

Síndrome de Ramsay Hunt

Ramsay Hunt syndrome

M. Campos Appel da Silva*, V. Ferrazza Zaltron*, L. Weis**, M. Rizzotto Guimarães

*Serviço de Clínica Médica do Complexo Hospitalar ULBRA. Canoas-Porto Alegre.

**Serviço de Dermatologia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA). Porto Alegre. Brazil.

Correspondência:

Marcelo Campos Appel da Silva
Rua Comendador Carminha, 250/902
90430-030 Porto Alegre, RS, Brazil
Telefone: +55-51-3395-1207
e-mail: marceloappel@yahoo.com.br

Resumo

Varicela é uma doença de alta prevalência na infância enquanto que na idade adulta é responsável por complicações decorrentes de sua reativação. Dentre as complicações mais comuns encontra-se a neuralgia pós-herpética, zoster oftálmico, encefalite herpética e lesão e/ou paralisia de nervos cranianos e periféricos. Apresentamos o caso de uma paciente que desenvolveu lesões vesiculares em hemiface esquerda, com comprometimento de conduto auditivo e cavidade oral e paralisia facial periférica, configurando a síndrome de Ramsay Hunt.

(M. Campos Appel da Silva, V. Ferrazza Zaltron, L. Weis, M. Rizzotto Guimarães. Síndrome de Ramsay Hunt. Med Cutan Iber Lat Am 2010;38(3):121-123)

Palavras chave: Herpes zoster, síndrome auricular de Ramsay Hunt, paralisia facial.

Summary

Varicella is a highly prevalent disease in childhood, while in adulthood it's responsible for complications due to its reactivation. Among the most common complications, post-herpetic neuralgia is seen more frequently, followed by ophthalmic zoster, herpetic encephalitis and palsy of cranial and peripheral nerves. We present a patient with hemifacial vesicular lesions, involving the left external auditory canal and oral structures, and peripheral facial paralysis, also known as Ramsay Hunt syndrome.

Key words: Herpes zoster, Ramsay Hunt syndrome, facial paralysis.

O herpes zoster (HZ) consiste da reativação do vírus varicela zoster (VZV), o qual permanece em latência na raiz posterior dos gânglios sensitivos após episódio de infecção primária (varicela), geralmente ocorrida na infância[1]. Doença de distribuição mundial, o HZ tem incidência de cerca de 3,5 casos por 1.000 habitantes/ano, conforme estudos realizados nos Estados Unidos e Reino Unido, com predominância de casos entre mulheres[1, 2]. São consideradas populações de risco à reativação do VZV as que apresentam doenças crônicas, condições de saúde com tendência à imunossupressão (uso de medicações anti-neoplásicas, imunossupressores, corticoterapia sistêmica, pacientes com infecção pelo HIV, neoplasias ativas, entre outras)[3, 4] e o envelhecimento, cuja estimativa de incidência é de mais de 10 casos por 1.000 habitantes/ano após os 75 anos de idade[4].

A reativação do VZV pode acarretar complicações, de modo que a mais comum é a neuralgia pós-herpética, seguida do zoster oftálmico, encefalite e lesão e/ou paralisia de nervos cranianos e periféricos[5, 6].

A síndrome de Ramsay Hunt é caracterizada pela distribuição do HZ no trajeto do VII e VIII nervos cranianos, associada a rash vesicular no ouvido e paralisia facial periférica[7].

Relato do caso

Paciente feminina, 74 anos, caucasiana, procura o serviço de pronto-atendimento do Hospital Universitário da ULBRA, em Canoas - RS, devido a queixa de cefaléia holocraniana. Referia início do quadro havia 7 dias quando percebeu lesão



Figura 1. Paralisia facial periférica e lesões vesico-hemorrágicas em hemiface esquerda.

cutânea em região temporal esquerda. Evoluiu com hipoacusia à esquerda, dor na face esquerda da língua, vertigem e sensação de zumbido. De acordo com a paciente, houve aumento do número e tamanho das lesões e, no dia da consulta, havia acordado com paralisia facial à esquerda. Na história médica pregressa apresentava diagnóstico de doença pulmonar obstrutiva crônica, sem uso de medicações rotineiras, e relato de varicela na infância.

