

## SECCION DE OBSERVACIONES CLINICAS

### SINDROME DE RAMSAY HUNT. PRESENTACION DE DOS CASOS

\* Dr. José de Jesús Jiménez Olavarrieta  
 \*\* Dr. Carlos Jorge Pepín  
 \*\* Dra. Mayra Mir  
 \*\* Dra. Delcia Jiménez

El Herpes Zoster es una infección aguda del hombre, causada por un virus filtrable, muy relacionado con el de la varicela, que inflamando el ganglio raquídeo o el craneal y la raíz sensitiva correspondiente, evoluciona con una erupción vesiculosa herpética y dolores neurálgicos a nivel de la zona cutánea eruptiva correspondiente a la metámera gangliorradicular inflamada.

#### HISTORIA

Los griegos le llamaron "zona" por su distribución en forma de banda alrededor del tórax o abdomen. En 1953 Weller cultivó el virus y demostró la identidad de éste con el de la varicela.

Se advierte en clínica que hay un zona como enfermedad autónoma, y otro vinculado a una serie de enfermedades como leucemia, linfogranulomas, mal de Pott, etc., de las que sería una manifestación secundaria. Sin embargo, las observaciones han indicado que se trata de un mismo virus.

En cuanto a edad y sexo: puede aparecer en cualquier edad y es algo más frecuente en hombres.

#### AGENTE PATOGENO

Un pequeño virus filtrable de un tamaño que oscila entre 140 y 200 micras. Se encuentra en las vesículas unas 24 horas después de aparecer éstas.

Jamás ha sido hallado en el líquido cefalorraquídeo ni en el tejido nervioso, aunque la presencia de cuerpos de inclusión sugiere la existencia de lesiones víricas en el sistema nervioso.

No se sabe con seguridad cuál es la vía por la que el virus asciende a los ganglios raquídeos. Desde el ganglio afectado, el proceso no pocas veces se extiende a las meninges adyacentes, determinando meningismos a veces.

#### ANATOMIA PATOLOGICA

La lesión nerviosa fundamental es inflamatoria y asienta en el ganglio raquídeo posterior o en los equivalentes intracraneales, y en la raíz correspondiente sensitiva. Microscópicamente se advierten en el interior de los ganglios infiltración celular, pequeñas zonas hemorrágicas con escasa cromatólisis.

En cuanto a las lesiones cutáneas: son pequeñas vesículas que se limitan a la epidermis mientras que el corium es infiltrado por células inflamatorias. En algunos días las células inflamatorias invaden las vesículas y un proceso de cicatrización progresa desde los estratos inferiores, dejando finalmente muy poca cicatrización. Estas vesículas son tabicadas y muy parecidas a las de la varicela.

#### CUADRO CLINICO

El período de incubación varía de 7 a 21 días. Aparecen pródromos, consistentes en cefalalgias, cansancio, anorexia, etc.

Los síntomas capitales son: el dolor, que habitualmente precede a la aparición de las vesículas y sigue el curso del nervio afecto. Usualmente precede en unos cinco o diez días a las lesiones cutáneas. Es usualmente lancinante, muy vivo.

El segundo síntoma en aparecer es la erupción, que igual que el dolor, es generalmente unilateral. Aparecen vesículas a lo largo de una franja cutánea de topografía gangliorradicular. Estas vesículas, al principio claras, se tornan turbias en dos o tres días; luego se maceran y posteriormente se tornan secas en cinco o diez días. En muchos casos la

(\*) Jefe del Departamento de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario José María Cabral y Báez (JMC), Santiago, R.D.

(\*\*) Residentes de Medicina Interna del JMC.



vesiculación deja manchas cutáneas pardas o vitiligoides que persisten durante mucho tiempo.

El tercer síntoma es la fiebre, que usualmente es de mediana intensidad y dura solamente uno o dos días.

## SECUELAS

Es frecuente la persistencia de neuralgias después de la fase aguda, que muchas veces persiste por semanas o meses.

## FORMAS CLINICAS

El herpes zoster más común es el intercostal: dolor más vesículas que, naciendo desde casi la línea media en la región posterior, se disponen en cinturón hacia el plano anterior. Otros tipos de zona son el braquial, lumbar y cervical.

Los estudios de Ramsay Hunt han completado los conocimientos acerca de las diversas modalidades del zona de los pares craneales. Todo nervio craneal que presente un ganglio sensitivo anexo, puede hacer un zona. Y vamos a mencionarlos rápidamente: el trigémino tiene el ganglio de Gasser, el facial: ganglio geniculado; el VIII: los ganglios de Corti y Scarpa; el IX los ganglios de Andersch y Ehrenritter y finalmente el X: los ganglios yugular y plexiforme.

