



Síndrome Ramsay Hunt y meningoencefalitis por VVZ

Marta Rodríguez Villar, Sonia María Morón Losada, Ana Sanjurjo Rivo

H. Rivera Povisa

Varón de 63 años,



ANAMNESIS

Cuadro de varios días de evolución de dolor en oído derecho sin supuración irradiado hacia el tercio inferior de la cara y posteriormente, odinofagia intensa, sin fiebre ni sensación distérmica.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Exfumador, bebedor de alcohol ocasional.
- Infección por VIH diagnosticada hace un año en estadio SIDA
 - Nadir 50 CD4/mm³ con neumonía por *Pneumocystis jirovecii*.
 - Dos meses previos al ingreso presentaba una carga viral indetectable (<50 copias/ml) y 196 linfocitos T CD4/mm³.

TRATAMIENTO

Bictegravir/emtricitabina/tenofovir, Trimetoprim-sulfametoxazol 800/160 mg cada 48 h

EXPLORACIÓN FÍSICA

Hemodinámicamente estable con febrícula de 37.3°C

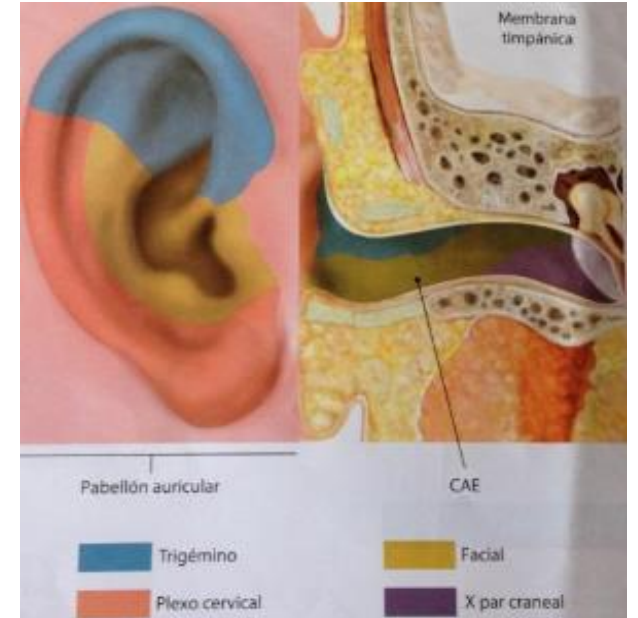
Cavidad oral: hiperemia con afectación del paladar blando derecho y amígdala derecha

Pabellón auricular derecho: lesiones maculopapulosas eritematosas (Figura 1)

Otoscopia: hiperemia de la membrana timpánica con vesículas.



(Figura 1)



Relaciones anatómicas de la innervación sensitiva del oído externo.

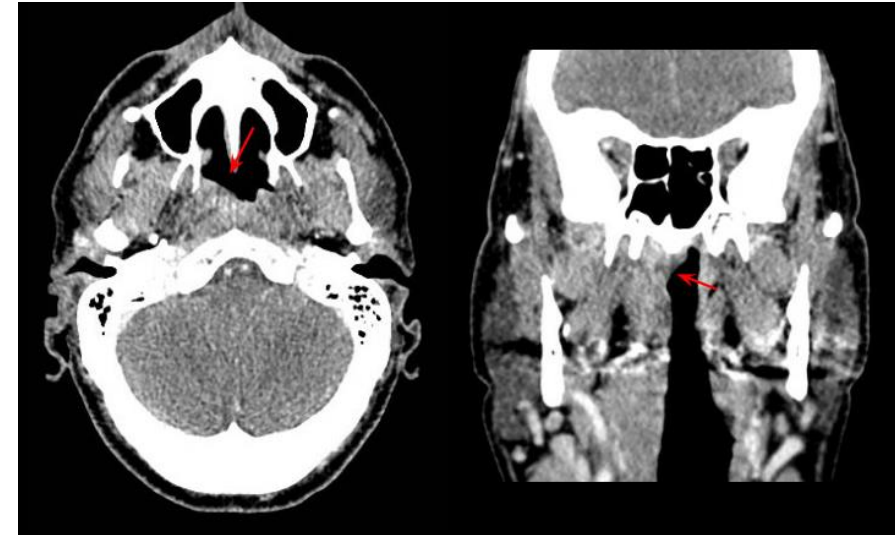
Valorado por el **servicio de Otorrinolaringología** que evidencia en la nasofibroscofia exudación del rodete tubárico derecho y lesiones aftosas en lengua, hemilaringe y aritenoides derechas.