No exame físico apresentava paralisia facial periférica à esquerda, demonstrada pelo desvio da comissura labial para a direita, dificuldade à oclusão completa do olho esquerdo, com giro do globo ocular para cima, e elevação assimétrica das sobrancelhas, de modo que não havia enrugamento da testa à esquerda, classificação de House-Brackmann grau VI[7] (Figura 1). Havia presença de lesões bolhosas e vesico-pustulosas em região temporal esquerda e pequenas crostas hemorrágicas em região mandibular e lábio esquerdos. À oroscopia, presença de lesões vesiculares em face lateral esquerda da língua e, à otoscopia, hipermia e crostas hemorrágicas em conduto auditivo esquerdo. Exame cardio-pulmonar marcado por pulso paradoxal e sibilância difusa à ausculta de campos pulmonares.

A paciente foi submetida a tomografia computadorizada de crânio, a qual mostrou alterações esperadas para a idade, sem coleções ou achados sugestivos acidente vascular encefálico. Exames laboratoriais mostravam leucocitose e linfopenia discretas.

A paciente foi internada com o diagnóstico de Síndrome de Ramsay Hunt. Foi realizado tratamento com aciclovir intravenoso na dose de 10 mg/kg a cada 8 horas; metilprednisolona intravenosa em dose escalonada com redução gradual, a fim de realizar controle e prevenção das crises de broncoespasmo, juntamente com oxigenioterapia e nebulizações periódicas, e cloridrato de meclizina 25mg, via oral, de 8/8 horas para controle da vertigem. Além disso, foi solicitado acompanhamento fisioterápico, com exercícios para função respiratória e motora, sendo esta última realizada com ênfase em reabilitação da musculatura facial. A paciente foi avaliada por oftalmologista, de modo que não foi constatada presença de lesões oculares pelo HZV.

Durante a internação a paciente apresentou boa resposta à terapêutica, vindo a apresentar adequada cicatrização das lesões cutâneas, recuperação do déficit auditivo e da vertigem e alívio importante do broncoespasmo. Recebeu alta hospitalar com normalização do leucograma, em boas condições clínicas, embora persistisse com a paralisia facial periférica, e com agendamento de consulta no ambulatório de otorrinolaringologia para revisões periódicas.

Comentário

A varicela é uma doença benigna, altamente contagiosa, de grande prevalência na infância, principalmente em menores de 15 anos[8]. Na idade adulta, principalmente em idosos, ocorre maior risco de complicações graves decorrentes da sua reativação, com significativa morbidade associada[6].

A síndrome de Ramsay Hunt é caracterizada pela associação de paralisia facial periferia com erupção vesicular no trajeto do VII e/ou VIII nervos cranianos, podendo ocorrer juntamente com outros sinais e sintomas característicos (zumbido, vertigem, hipoacusia, náuseas, vômitos e nistagmo)[7]. Embora o diagnóstico da síndrome seja feito com base nos achados clínicos, sem necessidade de investigação complementar, alguns trabalhos ressaltam a importância de testes virológicos e/ou sorológicos para identificação do VZV em casos atípicos, severos ou suspeitos[3].

Diante de um paciente com paralisia facial periférica aguda e não-traumática, faz-se necessário o diagnóstico diferencial com algumas patologias. Principal causa da lesão, a paralisia de Bell é responsável por cerca de 75% dos casos de paralisia facial periférica, com maior incidência entre os 15 e 45 anos de idade[9] e, diferentemente da sín-

drome de Ramsay Hunt, tem etiologia desconhecida, com suspeita de associação com herpes simples, doenças auto-imunes ou isquemia vascular[10]. Além disso, o curso da doença tende a ser mais brando, de modo que 70-80% dos pacientes evoluem com recuperação espontânea, sendo que o tratamento com medicações antivirais e corticosteróides no início do quadro clínico aumenta a chance de recuperação completa[11]. A doença de Lyme, decorrente de infecção pela espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, é a principal causa infecciosa de paralisia facial bilateral (36% dos casos), comum na população pediátrica, sendo o diagnóstico feito através da pesquisa de imunoglobulinas específicas[12].

