

# Síndrome de Ramsay Hunt: relato de caso e revisão de literatura

## Relato de Caso

Recebido em 27/11/2007

Aprovado em 06/02/2008

### *Ramsay Hunt Syndrome: case report and bibliography review*

Maria Carolina Braga Norte Esteves<sup>1</sup>, Lilian Anabel Freitas Brandão<sup>2</sup>, Kazue Kobari<sup>3</sup>, José Carlos Nardi<sup>4</sup>, Alfredo Rafael Dell'Aringa<sup>5</sup>

1) Graduação (Médica residente)

2) Residência médica em otorrinolaringologia (Ex residente da Famema)

3) Pós graduação (Professora assistente da disciplina de otorrinolaringologia da Famema)

4) Mestrado (Professor assistente da disciplina de otorrinolaringologia da Famema)

5) Doutorado (Chefe da disciplina de otorrinolaringologia da Famema)

Faculdade de Medicina de Marília (Famema) Disciplina de Otorrinolaringologia

Rua Hidekichi Nomura, 175 Bairro Fragata Marília SP CEP 17519-221 Fone/Fax (14) 3402-1704 email: carolnorte@yahoo.com

## RESUMO

Introdução e Revisão da literatura: A Síndrome de Ramsay Hunt caracteriza-se por paralisia facial periférica, otalgia e erupções vesiculosas na orelha externa, decorrentes da reação inflamatória aguda do nervo facial e vestibulo-coclear, causada pelo vírus varicela-zoster presente em estado latente no gânglio sensorial do nervo facial (1). Objetivo: O objetivo deste trabalho é descrever e analisar as manifestações clínicas da Síndrome de Ramsay Hunt, especialmente suas alterações otorrinolaringológicas e correlacioná-las à literatura médica corrente. Relato do caso: Paciente V.J.C.F., 41 anos de idade, sexo masculino com paralisia facial periférica à direita, edema e hiperemia intensa de pavilhão auricular direito. Levantada a hipótese de Síndrome de Ramsay Hunt e tratada como tal, com boa evolução. Comentários finais: A Síndrome de Ramsay Hunt pode ter apresentação clínica variável de acordo com o número e extensão de pares cranianos envolvidos. O acompanhamento desses pacientes até a regressão dos sinais e sintomas é fundamental, além de uma abordagem multiprofissional da paralisia facial periférica, com a participação do médico otorrinolaringologista, fisioterapeutas e fonoaudiólogos.

**Descritores:** Herpes zoster, paralisia facial, surdez

## SUMMARY

Introduction and Literature review: The Syndrome of Ramsay Hunt is characterized for facial peripheral paralysis, pain of ear and eruptions in the extern ear, resulting from the inflammatory sharp reaction of the facial nerve and vestibulocochlear nerve, caused by the virus chickenpox - zoster, present in latent state in the sensory ganglion of the facial nerve. Objective: The purpose of this paper is to describe and to analyze the clinical demonstrations of the Syndrome of Ramsay Hunt, specially his ENT alterations and to correlate them to the medical current literature. Case report: Patient V.J.C.F., 41 years of age, masculine sex with facial peripheral paralysis on the right wing, edema and intense hyperemia of auricular right tent. The hypothesis of Syndrome of Ramsay Hunt was lifted and treated like that, with good evolution. Final comments: The Syndrome of Ramsay Hunt can have clinical variable presentation in accordance with the number and extension of cranial wrapped couples. The attendance of these patients up to the regression of the signs and symptoms is basic, besides a multiprofessional approach of the facial peripheral paralysis, with the participation of the ENT doctor, physiotherapists and audiologists.

