

Estudio de líquido cerebroespinal en el síndrome de Ramsay-Hunt: controversia a raíz de un caso clínico

Study of cerebrospinal fluid in Ramsay-Hunt syndrome: controversy because of a clinical case

Alberto Vargas ^{1,2}; Mauricio Velásquez ^{1,2}; Alejandro Martínez ¹; José M. Valdés ²

Resumen

El Síndrome de Ramsay-Hunt (SRH), es la segunda causa de parálisis facial periférica (PFP). Causado por el virus *Varicella zoster* (VVZ), ipsilateral a la PFP, presenta una erupción herpetiforme y cefalea en distribución del nervio facial. Presentamos el caso de una mujer, 54 años, con SRH y cefalea persistente cuyo líquido cerebroespinal (LCE) fue compatible con meningitis. Se indicó aciclovir endovenoso (EV). La literatura no recomienda estudio de LCE en PFP; y en SRH se sugiere en inmunosuprimidos y complicaciones del SRH como queratopatía, accidentes-cerebrovasculares, y meningitis. Un LCE alterado en SRH, indica modificar la conducta terapéutica.

Palabras clave: Ramsay Hunt; herpes zoster; varicela zoster; complicaciones; meningitis; punción lumbar.

Abstract

Ramsay-Hunt Syndrome (RHS) is the second leading cause of peripheral facial palsy (PFP). Caused by the *Varicella zoster virus* (VZV), ipsilateral to the PFP, it presents a herpetiform rash and headache in the facial nerve distribution. We present the case of a 54-year-old woman with RHS and persistent headache whose cerebrospinal fluid (CSF) was compatible with meningitis. Intravenous acyclovir was indicated. The literature does not recommend an CSF study in PFP; in RHS it is suggested in immunosuppressed patients and complications of RHS such as keratopathy, cerebrovascular accidents, and meningitis. An altered CSF in RHS indicates modifying the therapeutic conduct.

Keywords: Ramsay Hunt; herpes zoster; varicella zoster; complications; meningitis; lumbar puncture.

Fecha de envío: 2022-03-16 - Fecha de aprobación: 2022-09-23

Introducción

El SRH fue descrito por primera vez por James Ramsay Hunt (1872–1937) (Hunt, 1907), y se debe considerar como diagnóstico diferencial de toda PFP aguda, (Tabla 1) siendo la segunda causa de este diagnóstico. (Zimmermann *et al.*, 2019).

Este síndrome es causado por la reactivación del VVZ acantonado en el ganglio geniculado de pacientes previamente afectados por el VVZ, generalmente en la infancia. Cursa con un exantema maculo-papular generalizado, con vesículas y pústulas en distinto estado de evolución, de inicio en cara y tronco para luego cubrir extremidades. Se resuelve sin dejar cicatrices. Sin embargo, el VVZ se aloja en los ganglios sensitivos del SNC, pudiendo dar reactivaciones, fenómeno que se conoce como zoster.

Tabla 1: Diagnósticos diferenciales de Parálisis Facial Periférica aguda

Parálisis de Bell
Síndrome de Ramsay Hunt
Otras parálisis faciales virales
Enfermedad de Lyme
Otitis media complicada
Síndrome de Guillain-Barré
ACV
VIH
Sarcoidosis
Síndrome de Sjögren
Malignidad
Hipertensión arterial severa
Síndrome de Melkersson-Rosenthal
Parálisis traumática

Abreviaturas. ACV: accidente cerebrovascular; VIH: virus de inmunodeficiencia humana.

Fuente: elaboración propia a partir de Jörg *et al.*, 2013; Sun *et al.*, 2015; Ropper *et al.*, 2019; Zimmermann *et al.*, 2019; Bacorn *et al.*, 2020.

(1) Hospital Santiago Oriente "Dr. Luis Tisné Brousse", Chile

(2) Universidad de los Andes, Chile

Autor de correspondencia: jmvaldes@miuandes.cl



El zoster (del griego ζωστήρ: faja o cinturón) cursa con alodinia, algia y/o erupción vesicular en el dermatoma correspondiente. Dentro de sus complicaciones neurológicas destacan: meningitis, encefalitis, ataxia, accidente cerebro vascular, vasculitis, y mielitis, entre otras (Tabla 2). Además, puede dejar severas secuelas, las que se observan con mayor frecuencia en pacientes adultos mayores o inmunosuprimidos (Nagel & Gilden, 2013; Albrecht & Levin, 2022).