HEMATIMETRÍA

- LEUCOCITOS: 7.76 x10⁹ / mm³
- ? Linfocitos: 10.4 %
- Monocitos: 5.2 %
- ⚠ Segmentados: 83.2 %
- Eosinófilos: 1.1 %
- Basófilos: 0.1 %
- ⚠ Linfocitos: 0.81 x10³ / mm
- Monocitos: 0.40 x10³ / mm
- Segmentados: 6.46 x10³ / mm
- Eosinófilos: 0.09 x10³ / mm
- Basófilos: 0.01 x10³ / mm
- HEMATIES: 4.94 x10⁶ / mm
- Hemoglobina: 16.0 g/dL
- Hematocrito: 46.3 %
- V.C.M: 93.8 fL
- C.M.H: 32.4 pg
- C.H.C.M: 34.5 g/dL
- R.D.W: 13.0 %
- PLAQUETAS: 213 x10⁹/mm³
- ⚠ V.P.M: 7.1 fL
- ? Plaquetocrito: 0.15 %

BIOQUÍMICA

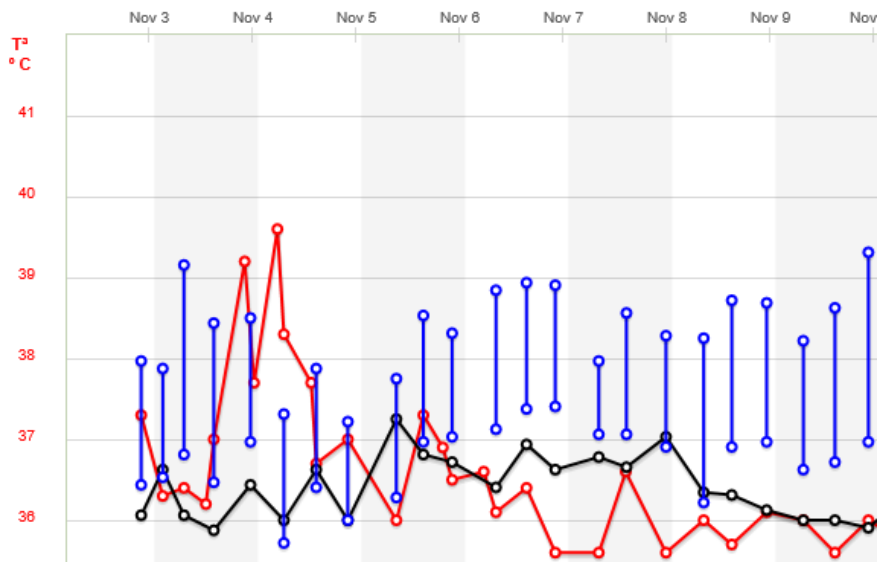
- ⚠ Glucosa: 134 mg/dL
- Urea: 35.0 mg/dL
- Nitrogeno Ureic: 16.4 mg/dL
- Creatinina: 1.00 mg/dL
- ? Filtrado Glomerular Estimado: 79.74 mL/min/1.7
- ⚠ F.G. Estimado (G2) Levemente Disminuído
- Na: 137.0 mmol/L
- K: 4.00 mmol/L
- INMUNOLOGÍA
- Proteína C Reac: <0.40 mg/dL



TC facial y cervical:

Hallazgos de asimetría en la parte más superior del espacio faringomucoso con mayor volumen en el lado derecho, sin evidenciar captaciones patológicas de contraste ni abscesos.