El caso que nos atañe es el herpes zoster del ganglio geniculado, también llamado síndrome de Ramsay Hunt. Es oportuno señalar que James Ramsay Hunt fue un distinguido neurólogo norteamericano, nacido en 1874 y quien finalmente falleció en 1937 a la edad de 63 años.

Se debe a la inflamación vírica del ganglio geniculado, situado en la rodilla intrapetrosa del facial. Como es sabido, el facial es un nervio mixto cuyas fibras sensitivas discurren por el intermediario de Wrisberg y sus correspondientes neuronas asientan en dicho ganglio. La afección de este ganglio por el virus se traduce por erupción en todo el conducto auditivo externo, concha del pabellón y membrana del tímpano, es decir, todo el territorio inervado por el nervio intermediario de Wrisberg.

Baker, en su "Clinical Neurology in Three Volumes" (acápite 2 de la bibliografía, volumen III, página 1651) lo cita como "una entidad rara" y señala que "las investigaciones de Hunt sobre las lesiones inflamatorias herpéticas del ganglio geniculado son sin dudas la contribución clásica al esclarecimiento del trayecto sensorial del facial".

Vamos a señalar lo que cita Houston Merritt en su Textbook of Neurology, tercera edición, Lea y Febiber, Philadelphia 1963, página 82: "En el síndrome de Ramsay Hunt encontramos parálisis facial periférica más un rash vesiculoso en el conducto auditivo externo. La recuperación parcial o completa es la regla. Si se afecta el ganglio de Corti (ganglio anexo al nervio coclear) podría haber disminución de la audición. Asimismo, si se afecta el ganglio de Scarpa (ganglio anexo al nervio vestibular) puede aparecer

vértigo". Esto es lógico, añadimos nosotros.

Pedro Pons, en su volumen "Enfermedades del Sistema Nervioso", Salvat Editores, 1974, página 791, señala: "En el síndrome de Ramsay Hunt, las vesículas no solamente se limitan al conducto auditivo externo, sino que a veces se observan las mismas con ramilletes en los dos tercios anteriores de la mitad correspondiente de la lengua". Hay que recordar, añadimos nosotros, que las fibras gustativas de los dos tercios anteriores de la lengua proceden de la cuerda del tímpano, dependencia del facial. Hay que señalar que algunos autores mencionan que la afectación del ganglio geniculado no siempre es la regla.

## DATOS DE LABORATORIO

Usualmente el líquido procedente de las vesículas intactas es estéril bacteriológicamente. El líquido cefalorraquídeo es anormal en un 40% de los casos, con aumento de la presión y pleocitosis de unas 300 mononucleares por campo.

Debemos señalar, en otro orden de ideas, que no mencionaremos los zosteres que afectan los otros ganglios sensitivos anexos a nervios craneales.

## TRATAMIENTO

Controlar el dolor con aspirinas o codeína, utilización de anestésicos locales o antibióticos locales si hay infección sobreañadida; administrar medicamentos antivíricos (de resultados dudosos); los corticoides son efectivos como anti-inflamatorios. Muchas veces Complejo B, I.M. puede ayudar, así como tranquilizantes.

## PRESENTACION DE CASOS

### Caso No. 1.

María Celeste Fernández, residente en Rincón Largo, Santiago. 43 años. Se presentó a la consulta privada del Dr. Jiménez Olavarrieta el día 20 de marzo con la siguiente historia: una semana antes, es decir, para marzo 13 (de 1986) la paciente comenzó a presentar mareos, tonteras, náuseas. Luego de cuatro días en ese estado comenzó a quejarse de dolor en todo el conducto auditivo derecho y pabellón, que era prácticamente insoportable. A la semana de todo esto apareció una parálisis facial total tipo periférico que la obligó a asistir al médico.

No hay ningún otro tipo de patología en el resto del examen físico, fuera de la parálisis facial derecha total y vesículas en conducto auditivo externo derecho. Asimismo la paciente relató trastorno en el gusto (que ella no sabía explicar bien) en los dos tercios anteriores de la hemilengua derecha. Asimismo relata fiebre de mediana intensidad que inició cuando el dolor se hizo manifiesto en el conduc-





FIG. No. 1. MCF, paciente que muestra parálisis facial derecha total (periférica)



FIG. No. 2. MCF, mostrando vesículas visibles a la entrada del canal auditivo externo.

to auditivo externo derecho. No hay ningún dato de interés en la historia pasada de la paciente.