Tabla 2: Complicaciones del Síndrome de Ramsay Hunt

Infecciosas:

- Meningitis
- Encefalitis
- Sobreinfección bacteriana
- Neumonía intersticial
- Hepatitis

Neurológicas:

- Denervación
- Sincinesias
- Parálisis
- Neuralgia
- Vasculitis
- ACV
- Mielitis

Oftalmológicas:

- Queratopatía
- Necrosis retiniana

Abreviaturas. ACV: accidente cerebrovascular.

Fuente: elaboración propia partir de Albrecht & Levin, 2022.

El SRH, también conocido como zoster ótico, clásicamente se caracteriza por la presencia de PFP, dolor ótico y retroauricular, y vesículas en el paladar duro, dos tercios anteriores de la lengua y pabellón auricular, zonas inervadas por el nervio facial, cuyo ganglio geniculado actúa como reservorio del VVZ (Gilden, 2013). Su diagnóstico es eminentemente clínico, sin necesidad de realizar pruebas de laboratorio, las que pueden orientar y confirmar el diagnóstico. Sin embargo, en los últimos años se ha discutido la necesidad de realizar una punción lumbar a todo paciente que presente este síndrome, de modo de evaluar compromiso meníngeo (Kohler *et al.*, 1999; Henkel *et al.*, 2017; Skripuletz *et al.*, 2018; Zimmermann *et al.*, 2019).

Actualmente existen vacunas disponibles como prevención primaria de la infección del VVZ, así como también como prevención secundaria de sus secuelas y reactivaciones (Palacios-Pedrero *et al.*, 2021).

El tratamiento del herpes zoster se realiza con antivirales vía oral en sus formas leves a moderadas (aciclovir 800 mg 5 veces al día por 7 días, o valaciclovir 1000 mg cada 8 horas por 7 días), y endovenoso si presenta compromiso ocular, neurológico o como

enfermedad diseminada (Aciclovir 10 mg/kg cada 8 horas por 7 a 14 días) (Baldwin & Cummings, 2018).

El presente trabajo presenta un caso de SRH y discute la necesidad de realizar una punción lumbar para su diagnóstico.

Caso clínico

Paciente femenina de 54 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, en tratamiento con metformina; e hipertensión arterial en tratamiento con losartan. Sin antecedentes quirúrgicos de relevancia ni alergias, con esquema de vacunación para SARS-CoV-2: dos dosis de vacuna Coronavac y tercera dosis de Pfizer BioNTech, 45 días previos al inicio de sus síntomas.

Presentó un cuadro de una semana de evolución, caracterizado por odinofagia, otalgia y cefalea hemicránea izquierda persistente. Consultó en su centro de atención primaria (CAP) donde se indica amoxicilina, paracetamol y lanzoprazol. Evoluciona dos días después con PFP izquierda y aftas orales, acudiendo nuevamente a CAP donde se indica kinesioterapia, prednisona 20 mg/día, lágrimas artificiales y parche ocular. A los cinco días reconsulta, esta vez en el servicio de urgencias del Hospital Santiago Oriente "Dr. Luis Tisné Brousse" por persistencia de síntomas, indicándose manejo sintomático y analgesia. Consulta nuevamente al día siguiente, esta vez con vesículas supraciliares y retroauriculares izquierdas, por lo que ante alta sospecha clínica se diagnostica un SRH. En el servicio de urgencia se describe "paciente afebril, normotensa, sin compromiso de consciencia, lenguaje sin alteraciones, III, IV y VI par conservados, parálisis facial de tipo periférica izquierda House-Brackmann IV, con reflejo corneal presente bilateral, alodinia en pabellón auricular y retroauricular izquierdo, sin otras alteraciones de la sensibilidad, vesículas zosteriformes dolorosas en pabellón auricular y arco supraciliar izquierdos, lesiones ulceradas en hemilengua izquierda, vías largas sin alteraciones, sin signos meníngeos".