Ante la sospecha inicial de una infección por virus herpes se inicia tratamiento empírico con **valaciclovir 1g cada 8 horas**



Serologías VEB, CMV y VHS I y II: negativas o sugestivas de infección pasada.

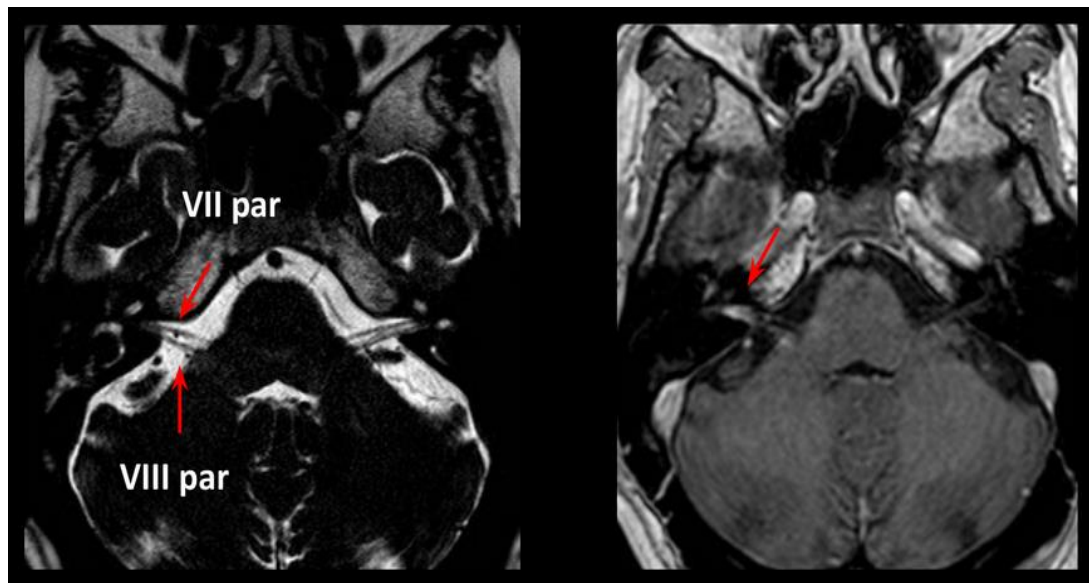
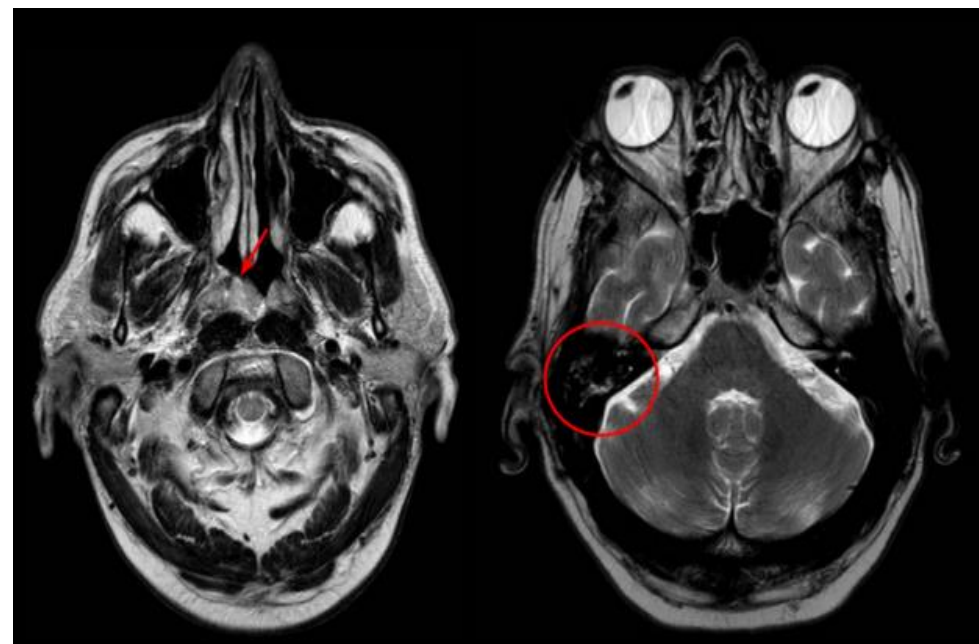
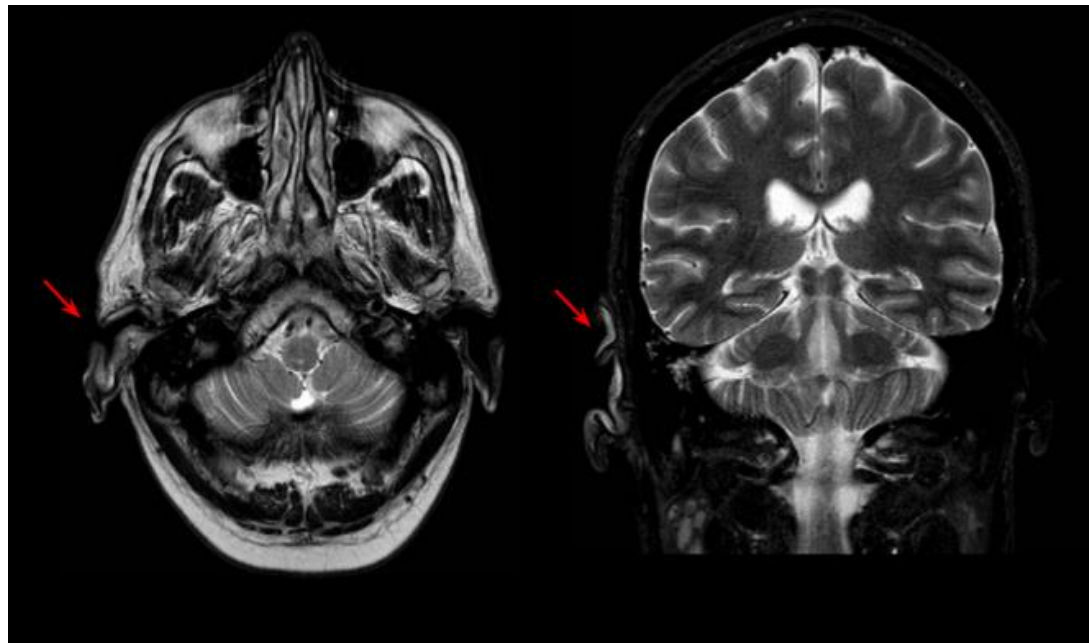
Niveles de linfocitos T CD4: 103 cel/mm³

