

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE RAMSAY-HUNT EN UNA SERIE DE 20 CASOS

Clinical Manifestations of Ramsay-Hunt Syndrome in a Series of 20 Cases

Jesús Eduardo RAMÍREZ-SALAS; José Ignacio BENITO-OREJAS; Michael BAUER;
Patricia VIVEROS-DÍEZ; Viviana Andrea CIFUENTES-NAVAS; Victoria DUQUE-HOLGUERA
Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. España.
Correspondencia: eduardoramirez100@hotmail.com

Fecha de recepción: 23 de marzo de 2020

Fecha de aceptación: 7 de abril de 2020

Fecha de publicación: 12 de abril de 2020

Fecha de publicación del fascículo: 1 de marzo de 2021

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: la experiencia clínica nos ha mostrado las distintas formas de presentación y la variabilidad sintomatológica que puede revelar el síndrome de Ramsay-Hunt o herpes zóster ótico. Las descripciones que ofrece la literatura nos han servido para corroborar los hallazgos de un conjunto de pacientes, cuyas características y evolución hemos ido reuniendo en el tiempo. Dada la importancia del tratamiento precoz, el objetivo de este trabajo ha consistido en realizar una exposición estructurada de este complejo síndrome con sus diversas manifestaciones. Método: estudio retrospectivo. Resultados: 20 pacientes ejemplifican los diferentes aspectos de este proceso. Discusión: se trata de una patología infrecuente, con una tríada sintomática patognomónica que consiste en otalgia, erupción vesicular y parálisis facial. Sin embargo, este síndrome no siempre se expresa de forma completa ni con la aparición de los síntomas en el orden indicado, añadiéndose con frecuencia otros cocleovestibulares. La posibilidad de que la infección se propague de forma centrífuga y centripeta facilita el que se afecten otros nervios sensitivos y motores, ocasionando una polineuropatía craneal (herpes zóster cefálico) y raquídea o incluso, con mucha menor frecuencia, la aparición de una meningoencefalitis. No conocemos con precisión los mecanismos por los que progresa este proceso ni los factores desencadenantes, aunque en ocasiones les haya predisponentes.

Establecer un diagnóstico es fundamental para iniciar el tratamiento, cuya precocidad facilita la resolución del proceso. Conclusiones: siendo la sospecha clínica la principal herramienta de un diagnóstico precoz, no ha parecido de interés realizar esta revisión, dada la infrecuencia del herpes zóster ótico.

PALABRAS CLAVE: virus varicela-zóster; herpes zóster ótico; síndrome de Ramsay-Hunt; parálisis facial; polineuropatía craneal; encefalitis.

SUMMARY: Introduction and objective: Clinical experience has shown us the different forms of presentation and the symptomatic variability that can be revealed by Ramsay-Hunt Syndrome or Herpes Zoster oticus. The descriptions offered by the literature have helped us to corroborate the findings of a group of patients, whose characteristics and evolution we have been gathering over time. Given the importance of early treatment, the objective of this work has been to carry out a structured exposition of this complex syndrome with its various manifestations. Method: retrospective study. Results: 20 patients exemplify the different aspects of this process. Discussion: It is an infrequent pathology, with a pathognomonic symptomatic triad consisting of ear pain, vesicular rash and facial paralysis. However, this syndrome is not always fully expressed or with the onset of symptoms in the order indicated, often adding cochleovestibular symptoms. The possibility that the infection spreading in a centrifugal and centripetal way, makes it easier for other sensory and motor nerves to be affected, causing cranial polyneuropathy (cephalic herpes zoster) and spinal or even, much less frequently, the appearance of a meningoencephalitis. The mechanisms by which this process progresses, or the triggers are not known with precision, although sometimes there are predisposing factors. Establishing a diagnosis is essential to start the treatment, whose precocity facilitates the resolution of the process. Conclusions: being the clinical suspicion the main tool of an early diagnosis, we have found it interesting to carry out this review, given the low frequency of herpes zoster oticus.

KEYWORDS: varicella-zoster virus; herpes zoster oticus; Ramsay-Hunt syndrome; facial paralysis; cranial polyneuropathy; encephalitis.

INTRODUCCIÓN

En 1907 James Ramsay-Hunt (1872-1937), natural de Filadelfia (Pensilvania) publica las alteraciones clinicopatológicas que se asocian a la inflamación herpética del ganglio geniculado [1]. A pesar del tiempo transcurrido, no disponemos de una definición concreta del síndrome de Ramsay-Hunt (SRH) [2], a consecuencia fundamentalmente de su gran variabilidad clínica. Aunque en sentido estricto el criterio diagnóstico vendría determinado por la tríada sintomática de dolor, vesículas en pabellón y parálisis facial, incluso la descripción original de Hunt incluye en el síndrome, síntomas del VIII par [3]. Tampoco parece exacto el concepto inicial de ganglionitis, pues los estudios histopatológicos, aunque demuestran algunos cambios ganglionares, destacan como fundamentales los

infiltrados linfocitarios a lo largo del VII par. Y si las alteraciones del nervio facial son discutibles, las que se producen en el hueso temporal son desconocidas [3]. Está producido por el virus de la varicela zóster (VVz), DNA virus de la familia alfa-herpes-virus, neurotrópico y exclusivamente humano [4], que tiene la particularidad de ser el agente causal de dos enfermedades diferentes: la varicela, que aparece durante la primera exposición y ocurre habitualmente en la infancia, y el herpes zoster (HZ), que resulta de la reactivación del virus [5], porque después de la primoinfección, queda acantonado durante toda la vida en los ganglios craneales y en los ganglios dorsales, sensoriales y autonómicos, de los nervios espinales de todo el neuroeje [6]. Dependiendo de la afectación nerviosa y por motivos desconocidos, se combinan

diferentes síntomas motores, sensitivos, sensoriales y vegetativos que producen una gran variedad de patrones clínicos, algunos de difícil diagnóstico [7]. Parece demostrada la importancia que tiene, para el pronóstico evolutivo y funcional, un tratamiento precoz, a ser posible en los 3 primeros días, pero diferentes formas de presentación y de evolución clínica hacen que el diagnóstico se retrase. Es un virus muy contagioso que se transmite por contacto directo (a través de las manos sucias) con las lesiones cutáneas de los sujetos afectados de varicela o de zona [8]. Las descripciones que ofrece la literatura nos han servido para corroborar los hallazgos de un conjunto de pacientes con SRH, que por sus características especiales hemos ido reuniendo a lo largo de los años.

El objetivo de este artículo ha consistido en realizar una exposición estructurada de los diferentes patrones clínicos que puede adoptar el zóster ótico, destacando alguno de sus interrogantes.

MATERIAL Y MÉTODO

Descripción retrospectiva de una serie de 20 casos de SRH atendidos entre 1998 y 2019, cuyas características clínicas fueron especiales y que ejemplifican las distintas y complejas manifestaciones de este síndrome.