Dada la clínica de compromiso de dos pares craneales, que orientan a un diagnóstico topográfico meníngeo, y la evolución tórpida con aparición de vesículas zosteriformes, a pesar de la ausencia de signos meníngeos, se sospecha una meningitis viral con compromiso del nervio trigémino, en su división oftálmica, y facial. Se realiza TAC de cerebro, sin hallazgos, y una punción lumbar con LCE que mostró: proteínas 125 mg/dL, glucosa 92 mg/dL, leucocitos 39/uL, 95% mononucleares, Gram: negativo; por lo que se hospitaliza e inicia tratamiento empírico con aciclovir 10 mg/kg cada 8 horas endovenoso. Durante hospitalización se recibe panel molecular meníngeo positivo para VVZ.

La paciente evoluciona favorablemente, pero con parálisis facial tipo periférica House-Brackmann IV y dolor retroauricular, por lo

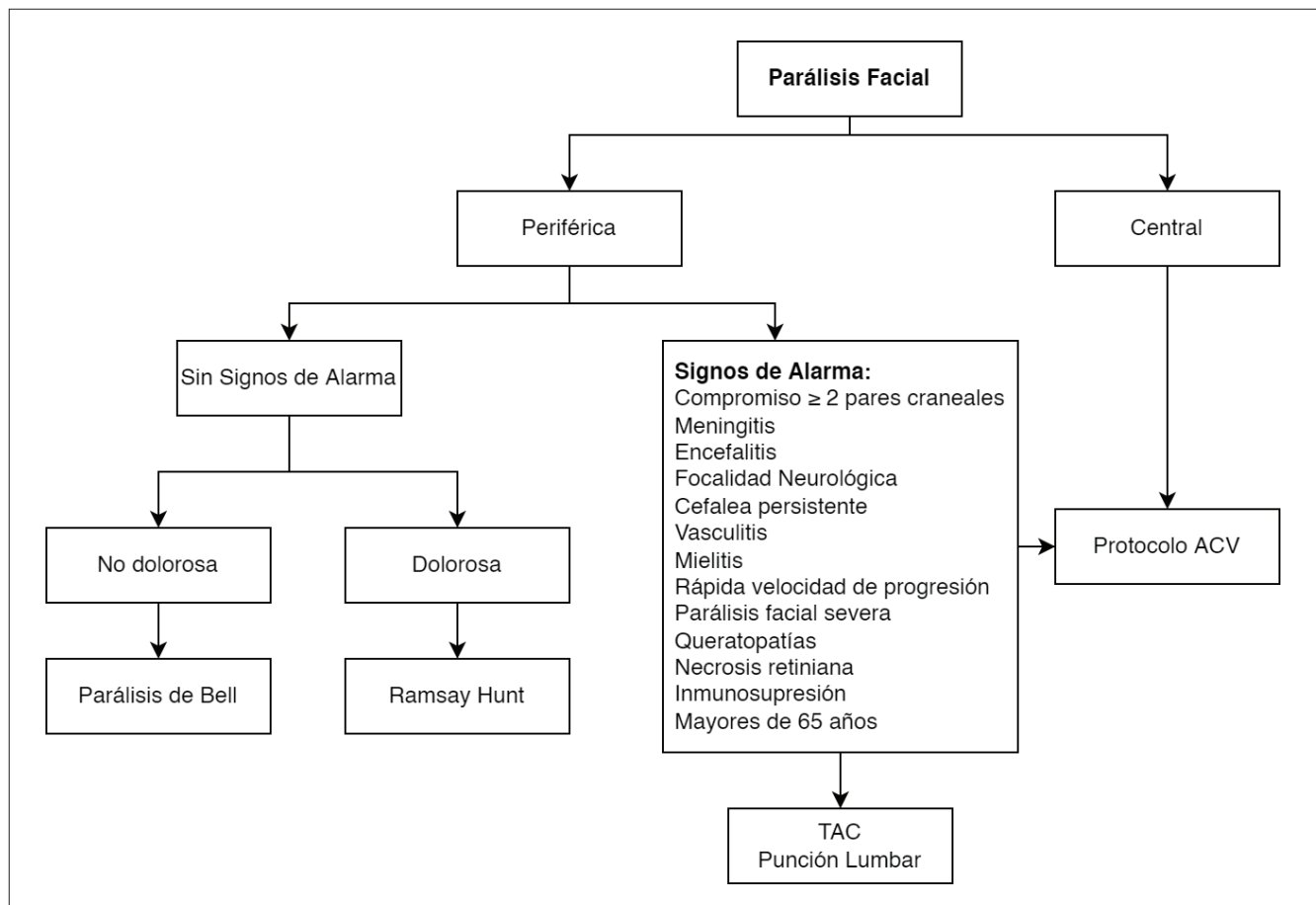
que se inicia analgesia multimodal, logrando control de dolor con EVA menores a 3/10. Para descartar compromiso corneal, fue evaluada por oftalmología, descartándose lesiones.

