

SÍNDROME DE RAMSEY HUNT EM ADOLESCENTE: RELATO DE CASO

Ramsey Hunt syndrome in teenager: case report

Elizabeth Larissa Sumiya Ikino*, Jeanna Lee de Oliveira Coutinho*
Amanda Miranda Kimura*, Ilçana Michelles Sampaio*, Edson Andrade Junior*
Alexandre Lopes Miralha**

*Médicos Residentes do Programa de Residência Médica em Pediatria da Fundação de Medicina Tropical Dr. Heitor Vieira Dourado (FMTAM-HVD)

**Pediatra e Neonatologista. Mestre Professor Assistente do Departamento de Saúde Materno Infantil e Coordenador do Curso de Medicina da Universidade Federal do Amazonas. Preceptor da Residência de Pediatria da Fundação de Medicina Tropical Dr. Heitor Vieira Dourado (FMTAM-HVD)

RESUMO

A varicela ou catapora (em crianças imunocompetentes), é uma doença de alta prevalência na infância, de curso geralmente benigno e com resolução sem complicações. A sua reativação pode causar complicações. A síndrome de Ramsey Hunt é uma doença caracterizada por erupções herpéticas no pavilhão auricular, paralisia facial e disfunção vestibulo-coclear, atribuída à reativação do vírus da varicela zoster no gânglio geniculado. É a segunda causa mais comum não-traumática de paralisia facial, ficando atrás da paralisia de Bell. O objetivo desse relato é enfatizar a importância do diagnóstico na faixa etária pediátrica para iniciar terapêutica adequada precocemente a fim de minimizar os danos e evitar sequelas.

Palavras-chaves: Ramsey Hunt; paralisia facial; varicela zoster.

ABSTRACT

Varicella or chickenpox (in immunocompetent children), is a disease of high prevalence during childhood, usually benign and with uncomplicated resolution. However, its reactivation could cause complications. Ramsay Hunt syndrome is a disorder characterized by herpetic eruptions in the auricular pavilion, facial paralysis and vestibulocochlear dysfunction, due to the reactivation of the varicella-zoster virus in the geniculate ganglion. It is the second most common cause of non-traumatic facial paralysis, after Bell's palsy. The goal of this report is to emphasize the importance of diagnosis in pediatric age brackets to prescribe the adequate treatment early in order to minimize damage and avoid sequelae.

Keywords: Ramsey Hunt; facial paralysis; varicella-zoster.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Ramsay Hunt (SRH), foi descrita pela primeira vez em 1907, é provocada pela reativação do vírus varicela zoster (VHZ) no gânglio geniculado do nervo facial, cursando com paralisia facial periférica, lesões herpéticas no pavilhão auricular, conduto auditivo externo e dor^{1,2}. A distribuição do VHZ no trajeto do VII e VIII nervos cranianos, associada a *rash* vesicular no ouvido e paralisia facial periférica³. Sua prevalência

é rara, entretanto, aumenta progressivamente com a idade e com a imunossupressão⁴. A incidência em criança é de 2.7: 100.000⁵. O diagnóstico é predominantemente clínico, porém exames complementares e sorológicos auxiliam na investigação da associação com outras doenças, em diagnósticos diferenciais ou quadro atípicos. Quando comparada a paralisia de Bell a SRH apresenta um quadro de paralisia mais grave e por muitas vezes sem recuperação total, deixando sequelas no paciente. O tratamento mais realizado é por meio de agentes antivirais, corticoides, analgesia e suporte adequado⁶. A medida de prevenção de maior impacto seria através da vacinação a partir de 1 ano, reduzindo a incidência da varicela⁷. Este relato objetiva a descrição de um caso de SRH em adolescente imunocompetente que evoluiu com hemiparalisia facial chamando atenção para o diagnóstico clínico precoce.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 15 anos, apresenta quadro clínico com cinco dias de evolução caracterizado por otalgia intensa à direita associado à febre, evoluindo dois dias depois com exantema vesicular eritematoso em pavilhão auricular e conduto auditivo externo (Figura 1), zumbido e paralisia facial à direita (Figuras 2 e 3). Refere na história patológica pregressa quadro de varicela aos 8 anos. Embasados na clínica do paciente, e cientes de que o diagnóstico é predominantemente clínico e com a exclusão de outras etiologias de paralisia facial periférica não-traumática, foi firmado o diagnóstico de SRH. **Exame físico:** Otoscopia à direita com lesões vesiculares herpetiformes em pavilhão auricular, membrana timpânica íntegra sem sinais de flogose. Laboratório: Hemograma: revelava linfocitose. Sorologia para HIV negativa. Tratamento foi realizado com Aciclovir/Uni Vir® (União Química), por via endovenosa, na dose de 10 mg/kg/dose, em intervalos de 8/8 horas e tratamento tópico por 7 dias com colírio lubrificante e analgesia. Após uma semana de tratamento, a paciente evoluiu com melhora clínica importante do quadro clínico, recebendo alta sem sequelas, para acompanhamento ambulatorial.