RESULTADOS

En la Tabla 1 se muestran las principales características de los pacientes referidos. Aunque como hemos explicado se trata de una selección basada en el interés clínico que no pretende ninguna valoración epidemiológica, pasamos a referir sus peculiaridades. Se trata de un grupo de 8 hombres y 12 mujeres, con un rango de edad entre 25 y 91 años. La afectación del nervio facial (VII) estuvo presente en 18, de manera exclusiva o formando parte de una polineuropatía. En este orden le sigue el VIII par craneal, que se afectó en 12 casos, todos asociados a alteración del VII par, salvo uno, donde

se presentó de forma aislada. De ellos, 2 manifestaron sólo hipoacusia, sin vértigo asociado. Otro paciente tuvo un zóster trigeminal (V) y de ramas cervicales, sin parálisis facial. Presentamos 4 casos de polineuritis con diferente patrón; 3 son mujeres: una de 63 años con afectación de los pares V, VII, IX, X y XI; otra de 77 años con alteración del VII, VIII, X, XI y XII y la última, también de 63 años, con perturbación del V al VIII par; finalmente, un hombre de 74 años con SRH y manifestaciones del VII, VIII, IX y X, además de lesiones extensas por el cuero cabelludo, piel de la cara, cuello y tórax. Dos pacientes estaban inmunodeprimidos, asociando el uno, alteración del VII y VIII par y el otro, exclusivamente del VIII, sin que ninguno manifestara síntomas del SNC. Dos casos presentaron vesículas en la mucosa de la rinofaringe y del paladar, con otitis media seromucosa ipsilateral a las lesiones y otro las presentó a nivel de orofaringe e hipofaringe y laringe. Finalmente, dos pacientes sufrieron encefalitis, una mujer con parálisis facial y un hombre con polineuropatía craneal, ya referido, sin patología previa conocida, pero en el que se detecta una elevación de marcadores tumorales, con estudio de imagen toracoabdominal normal.

DISCUSIÓN

Entre el 10 y el 20 % de la población general presentará un cuadro de HZ a lo largo de la vida, aumentando progresivamente el riesgo con la edad, debido a una disminución de la respuesta inmunitaria celular frente al VVz, de manera que a los 85 años el 50 % de los sujetos habrá tenido un HZ [9]. Esta incidencia asciende hasta un 25 % en los pacientes con enfermedad de Hodgkin (particularmente en los esplenectomizados y que han sido tratados con radioterapia y quimioterapia) y hasta el 30 % en los pacientes VIH positivos [10-11]. Se han descrito múltiples circunstancias (como el estrés, la enfermedad, una emoción, la administración de fármacos inmunosupresores, o la radioterapia) [12] que al comprometer la inmunidad del paciente, pueden

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE RAMSAY-HUNT EN UNA SERIE DE 20 CASOS

RAMÍREZ-SALAS J E; BENITO-OREJAS J I; BAUER M; VIVEROS-DÍEZ P;
CIFUENTES-NAVAS V A; DUQUE-HOLGUERA V

desencadenar la reactivación y replicación del VVz, que a través de las fibras sensitivas del ganglio afecto alcanza el dermatoma correspondiente, donde el virus se replica en los queratinocitos, que producen la clínica característica, con la aparición de vesículas de distribución herpetiforme [13]. Los dermatomas afectados con más frecuencia son los torácicos (57 %), cervicales (20 %) y trigeminales (15 %) incluyendo el nervio oftálmico; y el área lumbosacra (11 %) [14]. La inflamación se produce en dirección anterógrada, pero es posible la propagación retrógrada desde el ganglio sensitivo hasta el asta anterior de la médula, afectándose su raíz anterior, con la aparición de síntomas motores [15].

La reactivación del VVz en el área cervico-facial tiene lugar en el 35 % de los casos [16]. El síndrome de Ramsay-Hunt (SRH) o herpes zóster ótico o Zona, es una afección esporádica, con una incidencia de cinco casos por 100.000 habitantes y año en EE. UU. [17-18], representando aproximadamente el 1 % de todos los herpes zóster. Muy poco contagiosa y sin predominio estacional.

Aunque su máxima frecuencia se encuentra entre la quinta y sexta décadas de la vida, se puede dar a cualquier edad, incluso en niños [19], sobre todo entre los 6 y 15 años [19-20], siendo muy infrecuente en más pequeños. No habiendo grandes diferencias en cuanto al género, algunos autores afirman que es algo más frecuente en mujeres [2]. Tampoco predomina sobre un lado. Su prevalencia es mayor en pacientes inmunodeprimidos (diabetes, linfomas, VIH) y ancianos, donde también tiene peor pronóstico. En los casos presentados (Tabla 1), la edad media es de 57 años y los pacientes con encefalitis eran de edad avanzada, uno de ellos (caso 19) con probable inmunodeficiencia a consecuencia de su patología tumoral desconocida hasta el momento del diagnóstico del SRH. Dos pacientes más (casos 10 y 12) también estaban inmunodeprimidos. El índice de recurrencia es muy bajo. Considerando la afectación de los nervios craneales en todas las manifestaciones por zóster, la del oftálmico se produce en un 10-20 % y la del facial en el 1 % [7].

Tabla 1. Características clínicas de 20 pacientes con zóster ótico.

	Sexo	Edad	Fecha	Lado	Lesiones piel	VII	VIII	Otros pares	Afectación SNC	Pruebas	Secuelas
1	Mujer	63	1998	I	Si	Si	No	V-IX-X-XI	No	RMN normal Serología VVZ (-).	Neuropatía VII
2	Mujer	77	1999		Si	Si	Si	X-XI-XII	No	Serología VVZ (-)	No
3	Hombre	69	1999	D	Si	Si	Si	No	No	Arreflexia vestibular.	No
4	Mujer	55	2000		Si	Si	Si	No	No	No	Inestabilidad y sincinesias VII
5	Mujer	47	2002		Si	Si	No	No	No	RMN: hipercaptación	No
6	Mujer	32	2003	I	Si	Si	No	No	No	No	Paresia VII
7	Hombre	61	2011	I	Si	Si	Si (sólo hipo)	No	No	Serología: VHS 1 (+)	No
8	Mujer	39	2012	D	Si	Si	Si	No	No	RMN hipercaptación CAI Arreflexia vestibular.	No
9	Hombre	81	2012	I	Si	No	No	V. Ramas cervicales	No	No	No
10	Mujer (inmunodeprimida)	62	2013		Si	Si	Si	No	No	No	No

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE RAMSAY-HUNT EN UNA SERIE DE 20 CASOS

RAMÍREZ-SALAS J E; BENITO-OREJAS J I; BAUER M; VIVEROS-DÍEZ P;
CIFUENTES-NAVAS V A; DUQUE-HOLGUERA V

	Sexo	Edad	Fecha	Lado	Lesiones piel	VII	VIII	Otros pares	Afectación SNC	Pruebas	Secuelas
11	Hombre	38	2015	I	Si	Si	Si	No	No	No	No
12	Mujer (inmunodeprimida)	63	2016	D	Si. Paladar y OMS.	No	Si	No	No	RMN: ocupación de oído medio	Neuralgia posherpética
13	Mujer.	63	2017	I	Si	Si	Si (sólo hipo)	V-VI	No	Paresia vestibular.	No
14	Hombre	67	2018	I	Si. Paladar y OMS	Si	No	No	No	No	No
15	Mujer	25	2018	I	Si	Si	Si	No	No	No	No
16	Hombre	54	2018	I	Si	Si	Si	No	No	RMN: hipercaptación CAI.	Paresia VII
17	Mujer	91	2018	D	Si	Si	No	No	No	Virología positiva	No
18	Hombre	30	2019	D	Si	Si	No	No	No	No	No
19	Hombre	74	2019	I	Si. Farin-golaringe, cervicales y tórax.	Si	Si	IX-X	Encefalitis.	LCR (+) VVZ. RMN: realce VII-VIII y X. Trombosis seno lateral izdo.	
20	Mujer	80			Si	Si			Encefalitis.		