Embora diversos estudos abordando o assunto tenham sido realizados, o manejo do herpes zoster ainda é controverso. Parece haver consenso, porém, quanto aos benefícios da introdução de tratamento antiviral nas primeiras 72 horas do início das lesões e da paralisia facial periférica, com menor tempo de dor associada ao HZ, menor replicação

viral e melhor prognóstico quanto à recuperação da motricidade facial[13, 14]. A administração combinada de agentes antivirais (aciclovir, valaciclovir ou fanciclovir) e corticosteróides (prednisona) é questionada, porém amplamente utilizada na expectativa de tratar a inflamação neural, proporcionando, assim, redução do tempo de recuperação e evitando o desenvolvimento de neuralgia pós-herpética[14]. Em pacientes imunocomprometidos, o tratamento antiviral deve ser feito com medicações intravenosas, sendo o aciclovir a droga de escolha, na dose de 10mg/Kg, três vezes ao dia, por 7-10 dias[14].

A implementação de medidas de prevenção primária contra a varicela parece ser a medida de saúde pública de maior importância no cenário atual. No Brasil, embora seja recomendado pela Sociedade Brasileira de Imunizações[14], a vacina contra varicela não faz parte do calendário básico de vacinação das crianças, adolescentes, adultos e idosos, estando disponível apenas para casos especiais, ou na rede de saúde privada[15].

Referências bibliográficas

1. Insinga RP, Itzler RF, Pellissier JM, Sadier P, Nikas AA. The Incidence of Herpes Zoster in a United States Administrative Database. *J Gen Intern Med* 2005; 20: 748-53.
2. Yawn BP, Saddier P, Wollan PC, Sauver JL, Kurland MJ. A Population-Based Study of the Incidence and Complication Rates of Herpes Zoster Before Herpes Zoster Vaccine Introduction. *Mayo Clin Proc* 2007; 82: 1341-9.
3. Gnann JW, Whitley RJ. Herpes Zoster. *N Engl J Med* 2002; 347: 340-6, 2002.
4. Arvin AM. Varicella-Zoster Virus. *Clin Microbiol Rev* 1996; 9: 361-81.
5. Vázquez M, Shapiro ED. Varicella Vaccine and Infection with Varicella-Zoster Virus. *N Engl J Med* 2005; 352: 439-40.
6. Volpi A. Severe Complications of Herpes Zoster. *Herpes* 2007; 14: 35-9.
7. Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt Syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 149-54.
8. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Guia de Vigilância Epidemiológica / Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde. – 6. ed. – Brasília. 816 p. (Série A. Normas e Manuais Técnicos), 2005.
9. Holland NJ, Weiner GM. Recent Developments in Bell's Palsy. *BMJ* 2004; 329: 553-7.
10. Piercy J. Bell's Palsy. *BMJ* 2005; 330: 1374.
11. Tiemstra JD, Khatkhate N. Bell's Palsy: Diagnosis and Management. *Am Fam Physician* 2007; 76: 997-1002.
12. Jain V, Deshmukh A, Gollomp S. Bilateral Facial Paralysis: Case Presentation and Discussion of Differential Diagnosis. *J Gen Intern Med* 2006; 21: C7-10.
13. Pavan-Langston D. Herpes Zoster Antivirals and Pain Management. *Ophthalmology* 2008; 115: S13-20.
14. Rajan P, Rivers JK. Varicella Zoster Virus – Recent Advances in Management. *Can Fam Physician* 2001; 47: 2299-304.
15. Sociedade Brasileira de Imunizações. Informe Varicela 2006. http://www.sbm.org.br/documentos/SBIM_INFO_VARICELA.pdf; 2008.