**Keywords:** Herpes zoster, facial paralysis, deafness

## INTRODUÇÃO E REVISÃO DA LITERATURA

A Síndrome de Ramsay Hunt caracteriza-se por paralisia facial periférica, otalgia e erupções vesiculosas na orelha externa, decorrentes da reação inflamatória aguda do nervo facial e vestibulo-coclear, causada pelo vírus varicela-zoster presente em estado latente no gânglio sensorial do nervo facial<sup>(1)</sup>. Este vírus apresenta tropismo por tecido ganglionar, causando, portanto, intensa reação inflamatória, principalmente em idosos, diabéticos e imunodeprimidos<sup>(6)</sup>. Grau variável de envolvimento do oitavo par craniano, manifestado por sintomas auditivos e vestibulares (perda auditiva e vertigem), ocorre em aproximadamente 20% dos pacientes<sup>(1)</sup>. Tinnitus, hipolacrimação, alteração do reflexo do estapédio e diminuição da sensibilidade gustativa na porção anterior da língua também podem estar presentes<sup>(3)</sup>.

Em 1906, J. Ramsay Hunt publicou a clássica descrição da síndrome que agora leva seu nome, mas sem saber sua etiologia.

É incomum na infância e apresenta sua incidência crescente conforme a faixa etária: 0,2 a 0,3% em jovens; 0,5% na sexta década e 1% acima da sétima década<sup>(3)</sup>. Representa 3 a 12% de todas as paralisias faciais<sup>(2)</sup>. Robillard e cols. (1986) fizeram um levantamento, constatando predominância da síndrome no sexo feminino, 2:1.

O diagnóstico é basicamente clínico com detalhado exame físico otorrinolaringológico. Deve-se também realizar a avaliação do lacrimação através do teste de Shirmer, a avaliação do reflexo estapediano pela imitanciometria e, finalmente, a gustometria da porção anterior da língua, para obtenção do topodiagnóstico da lesão do nervo facial<sup>(3)</sup>. A cultura viral é o padrão ouro para o diagnóstico. Uma alternativa seria a utilização do exame Elisa, reação de fixação do complemento e a detecção de ácido nucléico do vírus por PCR.

O tratamento do Herpes zoster teve um grande avanço com o aciclovir<sup>(4)</sup>. A dose no uso parenteral é de 15 mg/ Kg/ dia. Devido à absorção gastrointestinal ser de 15 a 25 % da dose ingerida, são propostas altas doses para a via oral<sup>(1)</sup>.

Dickens e col. relataram seis pacientes com paralisia facial completa e dois com paresia. Após sete dias de aciclovir 10 mg/Kg de 8 em 8 horas, quatro dos seis pacientes tiveram recuperação dos movimentos e um dos outros dois teve melhora da função facial.

Outros estudos recomendam aciclovir oral, na dose de 800 mg, cinco vezes ao dia, durante dez dias, combinado à prednisona em doses decrescentes por quatorze dias<sup>(5)</sup>.

O objetivo deste trabalho é descrever e analisar as manifestações clínicas da Síndrome de Ramsay Hunt, especialmente suas alterações otorrinolaringológicas. A literatura médica corrente foi revisada, além de relatar um caso de um paciente de 40 anos atendido no ambulatório de otorrinolaringologia de um hospital universitário, que foi orientado e esclarecido, assinando um termo de consentimento livre concordando com o mesmo.

## APRESENTAÇÃO DO CASO CLÍNICO

Paciente V.J.C.F., 41 anos de idade, sexo masculino, apresentou-se no pronto socorro com hemiparesia e parestesia facial à direita há um dia, acompanhado de diminuição da acuidade auditiva e tinnitus em orelha direita há cinco dias. Relatou conjuntivite viral, tratada com colírio, sete dias antes do início do quadro atual. Ao exame físico, apresentava hiperemia em meato acústico externo à direita, além de impossibilidade de fechar a pálpebra deste mesmo lado. Foi medicado com prednisona 20 mg (12/12 h) e encaminhado ao serviço de otorrinolaringologia, com hipótese diagnóstica de neurite facial idiopática.

De acordo com o exame clínico (paralisia facial periférica à direita, edema e hiperemia intensa de pavilhão auricular direito) foi levantada a hipótese diagnóstica de Síndrome de Ramsay Hunt. Iniciado aciclovir 800 mg cinco vezes ao dia por sete dias, associado à deflazacort em doses decrescentes por dez dias, além de aciclovir tópico. Foram solicitados exames, entre eles tomografia computadorizada de crânio e ouvidos, hemograma, coagulograma, eletrólitos, além de sorologias para HIV e hepatites B e C, sendo todos os resultados normais.