I: izquierda, D: derecha; OMS: otitis media serosa; V: nervio trigémino, VI: nervio motor ocular externo, VII: nervio facial, VIII: nervio cocleovestibular, IX: nervio glossofaríngeo, X: nervio vago, XI: nervio espinal, XII: nervio hipogloso; RMN: resonancia magnética nuclear; VVZ: virus varicela zóster, VHS: virus herpes simple; LCR: líquido cefalorraquídeo; CAI: conducto auditivo interno; SNC: sistema nervioso central; hipo: hipoacusia. Las casillas vacías indican falta de datos.

EVOLUCIÓN CLÍNICA. TRIADA SINTOMÁTICA PATOGNOMÓNICA

El síndrome suele iniciarse por febrícula y mal estado general, de 3 a 6 días de duración, que suele mejorar con la erupción vesicular, pero que también puede pasar inadvertido [21].

Casi simultáneamente aparece una otalgia severa de tipo quemazón, que evoluciona en forma de crisis, pudiendo irradiarse al área temporoparietal, occipucio e incluso faringe, de unos 2 a 4 días de duración y que también suele mejorar con la erupción vesicular [12]; aunque a veces es resistente a la analgesia habitual, prolongándose en estos casos el dolor, especialmente en los ancianos. La afectación simultánea del sistema nervioso autónomo hace que la otalgia se pueda acompañar de lagrimeo, congestión nasal e hipersalivación [22].

La erupción vesicular secundaria a la inflamación de la rama sensitiva auricular del VII, se

localiza en el área de Ramsay-Hunt que comprende la concha, el conducto auditivo externo (CAE), la cara externa del tímpano y las zonas vecinas del trago, antitrago y antihélix [3, 23]. Las vesículas pueden también extenderse por la cara (a través de las ramas del V par), por el cuello (nervios raquídeos cervicales C2-C4) [7] y por la hemilengua, mucosa periamigdalar y paladar homolateral (a través del asa de Haller, rama anastomótica entre el nervio facial y el glossofaríngeo; o de la cuerda del tímpano, que conecta el nervio facial con los nervios lingual y maxilar), provocando alteraciones secundarias de la sensibilidad (dolor de garganta) y del gusto [21]. Esta erupción generalmente comienza entre el primer y tercer día de la otalgia y pasa por sus tres fases de: eritema, vesícula (de 3 a 5 mm de diámetro) y costra, que con un característico aspecto melicérico se suele desprender en unas dos semanas [24]. Todos los pacientes presentados

(Tabla 1) manifestaron lesiones cutáneas. Dos de ellos las tuvieron también en la mucosa del velo del paladar (casos 12 y 14) y en otro aparecieron en la región faringolaríngea (caso 19).

La otalgia y la inflamación del conducto auditivo externo (CAE) pueden llevarnos a realizar un diagnóstico erróneo de otitis externa bacteriana y la sobreinfección de las lesiones, sobre todo las orofaríngeas, puede enmascarar el cuadro clínico [25].

AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

Mientras que los hallazgos dermatológicos conducen al diagnóstico del herpes zóster ótico, el curso posterior del SRH se caracteriza por la afectación neurológica [7]. Cuanto mayor es la difusión de las vesículas más importante suele ser el compromiso neurológico. A la cabeza de estas alteraciones, el tercer elemento de la tríada es la parálisis facial, que se presenta generalmente entre el segundo y el decimoquinto día después del inicio de la erupción vesicular, aunque a veces la precede, e incluso puede manifestarse sin erupción previa, dando lugar a las denominadas formas *frustrées* o *zoster sine herpette*, que fácilmente se confunden con la parálisis de Bell, donde sólo es posible el diagnóstico diferencial a través de estudios serológicos o mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) [26, 27]. La parálisis facial, salvo casos excepcionales de afectación contralateral o bilateral, es homolateral a la erupción cutánea y con todos los signos de parálisis periférica. Está presente en aproximadamente el 96 % de pacientes con zóster ótico [7]. La parálisis facial completa es dos veces más común que la paresia y se produce con más frecuencia en personas mayores de 50 años [28]. En casos de paresia facial, se puede afectar la rama del músculo del estribo, reduciéndose la capacidad de vibración de este huesecillo e incrementándose la contracción del músculo tensor del tímpano, lo que genera un aumento de sensibilidad al ruido o hiperacusia [7]. Como hemos dicho, el virus no sólo afecta al ganglio geniculado, como suponía Hunt [1], sino que provoca una desmielinización, similar

a la acontecida en la parálisis de Bell, pero con lesiones de denervación mucho más graves [3], sobre todo a nivel intrapetroso, concretamente en el inicio de la porción laberíntica (foramen meatal) donde el canal de Falopio es más estrecho, observándose a este nivel una degeneración nerviosa hacia la periferia, conservándose normal la porción proximal del nervio [29]. A diferencia de la parálisis de Bell, donde la afectación de la cara puede incrementarse hasta el día 21 sin sobrepasarlo, pues es cuando se produce el periodo máximo de denervación, en el SRH se han descrito empeoramientos a más largo plazo [2, 30]. La parálisis facial en el SRH puede ocurrir en diferentes momentos entre la fase temprana y la de regresión de la reactivación del VVz, lo que sugiere que existen patrones variables de disfunción y de progresión de la neuritis [31]. La aparición tardía de la parálisis suele asociar mejor pronóstico, mientras que la existencia de vesículas en faringe lo empeora (caso 12, con vesículas en paladar y neuralgia posherpética), al igual que la presencia de vértigo, como veremos a continuación [8, 32]. También es peor el pronóstico en los ancianos, o en caso de enfermedades sistémicas como la hipertensión arterial y la diabetes. Hay una buena correlación entre el resultado de la electroneurografía (ENoG) y el grado de recuperación de la parálisis. Si el valor de la denervación en la ENoG es superior al 78 % después de transcurrido un año desde el comienzo del proceso, es improbable que haya algún cambio en el grado de parálisis facial, [33].

La parálisis facial del SRH representa la segunda causa más frecuente de parálisis facial no traumática, después de la parálisis de Bell, siendo responsable del 5-12 % de las parálisis faciales periféricas [2,34]. Su incidencia es de 5 casos por 100.000 habitantes [35]. El pronóstico evolutivo de la parálisis facial depende de su gravedad inicial. En pacientes con paresia la recuperación completa se produce en el 66 % y si hay una completa pérdida de función tanto clínica como eléctricamente, la recuperación completa sólo se produce en el 10 %

y en todos aparecen sincinesias residuales (caso 4) [28]. En conjunto, la recuperación completa varía según las series entre el 15 y 25 % [8, 28]. La combinación de esteroides y aciclovir alcanzó mejores tasas de recuperación que los esteroides en monoterapia, como luego veremos [35].