Hemocultivos y cultivo del exudado faríngeo: negativos

A LAS 48 HORAS TRAS EL INGRESO

- Asimetría facial, dificultad para mantener el ojo cerrado
- Cefalea frontal
- Disfonía
- Alucinaciones visuales, pesadillas y sueños vívidos





TC + RM cerebral

Hallazgos compatibles con síndrome de Ramsay Hunt derecho con signos de neuritis del VII y VIII par craneales derechos y afectación pontina.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análisis del LCR mediante una punción lumbar: 320 células/mm³ con marcado predominio linfoide (>95%) y proteinorraquia (63.5 mg/dL) sin consumo de glucosa, ADA y lactato normales.

PCR multiplex: positivo para el virus varicela zóster

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Ramsay Hunt y meningoencefalitis por herpes zóster

TRATAMIENTO

Aciclovir IV 10 mg/Kg/8 horas (1^a sem) → 800 mg 5 veces/día VO (2 sem) + **Prednisona** 1 mg/kg/día 5 días

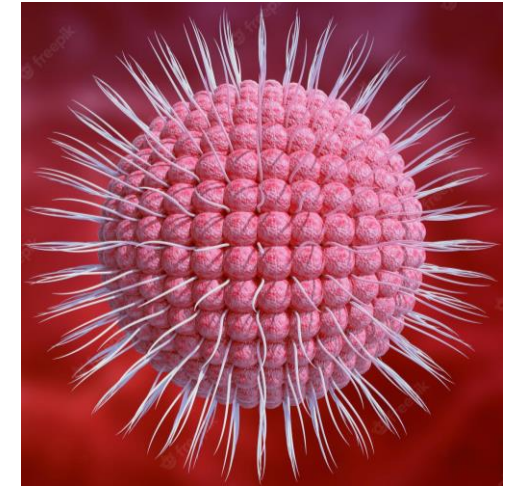
EVOLUCIÓN

En la revisión tras 4 meses del alta hospitalaria, el paciente presenta una resolución casi completa de la parálisis facial periférica y, como secuelas, disfonía, hipoacusia y dificultad leve para la deglución

VIRUS VARICELA ZÓSTER



- Es un virus **DNA bicatenario** que pertenece a la **familia *Herpesviridae* o *Herpesvirus***.
- La infección produce dos entidades clínicas: **varicela** y **herpes zóster**.
- El Herpes zóster aparece cuando se **reactiva el VVZ latente** en los ganglios de la raíz dorsal o de los nervios craneales y se presenta como un exantema vesiculoso circunscrito a un dermatoma muy doloroso.
- Los factores de riesgo para la reactivación son la inmunosenescencia relacionada con la **edad** y el **compromiso inmunológico**.
- La incidencia estimada del herpes zóster en pacientes infectados por VIH es de 29.4 casos frente a 3-5 casos por 1000 personas año en la población general.
- Los **dermatomas** que con mayor frecuencia son los **T3 a L3**. Si se afecta a la **rama oftálmica del trigémino** se produce el zóster oftálmico y cuando afecta a la **rama sensorial del nervio facial** se produce el zóster ótico o síndrome de Ramsay Hunt.