Realizou audiometria, com disacusia sensorineural moderada à severa em orelha direita (figura 1), além de reflexos estapedianos ausentes (figura 2) e curva tipo A à impedanciometria. A discriminação vocal foi de 100% com 25 dB na orelha esquerda e de 60% com 100 dB na orelha direita. O exame de potenciais evocados do tronco encefálico foi normal.

Após dez dias de tratamento, evoluiu com vertigens rotatórias. Iniciou ainda fonoterapia e fisioterapia facial, além de sintomático antivertiginoso.

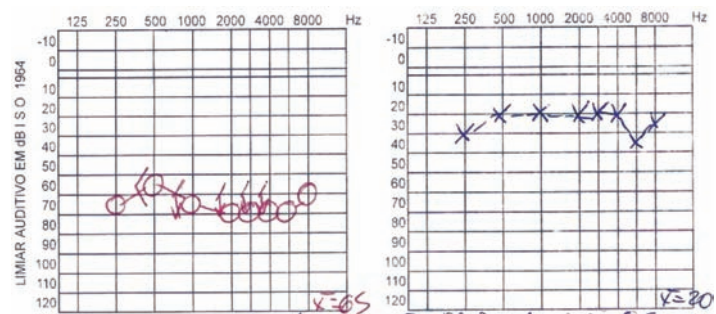


Figura 1 – Audiometria na entrada do paciente

FREQ. (Hz)	REFLEXO			REFLEXO		
	LIMIAR AUDITIVO	OUVIDO DIREITO		LIMIAR AUDITIVO	OUVIDO ESQUERDO	
		C.L. (S.E.)	DIF		IPSIL. (S.D.)	C.L. (S.D.)
500		↓		↓		—
1000		↓		↓		100
2000		↓		↓		↓
3000	—	—	—	—	—	—
4000		↓		↓		—

Figura 2 – Reflexos estapedianos no momento do diagnóstico

Após um mês do diagnóstico mantinha o mesmo quadro clínico. Realizou nova audiometria, mantendo a mesma discrasia, porém com reflexos estapedianos presentes (figura 3) e melhora da discriminação vocal do lado afetado, sendo de 100% com 75 dB.

FREQ. (Hz)	REFLEXO				REFLEXO			
	LIMIAR AUDI- TIVO	OUVIDO DIREITO			LIMIAR AUDI- TIVO	OUVIDO ESQUERDO		
		C.L. (S.E.)	DIF.	IPSIL. (S.D.)		C.L. (S.D.)	DIF.	IPSIL. (S.E.)
500	50	100	50	—	15	100	85	—
1000	60	95	35	100	20	100	80	100
2000	60	95	35	↓	15	105	90	↓
3000	—	—	—	—	—	—	—	—
4000	65	↓	—	—	15	↓	—	—

OBSERVAÇÕES:

1

**Figura 3** – Reflexos estapedianos após um mês de tratamento

Um mês depois, apresentava melhora parcial da paralisia facial periférica e manutenção da hipoacusia e tinnitus em orelha direita.

Continuou com fono e fisioterapia e quatro meses após o diagnóstico teve melhora total da paralisia facial e vertigem, permanecendo com hipoacusia e tinnitus, inclusive mantendo o mesmo padrão na audiometria. Foi então indicado aparelho de amplificação sonora individual unilateral, ao qual o paciente se adaptou muito bem.

## DISCUSSÃO

A apresentação de um quadro de paralisia facial periférica, hipolacrimejamento, alteração de reflexo estapediano, erupções vesiculosas no pavilhão auricular e conduto auditivo externo, perda auditiva sensorineural, zumbidos e vertigem é clássica de Síndrome de Ramsay Hunt, caracterizando o caso relatado. Esta sintomatologia decorre da reação inflamatória aguda do nervo facial e vestibulo coclear que o vírus Herpes zoster causa.