La afectación del nervio facial (VII) estuvo presente en 18 de nuestros pacientes (90 %), aislada o formando parte de una polineuropatía. En un estudio de Coulson et al. (2011) [30] sobre la secuencia temporal de los hallazgos clínicos en el SRH, el dolor neurálgico en el área de Hunt fue el primer síntoma en la mitad de los pacientes, seguido por la parálisis facial que apareció como primer síntoma en el 20 % y sólo en el 2 % la primera manifestación fueron las vesículas herpéticas del oído externo.

Además de la afectación del VII, los nervios más frecuentemente involucrados en el SRH son el nervio trigémino (V), el cócleo-vestibular (VIII) y los ganglios espinales C2 a C4 [7].

SÍNTOMAS COCLEOVESTIBULARES

A esta tríada sintomática patognomónica se asocian en un porcentaje variable del 10 al 85 % síntomas cocleovestibulares [36], aunque la mayoría de los autores expresa esta incidencia entre un 25 y un 50 % [7]. En los casos presentados se manifiesta en el 63 %. La descripción original de Ramsay-Hunt asumía que el daño del VIII par (estatoacústico) a partir del VII, tenía lugar a través de anastomosis vestibulo-faciales y vestibulococleares [1]. La afectación coclear o vestibular asociada a la parálisis facial, se denomina también síndrome de Sicard [8].

Las alteraciones auditivas se caracterizan por una hipoacusia neurosensorial o mixta, de aspecto audiométrico y grado variable, hasta la cofosis, acompañada generalmente de acúfenos. La mayoría de los damnificados muestra una caída en los tonos agudos y un 20 % también la manifiesta en frecuencias conversacionales [37]. Mientras la hipoacusia es más frecuente en caso de vértigo,

no varía en función de la presencia/ausencia de parálisis facial. La hipoacusia neurosensorial puede ser coclear, retrococlear como corresponde a la inflamación del VIII par, o ambas [38-39], pero se desconoce si ocurre por invasión directa del nervio y del ganglio espiral o si los virus acceden al oído interno [40], pues se han descrito importantes alteraciones en el órgano de Corti, en las máculas y en las crestas de los conductos semicirculares [32, 38]. No existe una conexión directa entre el VII y el nervio coclear, aunque haya anastomosis entre el nervio coclear y el sacular (anastomosis de Oort) [41]. Por tanto, el déficit coclear puede deberse a la extensión viral desde el VII al líquido cefalorraquídeo (LCR) dentro del conducto auditivo interno (CAI), o a través de un canal de Falopio dehiscente, atravesando las ventanas redonda y oval, vía perilinfática [42]. Si la hipótesis de la transmisión vírica a la cóclea a través del LCR del CAI es correcta, la espira basal se lesionaría con mayor facilidad [36].

En algunos pacientes puede asociarse otitis media serosa e hipoacusia de transmisión o mixta, por afectación directa de la mucosa del oído medio [8] o quizá también, como hemos observado en dos pacientes (casos 12 y 14), a consecuencia del proceso inflamatorio peritubárico, secundario a la aparición de lesiones herpéticas en el paladar y la rinofaringe. Respecto a la evolución de la pérdida auditiva, Murakami et al. (1997) [23] señalan que la recuperación completa de la audición se logró en el 45,4 % de los casos, teniendo mejor pronóstico si la pérdida es leve (menor de 35 dBHL). Los pacientes menores de 16 años se restablecieron más fácilmente que los mayores de 60 años [23].

Las manifestaciones vestibulares son más frecuentes que las auditivas, de intensidad variable y con síntomas de déficit vestibular periférico unilateral. Aunque la náusea, con o sin vómitos, suele ser la expresión de un daño vestibular [7], los síntomas y signos característicos de este daño, son el vértigo con nistagmo espontáneo y el desequilibrio con desviación hacia el lado afecto [43]. La prevalencia

de vértigo aumenta en función de la severidad de la parálisis facial, lo que no es aplicable a la hipoacusia [37]; o, dicho de otra manera, la presencia de vértigo suele acompañarse de una afectación facial de mayor grado y con peor pronóstico. La cercanía entre el nervio vestibular superior y el VII en el CAI, favorece la hipótesis de que la alteración vestibular sea secundaria a la extensión directa del VVz a través de anastomosis neuronales [43-44]. Se puede lesionar tanto el nervio vestibular superior como el inferior [45] y la evolución posterior se puede estudiar a través de la ganancia del reflejo vestibulo-ocular y de los cambios sacádicos que acontecen a lo largo del tiempo, permitiéndonos comprender los mecanismos de compensación vestibular [46]. Aunque la severidad de la vestibulopatía en el SRH es variable y de peor pronóstico que en la neuritis vestibular, puede recuperarse la función y en aquellos pacientes en los que la disfunción vestibular se cronifique, la rehabilitación vestibular se ha mostrado como un procedimiento efectivo [47]. La posibilidad de que la transmisión viral desde el nervio facial sea diferente en el nervio coclear (vía indirecta a través de LCR o perilinfia), que en el vestibular (conexión directa), podría explicar el que la mayoría de las pacientes con SRH y vértigo, también tengan hipoacusia, mientras que sólo el 47 % de los pacientes con hipoacusia tengan vértigo [48].

De los casos estudiados, 10 presentaron síntomas auditivos y vestibulares de forma simultánea (50 %), mientras que 2 tuvieron hipoacusia sin vértigo (casos 7 y 13).

COMPLICACIONES

Al poderse propagar la infección de forma centrífuga y centrípeta pueden afectarse otros nervios, sensitivos y motores, dando lugar a una polineuritis craneal (herpes zóster céfalico) [49], que es muy infrecuente [24]. Cuatro de los pacientes presentados la tuvieron. Pero también se han descrito meningoencefalitis, mielitis, lesiones del tronco simpático (síndrome de Horner), accidentes

cerebrovasculares secundarios a vasculopatía cerebral... y la posibilidad de un síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética [50].

Entre las secuelas destaca la neuralgia postherpética o neuralgia geniculada, desencadenada por el nervio intermedio de Wrisberg del VII, que recoge información sensitiva del oído (área de Hunt: región timpánica y CAE), parasimpática de las glándulas salivales y lacrimales, y sensorial de los 2 tercios anteriores de la lengua [51]. Se caracteriza por dolores intensos y paroxísticos del oído, recurrentes, de segundos a minutos de duración, con una zona gatillo en la parte posterior del CAE o región periauricular. El dolor se puede acompañar de alteraciones de la salivación, la lacrimación o el gusto. Su desarrollo es más frecuente en presencia de factores de riesgo: edad, neuralgias prodrómicas, severidad clínica de los hallazgos cutáneos e intensidad de la fase dolorosa (caso 12 de nuestro estudio, con inmunodepresión). El 50 % de los pacientes refieren sensaciones desagradables en la cara y en el pabellón auricular, así como alteraciones del gusto que pueden persistir durante largos periodos de tiempo [7].