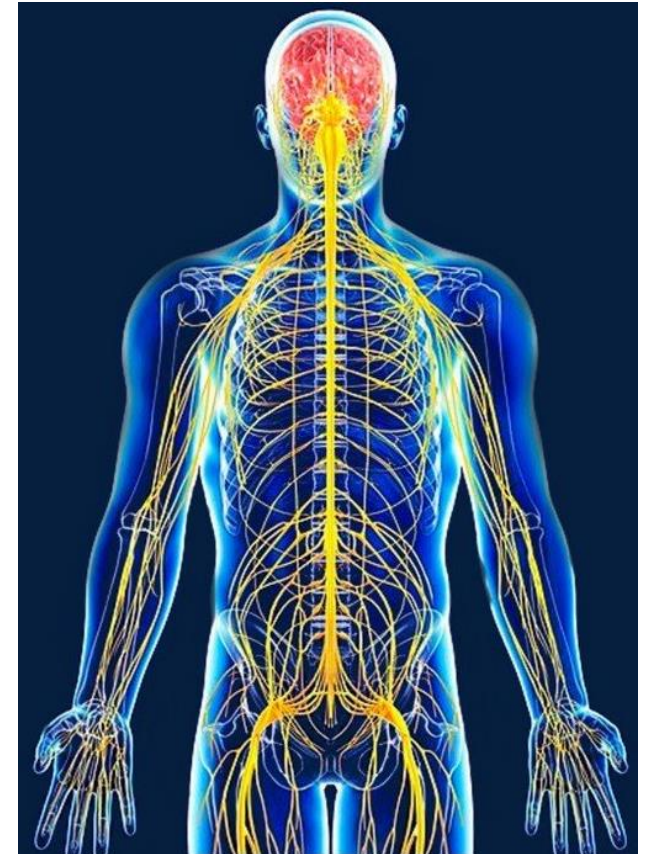
SÍNDROME DE RAMSAY HUNT

- Reactivación del VVZ en el **ganglio geniculado del Nervio Facial**.
- Triada clásica: **otalgia, lesiones vesiculosas herpéticas en el canal auditivo y pabellón auricular y parálisis facial periférica ipsilateral**.
- Los **nervios** vestibulococlear (**VIII**), glossofaríngeo (**IX**), trigémino (**V**), vago (**X**) y motor ocular externo (**VI**) pueden verse afectados.
- Diagnóstico definitivo se realiza mediante el **aislamiento del virus** en cultivos celulares, demostración de la seroconversión o por elevación de los títulos de anticuerpos, así como la detección de DNA del VVZ mediante PCR.
- Tratamiento se realiza con **aciclovir, famciclovir o valaciclovir ± prednisona 1mg/kg durante 5 días**.



AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO POR EL VVZ

- Después de un zóster circunscrito **puede aparecer afección del SN.**
- El **SNC** es la **localización extra cutánea más frecuente** y la forma más común de afectación neurológica es la encefalitis o meningoencefalitis.
- Otros tipos de afectación del SN son la neuropatía motora periférica, mielitis transversa, síndrome de Guillain Barré y vasculitis cerebral.
- La meningoencefalitis sintomática se caracteriza por cefalea, fiebre, fotofobia, meningitis y delirio.
 - Los factores de riesgo son la afectación dermatomal craneal o cervical, herpes zóster recurrente, herpes zóster diseminado y alteración de la inmunidad celular.
 - El análisis del LCR presenta **pleocitosis mononuclear e hiperproteinorraquia**.
 - La **detección del ADN VVZ** por PCR en LCR junto con la **RM cerebral** son las pruebas recomendadas para un diagnóstico definitivo.
 - El tratamiento debe realizarse con **aciclovir, famciclovir o valaciclovir** inicialmente **endovenoso**



CONCLUSIÓN

Ante la sospecha de una infección por Herpes zóster es necesario realizar un diagnóstico precoz, un correcto seguimiento e inicio temprano de la terapia dirigida en los pacientes inmunocomprometidos debido a su mayor riesgo de desarrollo de complicaciones graves (en especial, la afectación del SNC).



PUNTOS CLAVE

- El herpes zóster se produce como reactivación del VVZ. El diagnóstico definitivo se establece por detección del ADN por PCR, prueba directa de anticuerpos fluorescentes y el cultivo viral.
- El síndrome de Ramsay Hunt debe sospecharse ante la presencia de la triada clásica otalgia intensa, parálisis facial periférica ipsilateral y lesiones vesiculosas herpéticas en el área de Ramsay Hunt.
- La meningoencefalitis es la complicación neurológica más frecuente y cursa con pleocitosis mononuclear y proteinorraquia en el análisis del líquido cefalorraquídeo. La RM es la prueba de imagen de elección.
- El tratamiento antiviral debe instaurarse lo antes posible en los pacientes inmunocomprometidos por el mayor riesgo de desarrollo de complicaciones graves y de secuelas.

BIBLIOGRAFÍA

- Nico J Weerkamp, Koos Keizer, C H E Edwin Boel, Maarten C de Rijk. Meningoencephalitis caused by varicella zoster virus. NEd tijdschr Geneeskd. 2010; 154; A1575. PMID: 20356422
- Kennedy PGE; Gershon AA. Clinical Featura of Varicella Zoster Virus infection. Viruses. 2018 Nov 2;10(11):609. Doi: 10.3390/v101106609
- Mishell JH, Applebaum EL. Ramsay-Hunt síndrome in a patient with HIV infection. Otolaryngol Head NEck Surg 1990;102:177.
- Archuleta S. Neurologic complications of varicella-zoster virus reactivation in a person with HIV,AIDS. AIDS Read 2007;17:58,64.

GRACIAS