O prognóstico desses pacientes é menos favorável que os casos de paralisia facial idiopática e depende da idade, estado imunológico do paciente além de diagnóstico e início do tratamento precoces<sup>(3)</sup>. No caso do paciente relatado, o mesmo é jovem, imunocompetente e teve diagnóstico rápido e tratamento imediato, o que explica a recuperação total da função facial.

O tratamento clínico da Síndrome de Ramsay Hunt é controverso. Alguns autores usam apenas terapia sintomática (analgésicos, antivertiginosos e lubrificantes oculares). Outros sugerem corticoterapia para diminuir a dor pós herpética e o processo inflamatório<sup>(3)</sup>. Alguns estudos mostraram que o aciclovir (tópico e/ou sistêmico) demonstrou reduzir o tempo de doença, duração da dor e complicações oculares<sup>(1)</sup>. Nos casos de má evolução, sem melhora em nove semanas, confirmados por eletroneuromiografia ou ressonância nuclear magnética, pode-se optar pela descompressão cirúrgica do nervo facial, segundo Bento (1998)<sup>(3)</sup>. No caso estudado, seguimos o que é mais usado atualmente, combinando o aciclovir com corticoterapia breve e sintomáticos, e obtivemos boa resposta com recuperação total da função facial, além da melhora da vertigem. A hipoacusia e o tinnitus persistiram após quatro meses do diagnóstico; o mesmo ocorreu no estudo de Robillard e cols. (1986), que descreveu um grande número de perdas auditivas permanentes. Já Crabtree (1974), concluiu que as perdas auditivas e as vertigens são geralmente reversíveis, mas os tinnitus podem persistir<sup>(6)</sup>.

Diante disto, faz-se necessário frisar a importância do diagnóstico precoce, acompanhamento da evolução e início do tratamento imediato, mesmo que controverso, já que encontramos respaldo na literatura atual adotando essas medidas, com elevado número de pacientes que evoluem favoravelmente e se recuperam.

## COMENTÁRIOS FINAIS

A Síndrome de Ramsay Hunt pode ter apresentação clínica variável de acordo com o número e extensão de pares cranianos envolvidos.

A suspeita clínica e o tratamento precoce permitem uma evolução favorável do quadro, além de evitar seqüelas nervosas motoras mutiladoras.

O tratamento deve incluir a eliminação dos fatores desencadeantes, quando identificados, uso de medicamentos sintomáticos para vertigem e tinnitus, lubrificantes oculares, além de corticoterapia breve para diminuição do processo inflamatório, e aciclovir, que demonstrou involução mais rápida do quadro.

O acompanhamento desses pacientes até a regressão dos sinais e sintomas é fundamental, além de uma abordagem multiprofissional da paralisia facial periférica, com a participação do médico otorrinolaringologista, fisioterapeutas e fonoaudiólogos.

## REFERÊNCIAS

- ALCANTARA, L. J. L. et al. Síndrome de Ramsay-Hunt: descrição de caso. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia, Rio de Janeiro, v.66, n.2, p.536-538, set/out. 2000.
- CRABTREE, J. A. Herpes Zoster Oticus. Laryngoscope, 78: 1853-78, 1968.
- DAL SECCHI, M.M. et al. Síndrome de Ramsay Hunt: relato de caso. Acta Medica Misericordiae, Santos, v.3, n.2, 65-67, 2000. Disponível em: [om.br/acta/acta-3-2-00/materia5.htm](http://om.br/acta/acta-3-2-00/materia5.htm). Acesso em: 09 dez. 2005.
- DICKENS, J. R. E.; SMITH, J. I.; GRAHAM, S. S. Herpes Zoster Oticus - treatment with intravenous acyclovir. Laryngoscope, 98: 776-779, 1988.
- ROBILLARD, R. B.; HILSINGER, R. L. Jr.; ADOUR, K. K. Ramsay Hunt facial paralysis: clinical analysis of 185 patients. Otolaryngol. Head Neck Surg., 95: 292-7, 1986.
- TESTA, J. R. G. et al. Herpes zoster ótico e paralisia facial (Síndrome de Ramsay Hunt). Acta Awho, São Paulo, v.11, n.1, p.16-18, jan/abr. 1992.