Polineuropatía

La afectación de múltiples nervios craneales en el SRH es poco frecuente [30] y supone un peor pronóstico [52]. Generalmente se desarrolla a los pocos días de los síntomas iniciales, pero se ha descrito hasta 2 semanas después de iniciarse la enfermedad [53], donde entre otras causas, pudiera achacarse a un tratamiento insuficiente. La alteración de otros nervios craneales además del VII, está presente en el 1,8 % de todos los pacientes con SRH [54]. Los síntomas dependen del territorio o territorios que inervan los pares craneales lesionados, siendo la unilateralidad su característica esencial, deteniéndose en línea media [25]. En conjunto, los pares craneales que con más frecuencia se afectan en el SRH son el V, VI, VII, VIII, IX, X, XI y XII [55]. La alteración del nervio trigémino (V) se puede manifestar por debilidad

de los músculos de la masticación y por hiper o hipoestesia de cada una de las 3 ramas trigeminales [7]. La del nervio motor ocular externo (VI) provoca alteraciones de la motilidad ocular con visión doble. La polineuropatía craneal afecta con frecuencia la región faringolaríngea: nervio glossofaríngeo (IX) y vago (X). El nervio recurrente (rama del X) es más vulnerable a consecuencia de su gran longitud [56]. Como consecuencia de la parálisis de la hemilaringe y hemifaringe correspondiente se produce disfagia y disfonía. Tres de nuestros pacientes manifestaron afectación faringolaríngea (casos 1, 2 y 19). La lesión vagal (X) puede ocasionar reacciones vasovagales con arritmia cardíaca [57-59]. La evolución de la parálisis del nervio glossofaríngeo suele ser mejor que la del nervio vago. La afectación del nervio óptico es muy infrecuente en caso de SRH y se manifiesta por pérdida de visión [60]. De S y Pfliederer, (1999) [61] también señalan una variante inusual del síndrome, que afecta a los nervios mixtos X, XI y XII y que denominan síndrome agudo del agujero yugular (caso 2). En estos pacientes, el análisis del LCR permite detectar el VVz mediante la PCR. La resonancia magnética (RM) puede mostrar una inflamación a nivel del foramen yugular [8].

El nervio trigémino (V), el vago (X) y el glossofaríngeo (IX) también pueden verse afectados (caso 1) [62,63]; lo que podría explicarse por derivar del mismo arco branquial (VII, IX y X) o por relaciones de vecindad, a través de los *vasa vasorum* que nutren los nervios [3, 64]. Lo cierto es que el mecanismo exacto por el que se produce esta polineuropatía es desconocido [4] aunque se han postulado varios mecanismos. Podría deberse a un efecto citopatogénico directo del VVz en los tejidos neuronales circundantes, por ejemplo, dentro del CAI [43, 48], o a una respuesta alérgica de los tejidos al virus [54]. También podría propagarse por extensión directa perineural a través de las anastomosis que se producen entre el V-VII-IX y X par craneal en el área de Hunt del pabellón auricular [4]. Otro importante mecanismo parece

ser la vasculitis, donde dada la vulnerabilidad de los vasos al VVz, se provocarían infartos en pequeñas ramas carotídeas que nutren a 2-3 nervios craneales [65]. Los pares craneales III, IV, V, y VI reciben su flujo sanguíneo de la arteria carótida interna, mientras que los nervios V, VII, IX, X, XI, y XII son abastecidos por la arteria carótida externa. La arteria faríngea ascendente nutre al IX, X, XI y XII y una rama de la arteria meníngea media irriga al VII, así como a las ramas maxilar y mandibular del V [65]. Finalmente, a través de una reacción meníngea local existe la posibilidad de extensión contralateral [54].

El SRH polineuropático tiene peor pronóstico y sólo un 27 % alcanza una recuperación completa, en comparación al 67 % de quienes sufren un SRH sin polineuropatía [58]. En la revisión efectuada, casi todos los pacientes presentaron parálisis facial (18 de 20), seguido por alteraciones del VIII par craneal en 12 casos. Los nervios trigémino, glossofaríngeo y vago estuvieron involucrados en 5 pacientes con diferentes combinaciones de polineuritis (Tabla 1).

Meningoencefalitis

El mecanismo de extensión es desconocido, pero parece que las vías de difusión podrían ser la hematógena y/o a través del LCR [66]. El VVz afecta tanto a las neuronas como a las células gliales [67] y puede ocasionar vasculopatía intracraneal, por extensión transmural del virus. Esta vasculitis herpética multifocal de pequeños vasos puede manifestarse como una encefalitis subaguda [67], incluso con la aparición de hemiparesia o hemihipoestesia [68]. Pero resulta muy infrecuente que un SRH evolucione a una encefalitis [69], presentándose siempre, de días a semanas después de las manifestaciones periféricas de la enfermedad [14]. Sólo la mitad de los afectados tenía una inmunodeficiencia previa, lo que hace difícil comprender cuáles son los mecanismos responsables de esta diseminación, que es un evento potencialmente mortal. Quizá haya factores genéticos predisponentes, aún

no identificados [70], aunque la inmunosupresión, al afectar la adhesión y migración de los leucocitos en el SNC, potencialmente altera la defensa natural contra la encefalitis por VVz [14]. La RM puede presentar un aspecto normal y la sensibilidad de esta prueba en la detección de lesiones encefálicas producidas por VVz es desconocida, debido a los pocos datos existentes [71]. El diagnóstico se establece a través de la clínica, RM y estudio del LCR [70]. Dos de nuestros pacientes mostraron encefalitis, de presentación tardía (casos 19 y 20) y ambos eran ancianos, uno de ellos inmunodeprimido (caso 19).

DIAGNÓSTICO

Es fundamentalmente clínico, pero puede confirmarse mediante inmunofluorescencia directa con anticuerpos (IgM anti-VVz en sangre), con una sensibilidad del 87 % [72]; PCR, con sensibilidad mayor del 92 % [72] o cultivos virales del exudado de las vesículas, donde el aislamiento es más difícil (positividad del 65 %) por la labilidad del virus en el medio exterior y, por tanto, su fragilidad para ser transportado al laboratorio [8, 73]. En resumen, la técnica de detección del VVz mediante PCR es hoy en día, la más sensible y específica. En casos de ausencia de erupción vesicular el diagnóstico de SRH sólo puede ser de sospecha y en este contexto las pruebas de laboratorio resultan fundamentales para confirmarlo [74]. Para el estudio serológico se deben realizar dos tomas separadas 10-14 días, a fin de demostrar un incremento del número de anticuerpos IgG [74], porque la aparición de IgM es muy fugaz. La PCR puede ser de utilidad en la detección del virus tanto en exudados, como en vesículas, lágrimas, saliva, LCR, etc. [74-75]. La detección de VVz a través de un raspado de la piel auricular en un paciente con SRH en fase de erupción, es del 71-100 % [74].

La RM tiene un valor limitado para el diagnóstico y pronóstico de la enfermedad, aunque permite excluir otras enfermedades perineurales infiltrativas, tales como la sarcoidosis, la posibilidad de

metástasis, linfoma y otras patologías que pueden provocar una compresión del nervio facial a nivel de la glándula parótida o de la base del cráneo [76]. A consecuencia del acúmulo de gadolinio en el tejido inflamatorio, la RM ponderada en T1 permite visualizar un mayor contraste del VII en su porción laberíntica y en el ganglio geniculado, en casi todos los pacientes con SRH [77], aunque se trata de un hallazgo inespecífico que no permite el diagnóstico de SRH, pues también aparece en la parálisis de Bell. Hay varias publicaciones definiendo las características de la RM en caso de alteración del VIII par por VVz [4], pero hay muy pocas que describan hallazgos en caso de afectación de los pares craneales IX y X [4]. La RM no se recomienda de rutina para los pacientes con un cuadro típico de SRH, sin embargo, sería necesaria si la recuperación de la parálisis facial es incompleta a los 3 meses, si es recidivante o se asocia a una polineuropatía [8].

