquerdo. No teste de *Weber* verificou-se lateralização para o ouvido direito e o teste de *Rinne* era positivo, sendo compatível com hipoacusia de origem neurosensorial à esquerda. No exame neurológico apresentava paresia facial grau II, segundo a escala de *House-Brackmann*, sem assimetrias visíveis em repouso e leve assimetria na abertura da boca, como se pode verificar na figura 1.



Figura 1. Lesões herpéticas no bordo esquerdo da língua e lábio inferior. Assimetria ligeira na abertura da boca (foi obtido o consentimento informado do doente).

Foi assumido o diagnóstico de síndrome de Ramsay Hunt, sendo medicado por via oral com valaciclovir (3 g por dia, durante sete dias), prednisolona (40 mg por dia, durante cinco dias) e pregabalina em esquema de titulação crescente (50 mg por dia durante sete dias, aumentando 50 mg por semana até à dose de 150 mg por dia). Após três semanas de tratamento, apresentava resolução completa do quadro clínico. O tratamento da dor neuropática foi prolongado por oito semanas.

COMENTÁRIO

O diagnóstico da síndrome de Ramsay Hunt é baseado na clínica, achados do exame físico e exame neurológico. Apesar de não se encontrar na faixa etária mais comumente afetada, este doente apresenta uma clínica característica. Neste caso observaram-se lesões típicas envolvendo a região auricular e mucosa oral em simultâneo, com afeção do nervo facial e do nervo vestibulo-coclear. A hipoageusia sentida pelo doente é justificada pelo facto do nervo facial ser responsável pela enervação gustativa dos dois terços anteriores da língua ipsilaterais, significando um envolvimento da corda do tímpano do nervo facial.⁶

O tratamento precoce é fundamental para o prognóstico, com melhores resultados nos doentes que iniciam o tratamento até ao terceiro dia após o início dos sintomas, tal como aconteceu neste caso. Sem tratamento adequado, apenas 20% dos doentes apresentam remissão da paresia facial.⁷ Em vários ensaios clínicos, o tratamento com antivíricos e corticoides demonstrou superioridade em relação à monoterapia com corticoides orais, com uma taxa de remissão dos sintomas de aproximadamente 70%. Os esquemas posológicos mais frequentemente utilizados são a prednisolona 40-80 mg (ou 1 mg/Kg/dia) por dia, durante 5-10 dias associada a antivírico – valaciclovir 3 g por dia ou aciclovir 4 g por dia, durante 5-12 dias.⁸ O tratamento precoce está relacionado, também, com maior recuperação da hipoacusia.⁹

Os doentes que apresentam lesões da mucosa oral referem frequentemente sensação de ardor ou dormência dessa região.⁶ A sensibilização nervosa e o bloqueio da via aferente são os principais fatores para o desenvolvimento de nevralgia pós-herpética. Os gabapentinóides podem melhorar a intensidade da dor a curto prazo, com resposta terapêutica máxima em seis a oito semanas. A pregabalina tem um reconhecido efeito no tratamento da dor neuropática, com resposta em 30-50% dos casos.¹⁰ Este doente realizou um total de oito semanas de

tratamento, tendo sido possível realizar a descontinuação, mantendo-se sem nevralgia pós-herpética.

A síndrome de Ramsay Hunt, apesar de rara, pode gerar sequelas neurológicas graves, se não diagnosticada e tratada atempadamente. O seu diagnóstico deve ser suspeitado na presença de lesões vesiculares em localização típica e/ou na presença de paresia facial periférica.



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1- Jeon Y, Lee H. Ramsay Hunt syndrome. *J Den Anesth Pain Med.* 2018;18(6):333-337.
- 2 Boemo RL, Navarrete ML, García-Arumí AM, Copa SL, Graterol D, Scherdel EP. Ramsay Hunt syndrome: our experience. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(6):418-421.
- 3 Hunt JR. On herpetic inflammations of the geniculate ganglion: a new syndrome and its complications. *J Nerv Ment Dis.* 1907;34:73-76.
- 4 Donati D, De Santi L, Ginanneschi F, Cerase A, Annunziata P. Successful response of non-recovering Ramsay Hunt syndrome to intravenous high dose methylprednisolone. *J Neurol Sci.* 2012;318(1-2):160-162.
- 5 Jeon YH. Herpes Zoster and Postherpetic Neuralgia: Practical Consideration for Prevention and Treatment. *Korean J Pain.* 2015;28:177-184.
- 6 Wagner G, Klinge H, Sachse MM. Ramsay Hunt syndrome. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2012;10:238-244.
- 7 De Ru JA, van Benthem PPG. Combination therapy is preferable for patients with Ramsay Hunt syndrome. *Otol Neurotol.* 2011;32(5):852-55.
- 8 Monsanto RD, Bittencourt AG, Bobato Neto NJ, Beilke SC, Lorenzetti FT, Salomone R. Treatment and Prognosis of Facial Palsy on Ramsay Hunt Syndrome: Results Based on a Review of the Literature. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2016 Oct;20(4):394-400.
- 9 Furuta Y, Ohtani F, Mesuda Y, Inuyama Y, Nagashima K. Early diagnosis of zoster sine herpete and antiviral therapy for the treatment of facial palsy. *Neurology.* 2000;55:708-10.
- 10 Wang SL, Wang H, Nie HY, Bu G, Shen XD, Wang H. The efficacy of pregabalin for acute pain control in herpetic neuralgia patients: a meta-analysis. *Medicine (Baltimore).* 2017;96(51):e9167.

CONFLITOS DE INTERESSE:

A autora declara não haver nenhum conflito de interesse.

CORRESPONDÊNCIA:

Daniela Catarina Moreira Ferreira
dancatmferreira@gmail.com

RECEBIDO: 13 de maio de 2021 | ACEITE: 17 de setembro de 2021