Figura 4: Comprometimento auricular/arquivo pessoal



Figura 5. Paralisia Facial/arquivo pessoal



Figura 6. Paralisia Facial/arquivo pessoal

DISCUSSÃO

Trata-se de um caso em paciente adolescente, imunocompetente, com história prévia de varicela aos 8 anos de idade, que apresentou quadro característico da SRH, complicada com paralisia facial (hemiparalisia facial à direita). Apesar de a varicela ser uma doença benigna e altamente contagiosa, é de grande prevalência na infância. A reativação do vírus, em adultos e em pacientes imunodeprimidos, aumenta o risco de complicações graves, o que não foi o caso em questão^{1,2}. A SRH não é contagiosa, e é a segunda causa mais comum de paralisia facial não traumática e muitas vezes subdiagnosticada^{2,3}. Descreve-se a reativação do VHZ como causa de paralisia facial periférica em 25-50% de todas as crianças com paralisia facial, entre 6 e 15 anos e de 9 a 10% dos abaixo de 6 anos⁴. A SRH tem como principais diagnósticos diferenciais a Paralisia de Bell, otite externa e nevralgia do trigêmeo⁴. O vírus da varicela zoster tem tropismo por tecido ganglionar gerando reação inflamatória intensa. Após a primo-infecção o vírus VHZ fica latente nos gânglios nervosos por um longo período, podendo reativar em situações de imunodepressão temporária ou não, produzindo uma erupção cutânea no dermatomo afetado, sendo as manifestações muito mais extensas e graves em pacientes imunocomprometidos, inclusive com queda do estado geral^{5,6}. Quando a reativação ocorre nos pares cranianos, mais especificamente no gânglio geniculado ocorre a síndrome de Ramsey Hunt⁷. Trata-se de uma paralisia facial que pode ser explicada pela ação inflamatória localizada no nervo facial ou por compressão pelo edema do gânglio geniculado, configurando a SRH, como foi constatado na história natural da doença da adolescente. O tratamento clínico foi realizado com o uso de antivirais, colírios lubrificantes, analgésicos e corticoterapia. A sequela mais comum é a paralisia facial, que nesse caso foi revertida parcialmente após o tratamento (depois de 4 dias de internação), provavelmente por ser a paciente imunocompetente. Pode alcançar sua máxima intensidade dentro da primeira semana de início da sintomatologia e apresenta como fatores de mau prognóstico a idade superior a 50 anos e paralisia completa⁸. Este dado pôde ser constatado na adolescente uma vez que a mesma chegou com 5 dias de evolução e apresentou melhora parcial da paralisia até o dia da alta.

É importante ressaltar a importância do diagnóstico precoce, bem como o acompanhamento de sua evolução, a fim de detectar possíveis complicações neurológicas, especialmente em pacientes idosos e imunocomprometidos, como dor pós herpética, sincinesias, oftalmopatias e outras menos frequentes como mielite segmentar e encefalite^{9,10}. A abordagem precoce proporciona diminuição das complicações severas e melhor prognóstico, mantendo assim a qualidade de vida dos pacientes^{11,12}.

REFERÊNCIAS

1. Silva MCA, Zaltron VF, Weis F, Guimarães MF. Síndrome de Ramsay Hunt. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2010; 38(3): 121-3.
2. Carriço C. Relato de um caso de Síndrome de Ramsay Hunt. *Revista Portuguesa de Clínica Geral*. 2011; 27(6): 554-6.
3. Portela AVT, Gomes JMA, Marques HG, Aguiar LR. Neuralgia pós-herpética em área anatômica pouco usual. *Rev Dor*. 2012; 13(2): 187-90.
4. Sandoval CC, Nuñez AF, Lizama MC, Margarit CS, Abarca KV, Escobar RH. Síndrome de Ramsay Hunt em Pediatria: reporte de cuatro casos y revisión de la literatura. *Ver Chil Infect*. 2008; 25 (6): 458-64.
5. Lima MAR, Negreiros Junior J. Ramsay Hunt syndrome following otoplasty. *Braz J Otorh*. 2011; 77(6): 808.
6. Behrman RE, Jenson HB, Kliegman R. *Nelson Tratado de Pediatria*. 19 ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2014. p. 487-8.
7. Beraldin BS, Rayes TR, Rayes A, Muller AF. Síndrome de Ramsey Hunt. *Arquivos Catarinenses de Medicina*. 2008; 37(3): 84-6.
8. Barrios-Herrera J, Gaviria-Orozco L, Montoya-Jaramillo M. Síndrome de Ramsay Hunt. *Revista de Ciências Biomédicas*. 2014; 5(1): 139-43.
9. Uri N, Greenberg E, Kitzes-Cohen R, Doweck I. Acyclovir in the treatment of Ramsay Hunt Syndrome. *Otolaryngol Head and Neck Surgery*. 2003; 129(4): 379-81.
10. Ogita S, Terada K, Niizuma T, Kosaka Y, Kataoka N. Characteristics of facial nerve palsy during childhood in Japan: Frequency of varicella-zoster virus association. *Pediatrics International*. 2006; 48(3): 245-9.
11. Barrow KO, Richards JS. Ramsay Hunt syndrome complicated by contralateral cerebral infarction. *The West Indian Medical Journal*. 1996; 45(4): 103-33.
12. Miyashiro M, Mori MT, Cruz OLM. Herpes zoster ótico: Apresentação de dois casos. *Folha Médica*. 1998; 96(3): 107-8.