Para el correcto diagnóstico y evolución de los síntomas referidos, será necesaria la exploración instrumental utilizada habitualmente en un Servicio de ORL en presencia de hipoacusia, déficit vestibular, parálisis facial, etc. La punción lumbar para el análisis del LCR es fundamental en el caso de sospecha de afectación del SNC.

TRATAMIENTO

Un tratamiento precoz con aciclovir, valaciclovir o famciclovir y prednisona es efectivo en el tratamiento del SRH [7, 23, 26, 53, 78], además de una adecuada analgesia y cuidados locales (lavados de agua tibia con jabón y antiséptico). Furuta et al. (2000) [26], afirman que los pacientes con SRH que inician este tratamiento durante los primeros 7 días del comienzo de la clínica tienen una recuperación completa del nervio facial. Murakami et al. (1997) [23] añaden que, si el tratamiento empieza en los tres primeros días, la tasa de recuperación es del 75 % frente al 30 % de los que lo comienzan después del séptimo día. La precocidad terapéutica (en los 3 primeros días) favorece la resolución

del proceso, mejorando el dolor y la hipoacusia, previniendo la degeneración neuronal y la neuralgia posherpética [8, 23, 58, 73, 78-80], facilitándose así, la tasa de recuperación de la parálisis facial [23]. Los antivirales se utilizan por vía intravenosa en las formas graves de la varicela y del HZ, a dosis de 10 mg/kg/día en adulto (o superior en caso de complicaciones meningoencefálicas). El zóster ótico deber ser considerado como una forma grave, en cuanto aparece la parálisis facial [79]. El tratamiento con agentes antivirales se recomienda durante 7-10 días, aunque algunos aconsejan hasta el día 21 desde el inicio de los síntomas, para cubrir el tiempo de degeneración neural habitual [2, 30, 53]. Respecto al corticoide, no parece haber diferencias entre el tratamiento oral y parenteral y aunque se usan diferentes protocolos, el tratamiento más habitual es de 1 mg/kg/día en dosis decreciente durante 14 días [8, 23, 53]. La capacidad antiinflamatoria de los corticoides reduce el edema de los nervios afectados, lo que puede acelerar su recuperación [78] y aunque una reciente revisión de la Cochrane, ante la ausencia de estudios aleatorizados no establece conclusiones al respecto [81], su uso es generalmente recomendado [23, 30, 82].

CONCLUSIONES

El síndrome de Ramsay-Hunt se produce a consecuencia de la reactivación del VVz en el ganglio geniculado del nervio facial. Aunque la tríada sintomática de otalgia, vesículas auriculares y parálisis facial establece el diagnóstico, la falta de erupción no descarta el síndrome y la extensión del virus a través del sistema nervioso puede manifestarse con una clínica neuropática tan diversa, que puede enmascarar la sintomatología característica, retrasar el diagnóstico y poner en peligro la vida del paciente. El riesgo de daño neurológico permanente se incrementa con la severidad inicial de los síntomas, siendo fundamental el inicio precoz del tratamiento mediante agentes antivirales y esteroides.

BIBLIOGRAFÍA

1. Louis ED, Williams M. A biography of James Ramsay Hunt (1874-1937). *J Hist Neurosci*. 2003;12(3):266-75.
2. Robillard RB, Hilsinger RL Jr, Adour KK. Ramsay Hunt facial paralysis: clinical analyses of 185 patients. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1986;95:292-7.
3. Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt Syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;71:149-54.
4. Gunbey HP, Kutlar G, Aslan K, Sayit AT, Incesu L. Magnetic Resonance Imaging Evidence of Varicella Zoster Virus Polyneuropathy: Involvement of the Glossopharyngeal and Vagus Nerves Associated With Ramsay Hunt Syndrome *J Craniofac Surg*. 2016;27(3):721-3. doi: 10.1097/SCS.0000000000002583.
5. Laguna del Estal P. Complicaciones del herpes zoster. *Emergencias*. 2000;12:S19-S28.
6. Mueller NH, Gilden DH, Cohrs RJ, Mahalingam R, Nagel MA. Varicella zoster virus infection: clinical features, molecular pathogenesis of disease, and latency. *Neurol Clin*. 2008;26:675-97. doi: 10.1016/j.ncl.2008.03.011.
7. Wagner G, Klinge H, Sachse MM. Ramsay Hunt syndrome. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2012;10(4):238-44. doi: 10.1111/j.1610-0387.2012.07894.
8. Sauvaget E, Herman P. Zona auriculaire. *EMC. Oto-rhino-laryngologie*. 2012;7(4):20-245-A-10.
9. Donahue JG, Choo PW, Manson JE, Platt R. The incidence of herpes zoster. *Arch Intern Med*. 1995 Aug 7-21;155(15):1605-9.
10. Henche-Martín R, Sánchez-de Paz F. Complicaciones neurológicas del herpes zoster diferentes de la neuralgia postherpética. *Piel*. 2003;18(10):548-51.
11. De La Blanchardiere A, Rozenberg F, Caumes E, Picard O, Lionnet F, Livartowski J, et al. Neurological complications of varicella-zoster virus infection in adults with human immunodeficiency virus infection. *Scand J Infect Dis*. 2000;32(3):263-9.
12. Lee HL, Yeo M, Choi GH, Lee JY, Kim JS, Shin DI, et al. Clinical characteristics of headache or facial pain prior to the development of