Discusión

La utilidad de la punción lumbar en la parálisis facial y SRH ha sido tema controvertido en los últimos años. Clásicamente, el diagnóstico del SRH es clínico, sin embargo, estudios recientes han llamado a la revisión de la necesidad de realizar estudios de LCE de rutina a todos los pacientes que presentan una parálisis facial de tipo periférica, dado que sus resultados muestran pleocitosis en el LCE en un porcentaje importante (25-27,1%) (Henkel et al., 2017; Skripuletz et al., 2018; Zimmermann et al., 2019), lo que modificaría

las indicaciones terapéuticas (Henkel et al., 2017; Baldwin & Cummings, 2018; Skripuletz et al., 2018; Zimmermann et al., 2019), y en caso de aislarse el agente, daría certeza diagnóstica.

Por otro lado, la necesidad de esta indicación es controvertida debido a que un 60-75% de las PFP corresponden a parálisis de Bell (Gilden, 2004); además la presencia de otros síntomas, por ejemplo una parálisis facial de tipo periférica con dolor retroauricular, orientan a un síndrome de Ramsay Hunt, el cual, de no presentar signos de alarma, sería candidata a tratamiento empírico vía oral (Figura 1). (Zimmermann et al., 2019). Cabe destacar, además los costos y morbilidad-mortalidad relacionados a este procedimiento (Evans, 1998; Tung et al., 2012), lo cual debe considerarse al momento de su indicación.



Abreviaturas: ACV: accidente cerebrovascular, TAC: Tomografía Axial Computada. Fuente: elaboración propia.

Figura 1: Propuesta de algoritmo para el estudio de parálisis facial periférica

No obstante, en el SRH, existen ciertas presentaciones clínicas que aumentan la probabilidad de presentar complicaciones o una evolución tórpida, por lo que se justificaría realizar una punción

lumbar, cuyo resultado modificaría la conducta terapéutica, esto es, hospitalizar e iniciar terapia endovenosa. Estas se presentan en la Tabla 3.

Tabla 3: Propuesta de indicaciones para realizar una punción lumbar en pacientes con Parálisis Facial Periférica aguda**Neurológicas:**

- Compromiso ≥ 2 pares craneales
- Meningitis
- Encefalitis
- ACV
- Cefalea persistente
- Vasculitis
- Mielitis
- Rápida velocidad de progresión
- Parálisis facial severa (House-Brackmann ≥ 5)

Oftalmológicas:

- Queratopatías
- Necrosis retiniana

Inmunosupresión:

- VIH
- Diabetes mellitus
- Trasplantados
- Antecedentes de cáncer

Otras:

- Adultos mayores de 65 años

Abreviaturas. ACV: accidente cerebrovascular; VIH: virus de inmunodeficiencia humana.

Fuente: elaboración propia.

En el caso presentado, la paciente tenía compromiso del nervio facial izquierdo y de la división oftálmica del nervio trigémino ipsilateral, además de una cefalea persistente, lo que implica una alta sospecha de compromiso meníngeo (Ropper *et al.*, 2019), cumpliendo entonces los criterios antes mencionados, por lo que se decidió la realización de una punción lumbar y tratamiento endovenoso.