En este caso, la fotografía de la paciente mostrando los hallazgos citados es elocuente de que estamos en presencia de un herpes zoster ótico o síndrome de Ramsay Hunt. Hay que señalar que la paciente ha evolucionado muy bien, tratada con corticoides, vitamina B1, B6 y B12 intramuscular. Los mareos y el dolor, que era lo que más le molestaba, han prácticamente desaparecido.

#### Caso No. 2.

María Altagracia Ulloa, de 46 años, soltera, de raza blanca, residente en Ranchete Mamey, Los Hidalgos, La Isabela.



FIG. No. 3. MAU, paciente que muestra parálisis facial izquierda total (periférica).



FIG. No. 4. MAU, mostrando edema del pabellón auricular, así como vesículas en ese sitio.



Esta paciente se presentó a la Emergencia del Hospital José María Cabral el 24 de marzo de 1986. La historia fue la siguiente: 10 días antes, la paciente comenzó a sentir cefalea generalizada que luego se localizó en el hemicráneo izquierdo y cuatro días más tarde hizo edema del conducto auditivo externo izquierdo acompañado de parálisis facial izquierda total, es decir, tipo periférico, por lo que fue hospitalizada en un centro privado de Mao durante tres días, y al no observar mejoría, decidió visitar el Hospital José María Cabral.

En cuanto a sus antecedentes, niega enfermedad importante durante su niñez. Fue operada por aparente apendicitis en su juventud. Nunca ha sido transfundida. Menarquia a los 12 años. No hay datos de interés en sus antecedentes familiares. Sí refiere la paciente que, de tiempo en tiempo, ha padecido de cefaleas y mareos. Nada hay tampoco que mencionar en la revisión de sistemas.

En cuanto al examen físico, los datos positivos son: parálisis facial periférica total en el lado izquierdo. Imposibilidad de cerrar el ojo izquierdo, mostrándose la esclerótica al hacer este intento (signo de Bell). El conducto auditivo externo izquierdo se presenta edematizado, con presencia de vesículas.

Los sistemas cardiovascular, respiratorio, gastrointestinal, etc., están normales. Hay que señalar que la paciente manifiesta que hizo fiebre de mediana intensidad cuando el dolor se hizo manifiesto en el conducto auditivo externo izquierdo.

En el curso de una semana de tratamiento como paciente externa del Hospital José María Cabral, ha presentado mejoría. Ha sido tratada con corticoides (Celestone Chronodose 1 amp. I.M. cada tres días por 4 dosis hasta ahora; Complejo B 2 CC I.M. diario por una semana.

Asimismo, se decidió cubrir la paciente con antibióticos (Tetraciclina) por unos 5 días para prevenir infección.

Al igual que el caso anterior, la fotografía de la paciente, mostrando los hallazgos descritos más arriba, es una prueba evidente de que estamos en presencia de un herpes zoster del ganglio geniculado. Hay que observar que estos dos casos de esta poco común afección se presentaron a miembros del departamento de Medicina Interna de nuestro hospital solamente con 4 días de diferencia. Ambos casos han evolucionado muy bien.

#### BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

- Harrison's Principles of Internal Medicine. 5ta. edición. 1966. McGraw-Hill Book Company. Pág. 1737.
- Clinical Neurology in Three volumes. A.B. Baker, M.D., editor. 1955. Medical Book Department of Harper & Brothers, New York. Volume 3, página 1651.
- Clinical Neurology edition 6. Bernard Alpers, M.D. F.A. Davis Company, Philadelphia 1971. Pág. 914.
- Sistema Nervioso. Rodolfo Dassen y Osvaldo Fustinioni. 5ta. edición. Librería El Ateneo, Florida 340, Buenos Aires. 1949. Biblioteca de Semiología. Pág. 100.
- Tratado de Enfermedades Nerviosas. Luis Barraquer Ferré. Salvat Editores, Barcelona-Buenos Aires 1936, Tomo I, Pág. 545.
- Semiología Médica y Técnica Exploratoria. Juan Suros. 6ta. edición. Salvat Editores. 1978. Mallorca 43, Barcelona, España. Pág. 804.
- Diseases of the Nervous System by Frank Ford. Charles Thomas, publisher. 1952. Third edition. Springfield, Illinois. Pág. 486.
- A Textbook of Neurology. By Houston Merritt, M.D. Third edition Lea and Febiger, Philadelphia 1963. Pág. 82.
- Enfermedades del Sistema Nervioso. Agustín Pedro Pons. Salvat Editores, Mallorca 43, Barcelona. 1974. Pág. 791.
- Diseases of the Nervous System. Fifth edition, by Frank Ford. Charles Thomas, publisher. Springfield, Illinois. 1966. Pág. 381.