- acute herpes zoster of the head. *Clin Neurol Neurosurg.* 2017;152:90-4. doi: 10.1016/j.clineuro.2016.12.004.
13. Kennedy PG. Varicella-zoster virus latency in human ganglia. *Rev Med Virol.* 2002 Sep-Oct;12(5):327-34.
 14. Letchuman V, Donohoe CD. Brainstem and Cerebellar Involvement in Ramsay Hunt Syndrome. *Case Rep Otolaryngol.* 2019;2019:7605056. doi: 10.1155/2019/7605056.
 15. Chernev I, Dado D. Segmental zoster abdominal paresis (zoster pseudohernia): a review of the literature. *PM R.* 2013;5(9):786-90. doi: 10.1016/j.pmrj.2013.05.013.
 16. Nahm FS, Kim SH, Kim HS, Shin JW, Yoo SH, Yoon MH, et al. Survey on the treatment of postherpetic neuralgia in Korea; multicenter study of 1,414 patients. *Korean J Pain.* 2013 Jan;26(1):21-6. doi: 10.3344/kjp.2013.26.1.21.
 17. Adour KK. Otolological complications of herpes zoster. *Ann Neurol.* 1994;35(suppl):S62-S64.
 18. Kansu L, Yilmaz I. Herpes zoster oticus (Ramsay Hunt syndrome) in children: case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76:772-6.
 19. Hato N, Kasaki H, Honda N, Gyo K, Murakami S, Yanagihara N. Ramsay Hunt syndrome in children. *Ann Neurol.* 2000;48(2):254-6.
 20. Furuta Y, Ohtani F, Aizawa H, Fukuda S, Kawabata H, Bergström T. Varicella-zoster virus reactivation is an important cause of acute peripheral facial paralysis in children. *Pediatr Infect Dis J.* 2005;24(2):97-101.
 21. López-Aguado D, Quesada-Martín P. Parálisis facial periférica. Ponencia oficial. 1ª ed. Madrid: Garsi;1984.376p.
 22. Nanda A, Khan IS. Nervus intermedius and geniculate neuralgia. *World Neurosurg.* 2013;79(5-6):651-2. doi: 10.1016/j.wneu.2012.05.002.
 23. Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir- prednisone: Significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol.* 1997;41(3):353-7.
 24. Mañós-Pujol M, Nogués-Orpí J, Tornero-Salto J, Jiménez-Montoya R. Patología del nervio facial y de sus vías centrales. Parálisis facial. En: Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina JE, Ortega P, Trinidad J. *Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.* Otolología. 2ª ed. Tomo II. Madrid: Médica Panamericana;2007. p.1511-1526.
 25. Martínez-Oviedo A, Lahoz-Zamarro MT, Urozdel Hoyo JJ. síndrome de Ramsay-Hunt. *An Med Interna (Madrid).* 2007;24(1):31-4.
 26. Furuta Y, Ohtani F, Mesuda Y, Fukuda S, Inuyama Y. Early diagnosis of zoster sine herpette and antiviral therapy for the treatment of facial palsy. *Neurology.* 2000;12;55(5):708-10.
 27. Lee HY, Kim MG, Park DC, Park MS, Byun JY, Yeo SG. Zoster sine herpette causing facial palsy. *Am J Otolaryngol.* 2012;33(5):565-71. doi: 10.1016/j.amjoto.2012.02.001.
 28. Devriese PP, Moesker WH. The natural history of facial paralysis in herpes zoster. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1988;13(4):289-98.
 29. Eksi G, Akbay E, Bayarogullari H, Cevik C, Yengil E, Ozler GS. The effect of width of facial canal in patients with idiopathic peripheral facial paralysis on the development of paralysis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2015;272(9):2283-9.
 30. Coulson S, Crosson GR, Adams R, Oey V. Prognostic factors in herpes zoster oticus (Ramsay Hunt syndrome). *Otol Neurotol* 2011;32(6):1025-30. doi: 10.1097/MAO.0b013e3182255727.
 31. Aizawa H, Ohtani F, Furuta A, Sawa H, Fukuda S. Variable patterns of Varicella-Zoster reactivation in Ramsay-Hunt Syndrome. *J Med Virol.* 2004;74(2):355-60.
 32. Yeo SW, Lee DH, Jun BC, Chang KH, Park YS. Analysis of prognostic factors in Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Auris Nasus Larynx* 2007;34(2):159-64.
 33. Byun H, Cho YS, Jang JY, Chung KW, Hwang S, Chung WH, et al. Value of electroneurography as a prognostic indicator for recovery in acute severe inflammatory facial paralysis: a prospective study of Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Laryngoscope.* 2013;123(10):2526-32. doi: 10.1002/lary.23988.
 34. Hohman MH, Hadlock TA. Etiology, diagnosis, and management of facial palsy: 2000 patients at a facial nerve center. *Laryngoscope.* 2014;124(7):E283-93. doi: 10.1002/lary.24542.

35. Monsanto RD, Bittencourt AG, Bobato Neto NJ, Beilke SC, Lorenzetti FT, Salomone R. Treatment and Prognosis of Facial Palsy on Ramsay Hunt Syndrome: Results Based on a Review of the Literature. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2016;20(4):394-400.
36. Kim CH, Choi H, Shin JE. Characteristics of hearing loss in patients with herpes zoster oticus. *Medicine (Baltimore).* 2016;95(46):e5438.
37. Kim J, Jung J, Moon IS, Lee HK, Lee WS. Statistical analysis of pure tone audiometry and caloric test in herpes zoster oticus. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2008;1(1):15-9. doi: 10.3342/ceo.2008.1.1.15.
38. Kaberos A, Balatsouras DG, Korres SG, Kandiloros D, Economou C. Audiological assessment in Ramsay Hunt syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002;111(1):68-76.
39. Abramovich S, Prasher DK. Electrocochleography and brain-stem potentials in Ramsay Hunt syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1986;112(9):925-8.
40. Rybak LP, Paparella MM. Labyrinthitis. En: English GM. *Otolaryngology. Revisited ed. Vol 1. Diseases of the ear and hearing.* Chap 27. Lippincott Williams & Wilkins;1998. p.16.
41. Labrousse M, Levêque M, Ouedraogo T, Avisse C, Chays A, Delattre JF. An anatomical study of the vestibulocochlear anastomosis (anastomosis of Oort) in humans: preliminary results. *Surg Radiol Anat.* 2005;27(3):238-42.
42. Fujiwara Y, Yanagihara N, Kurata T. Middle ear mucosa in Ramsay Hunt syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99(5 Pt 1):359-62.
43. Kuhweide R, Van de Steene V, Vlaminck S, Casselman JW. Ramsay Hunt syndrome: pathophysiology of cochleovestibular symptoms. *J Laryngol Otol* 2002;116(10):844-8.
44. Ohtani F, Furuta Y, Aizawa H, Fukuda S. Varicella-zoster virus load and cochleovestibular symptoms in Ramsay Hunt syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2006;115(3):233-8.
45. Lu YC, Young YH. Vertigo from herpes zoster oticus: superior or inferior vestibular nerve origin? *Laryngoscope.* 2003;113(2):307-11.
46. Martín-Sanz E, Rueda A, Esteban-Sánchez J, Yanes J, Rey-Martínez J, Sanz-Fernández R. Vestibular Restoration and Adaptation in Vestibular Neuritis and Ramsay Hunt Syndrome With Vertigo. *Otol Neurotol.* 2017;38(7):e203-e208. doi: 10.1097/MAO.0000000000001468.
47. Liao WL, Sung PY, Chui WF, Chang TP. Vestibular rehabilitation therapy in a patient with chronic vestibulopathy of ramsay hunt syndrome. *Am J Phys Med Rehabil.* 2011;90(10):851-5. doi: 10.1097/PHM.0b013e3182240bec.
48. Shin DH, Kim BR, Shin JE, Kim CH. Clinical manifestations in patients with herpes zoster oticus. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2016;273(7):1739-43. doi: 10.1007/s00405-015-3756-9.
49. Elliott KJ. Other neurological complications of herpes zoster and their management. *Ann Neurol.* 1994;35 Suppl:S57-61.
50. Bharadwaj S, Moffat AC, Wood B, Bharadwaj A. Herpetic cranial polyneuritis mimicking brain stem infarction-an atypical presentation of Ramsay Hunt syndrome. *BMJ Case Rep.* 2016 Jun 1;2016. pii: bcr2016215182. doi: 10.1136/bcr-2016-215182.
51. Tubbs RS, Steck DT, Mortazavi MM, Cohen-Gadol AA. The nervus intermedius: a review of its anatomy, function, pathology, and role in neurosurgery. *World Neurosurg.* 2013;79(5-6):763-7. doi: 10.1016/j.wneu.2012.03.023.
52. Morelli N, Mancuso M, Cafforio G, Gallerini S, Pittiglio L, Tonelli S, et al. Ramsay-Hunt syndrome complicated by unilateral multiple cranial nerve palsies. *Neurol Sci.* 2008;29(6):497-8. doi: 10.1007/s10072-008-1022-2.
53. Kim JM, Lee Z, Han S, Park D. Treatment of Ramsay-Hunt's syndrome with multiple cranial nerve involvement and severe dysphagia: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(17):e0591. doi: 10.1097/MD.00000000000010591.
54. Kim YH, Chang MY, Jung HH, Park YS, Lee SH, Lee JH, et al. Prognosis of Ramsay Hunt syndrome presenting as cranial polyneuropathy. *Laryngoscope.* 2010;120(11):2270-6. doi: 10.1002/lary.21108.
55. Tecellioglu M, Kamisli S, Erbay MF, Kamisli O, Ozcan C. A Rare Presentation of Cranial Polyneuropathy Without Rash Caused by Varicella