En conclusión, el SRH es de diagnóstico clínico y manejo ambulatorio la mayoría de las veces, sin embargo, la presencia de factores de riesgo o complicaciones, como el compromiso de más de un par craneal, inmunosupresión, adultos mayores, cefalea persistente, entre otros, justifica la realización de una punción lumbar y estudios de LCE, que de confirmar alteraciones justificaría modificar las conductas terapéuticas.

Contribuciones y reconocimientos

El presente trabajo no recibió financiamiento.

AV, MV, AM, JMV contribuyeron en la recolección de datos, planificación, redacción y revisión de la publicación. Ninguno presenta conflictos de interés respecto al presente trabajo.

Referencias

- Albrecht MA. & Levin MJ. (2022). Epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis of herpes zoster. En *UpToDate*, eds. Mitty J & Hirsch MS. Wolters Kluwer.
- Bacorn C, Fong NST. & Lin LK. (2020). Misdiagnosis of Bell's palsy: Case series and literature review. *Clinical Case Reports* **8**, 1185–1191.
- Baldwin KJ & Cummings CL. (2018). Herpesvirus Infections of the Central Nervous System. *Continuum: Lifelong Learning in Neurology* **24**, 1349-1369.
- Evans RW. (1998). Complications of lumbar puncture. *Neurologic Clinics* **16**, 83-105.
- Gilden D. (2013). Functional anatomy of the facial nerve revealed by Ramsay hunt syndrome. *Cleveland Clinic Journal of Medicine* **80**, 78-79.
- Gilden DH. (2004). Bell's Palsy. *New England Journal of Medicine* **351**, 23-31.
- Henkel K, Lange P, Eiffert H, Nau R. & Spreer A. (2017). Infections in the differential diagnosis of Bell's palsy: a plea for performing CSF analysis. *Infection* **45**, 147-155.
- Hunt JR. (1907). On herpetic inflammations of the geniculate ganglion. A new syndrome and its complications. *Journal of Nervous and Mental disease* **34**, 73-96.
- Jörg R, Milani GP, Simonetti GD, Bianchetti MG. & Simonetti BG. (2013). Peripheral facial nerve palsy in severe systemic hypertension: A systematic review. *American Journal of Hypertension* **26**, 351–356.
- Kohler A, Chofflon M, Sztajzel R. & Magistris MR. (1999). Cerebrospinal fluid in acute peripheral facial palsy. *Journal of Neurology* **246**, 165-169.
- Nagel MA. & Gilden D. (2013). Complications of varicella zoster virus reactivation. *Current Treatment Options in Neurology* **15**, 439-453.
- Palacios-Pedrero MA, Osterhaus A, Becker T, Elbahesh H, Rimmelzwaan GF. & Saletti G. (2021). Aging and Options to Halt Declining Immunity to Virus Infections. *Frontiers in Immunology* **12**, 681449.
- Ropper AH, Samuels MA, Klein JP. & Prasad S. (2019). Diseases of the Cranial Nerves. En *Adams and Victor's Principles of Neurology*, pp 1389–1404. McGraw Hill.

Skripuletz T, Pars K, Schulte A, Schwenkenbecher P, Yildiz Ö, Ganzenmueller T, Kuhn M, Spreer A, Wurster U, Pul R, Stangel M, Sühs K-W. & Trebst C. (2018). Varicella zoster virus infections in neurological patients: a clinical study. *BMC Infectious Diseases* **18**, 238.

Sun B, Zhou C. & Han Z. (2015). Facial Palsy in Melkersson-Rosenthal Syndrome and Bell's Palsy. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* **124**, 107–109.

Tung CE, So YT. & Lansberg MG. (2012). Cost comparison between the atraumatic and cutting lumbar puncture needles. *Neurology* **78**, 109-113.

Zimmermann J, Jesse S, Kassubek J, Pinkhardt E. & Ludolph AC. (2019). Differential diagnosis of peripheral facial nerve palsy: a retrospective clinical, MRI and CSF-based study. *Journal of Neurology* **266**, 2488-2494.