- Zoster Virus. *Med Arch*. 2017;71(4):293-295. doi: 10.5455/medarh.2017.71.293-295.
56. Nisa L, Landis BN, Giger R, Leuchter I. Pharyngolaryngeal involvement by varicella-zoster virus. *J Voice*. 2013;27(5):636-41. doi: 10.1016/j.jvoice.2013.02.011.
 57. Cheung MY, Viney M. A unique case of recurrent asystole secondary to paroxysmal pain of acute herpetic ophthalmicus. *Anesth Analg*. 2007;105(4):1127-9.
 58. Shim HJ, Jung H, Park DC, Lee JH, Yeo SG. Ramsay Hunt syndrome with multicranial nerve involvement. *Acta Otolaryngol*. 2011 Feb;131(2):210-5. doi: 10.3109/00016489.2010.520167.
 59. Wang F, Chen X. Case for Ramsay-Hunt syndrome associated with dysphagia. *J Dermatol*. 2011;38:1-3.
 60. Aviel A, Marshak G. Ramsay Hunt syndrome. A cranial polyneuropathy. *Am J Otolaryngol*. 1982;3(1):61-6.
 61. De S, Pfeleiderer AG. An extreme and unusual variant of Ramsay Hunt syndrome. *J Laryngol Otol*. 1999;113(7):670-1.
 62. Hilt DC, Buchholz D, Krumholz A, Weiss H, Wolinsky JS. Herpes zoster ophthalmicus and delayed contralateral hemiparesis caused by cerebral angiitis: diagnosis and management approaches. *Ann Neurol*. 1983;14(5):543-53.
 63. Linnemann CC Jr, Alvira MM. Pathogenesis of varicella-zoster angiitis in the CNS. *Arch Neurol*. 1980;37(4):239-40.
 64. Gundín G, Monedero G, Teba JM, Pérez Esteban L, Sanz R. Infección por herpes zóster con afectación cocleovestibular aislada (sin parálisis facial). *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2006;57(4):189-92.
 65. Lapresle J, Lasjaunias P. Cranial nerve ischaemic arterial syndromes. A review. *Brain*. 1986;109 (Pt 1):207-16.
 66. Park HK, Lee JH. A case of ramsay hunt syndrome complicated by cerebellitis. *J Clin Neurol*. 2006;2(3):198-201. doi: 10.3988/jcn.2006.2.3.198.
 67. Chiang F, Panyaping T, Tedesqui G, Sossa D, Costa Leite C, Castillo M. Varicella zoster CNS vascular complications. A report of four cases and literature review. *Neuroradiol J*. 2014;27(3):327-33. doi: 10.15274/NRJ-2014-10037.
 68. Fang CW, Lin CC. Ramsay Hunt syndrome with hemiparesis and hemihypoesthesia: report of 2 cases. *Acta Neurol Taiwan*. 2009;18(4):276-80.
 69. Ricigliano VAG, Saraceno L, Cavalli M, Rodegher M, Meola G. Slowly progressing varicella zoster brainstem encephalitis complicating Ramsay Hunt syndrome in an immunocompetent patient: case report and review of the literature. *J Neuroviro*. 2017;23(6):922-928. doi: 10.1007/s13365-017-0575-3.
 70. Sironi M, Peri AM, Cagliani R, Forni D, Riva S, Biasin M, et al. TLR3 Mutations in Adult Patients With Herpes Simplex Virus and Varicella-Zoster Virus Encephalitis. *J Infect Dis*. 2017;215(9):1430-1434. doi: 10.1093/infdis/jix166.
 71. Bertrand A, Leclercq D, Martinez-Almoyna L, Girard N, Stahl JP, De-Broucker T. MR imaging of adult acute infectious encephalitis. *Med Mal Infect*. 2017;47(3):195-205. doi: 10.1016/j.medmal.2017.01.002.
 72. Moss DA, Crawford P. Sore throat and left ear pain. *J Fam Pract*. 2015;64(2):117-9.
 73. Ruiz Sada P, Gutiérrez Macías A, Garmendia Antía I, López Martínez M. síndrome de Ramsay Hunt y meningitis linfocitaria por Virus Varicela Zoster en una paciente anciana. *Galicia Clin* 2013;74(4):189-90.
 74. Mauprivez C, Comte C, Labrousse M, Khonsari RH. Acute Facial Nerve Palsy With Ipsilateral Soft Palate Ulcers. *J Oral Maxillofac Surg*. 2017;75(9):1906-1914. doi: 10.1016/j.joms.2017.02.025.
 75. Sauerbrei A, Eichhorn U, Schacke M, Wutzler P. Laboratory diagnosis of herpes zoster. *J Clin Virol*. 1999;14(1):31-6.
 76. Gilden DH. Clinical practice. Bell's Palsy. *N Engl J Med*. 2004;351(13):1323-31.
 77. Kuo MJ, Drago PC, Proops DW, Chavda SV. Early diagnosis and treatment of Ramsay Hunt syndrome: the role of magnetic resonance imaging. *J Laryngol Otol*. 1995;109(8):777-80.
 78. Jeon Y, Lee H. Ramsay Hunt syndrome. *J Dent Anesth Pain Med*. 2018;18(6):333-337. doi: 10.17245/jdapm.2018.18.6.333.
 79. Boemo RL, Navarrete ML, García-Arumí AM, Copa SL, Graterol D, Scherdel EP. síndrome de

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE RAMSAY-HUNT EN UNA SERIE DE 20 CASOS

RAMÍREZ-SALAS J E; BENITO-OREJAS J I; BAUER M; VIVEROS-DÍEZ P;
CIFUENTES-NAVAS V A; DUQUE-HOLGUERA V

- Ramsay Hunt: nuestra experiencia. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2010;61(6): 418-21. doi: 10.1016/j.otorri.2010.07.004.
80. Gnann JW Jr, Whitley RJ. Clinical practice. Herpes zoster. *N Engl J Med* 2002;347:340-6.
81. Uscategui T, Doree C, Chamberlain IJ, Burton MJ. Corticosteroids as adjuvant to antiviral treatment in Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy) in adults. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008;(3):CD006852. doi: 10.1002/14651858.CD006852.pub2.
82. Steele L, Ghedia R, Ahmad H, Mace A. Ramsay Hunt syndrome with cranial polyneuropathy with features of supraglottitis. *BMJ Case Rep*. 2017;2017. pii: bcr-2017-221135. doi: 10.1136/bcr-2017-221135.