

Zespół Ramsaya Hunta – opis przypadku

Małgorzata Majka Kulińska-Michalska¹, Konrad Michalski²

¹ Uniwersytet Medyczny w Łodzi

² Indywidualna praktyka lekarska

Kulińska-Michalska M. M., Michalski K. Zespół Ramsaya Hunta – opis przypadku. Med Og Nauk Zdr. 2018; 24(1): 1–3. doi: 10.26444/monz/83279

Streszczenie

Wprowadzenie. Zespół Ramsaya Hunta określane jest jako postać uszna półpaśca. To jednostka chorobowa zaliczana do chorób zakaźnych wywoływanych przez wirus Varicella Zoster. Schorzenie występuje u pacjentów, którzy przebyli w przeszłości ospę wietrzną i u których doszło do reaktywacji utajonego zakażenia w zwojach czuciowych. Cechą charakterystyczną dla zakażeń wywoływanych przez wirus Varicella Zoster jest powinowactwo do układu nerwowego. Czynniki sprzyjającymi reaktywacji wirusa są m.in.: wiek > 65. roku życia, choroba nowotworowa, spadek odporności, chemioterapia, radioterapia, immunosupresja oraz zakażenie wirusem HIV.

Skrócony opis stanu wiedzy. Pacjentka w wieku 55 lat, zdrowa, bez obciążeń, zgłosiła się z dolegliwościami bólowymi prawej małżowiny usznej. Bóle utrzymywały się od kilku dni, były określane przez pacjentkę jako ostre, przeszywające i klujące. W wywiadzie ponadto kobieta podała, iż doświadczyła jednofazowego krótkotrwałego epizodu zawrotów głowy. Badanie kliniczne wykazało tkiwość i obrzęk prawej małżowiny usznej, przewod słuchowy zewnętrzny wraz z błoną bębenkową pozostawały niezmienione. Stwierdzono obwodowe prawostronne porażenie nerwu twarzewego. U pacjentki zdiagnozowano zespół Ramsaya Hunta.

Cel pracy. Przedstawienie przypadku 55-letniej kobiety z zespołem Ramsaya Hunta.

Podsumowanie. Zespół Ramsaya Hunta to rzadko występująca jednostka chorobowa. Z uwagi na możliwość występowania powikłań zagrażających życiu, takich jak zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, ważne jest wczesne rozpoznanie tej choroby i wdrożenie właściwej terapii.

Słowa kluczowe

ospa wietrzna, półpasiec

WPROWADZENIE

Półpasiec jest jednostką chorobową zaliczaną do rodziny Herpesviridae. Jest to wirus o genomie z dwuniciowym DNA. Półpasiec to choroba zakaźna wywołana nawrotowym zakażeniem VZV. Choroba ta stanowi 1% wszystkich chorób infekcyjnych skóry. Jest następstwem uaktywnienia się utajonego zakażenia. Wirus Varicella Zoster jest zaliczany do wirusów neurotropowych, co oznacza, że pozostaje w stanie letalnym w zwojach nerwowych i jest przyczyną ponownego pojawienia się objawów [1].

Występowanie półpaśca u osób dorosłych jest wynikiem obecności chorób ogólnoustrojowych, które upośledzają układ odpornościowy. Czynniki sprzyjającymi reaktywacji wirusa są m.in.: wiek > 65. roku życia, choroba nowotworowa, spadek odporności, chemioterapia, radioterapia, immunosupresja oraz zakażenie wirusem HIV. U dzieci półpasiec występuje rzadko, a częstość jego występowania wzrasta wraz z wiekiem [2]. Badania wykazują, że mniejszy odsetek półpaśca stwierdza się w krajach, gdzie odnotowano późny wysiew ospy wietrznej [3]. Częstość występowania półpaśca w Polsce wynosi 200 na 100 tys. rocznie.

Półpasiec może przybierać różne formy:

- krwotoczną,
- zgorzelinową,
- postać oczną,
- postać uszną (zespół Ramsaya Hunta),
- rozsianą.

Choroba rozpoczyna się od niespecyficznych objawów. Pojawia się niewysoka gorączka, bóle głowy, bóle gardła. Swoistym objawem są dolegliwości bólowe wraz z towarzyszącą przeczuliwą skórą unerwioną przez chorobowo zmieniony nerw. Po tym okresie pojawiają się zmiany skórne. Każda zmiana skórna stopniowo ewaluuje, początkowo są to czerwone płaskie plamy, następnie czerwone grudki i pęcherze wypełnione treścią surowiczą przekształcające się w końcowej fazie w strupy. Zmiany te nie przekraczają linii pośrodkowej ciała. Najczęściej obejmują okolice tułowia między Th3-Th4 oraz twarz wzdłuż gałęzi nerwu trójdzielnego. Proces gojenia trwa 2–3 tygodnie [4].

Rozpoznanie klasycznych postaci półpaśca w większości przypadków nie powinno sprawiać trudności i następuje poprzez stwierdzenie zmian skórnych na ciele. Jednakże, tak jak ma to miejsce w opisywanym przypadku, pęcherzyki mogą się nie pojawić bądź być na tyle skąpe, że następczą trudności w jednoznacznym sklasyfikowaniu tych zmian.

Celem dokładniej diagnostyki można wykonać poniższe badania:

1. Wykazanie antygenów VZV w komórkach naskórka metodą immunofluorescencji bezpośredniej. Materiałem są zeszkrobiny z dna pęcherzyka.
2. Izolacja wirusa w hodowli komórkowej lub wykrywanie DNA VZV metodą PCR. Materiałem jest płyn z pęcherzyka [5].

Ostatnią możliwością są badania laboratoryjne z zakresu immunologii – określenie poziomu immunoglobulin skierowanych przeciwko wirusowi VZV w IgG [6].

Jeśli istnieje podejrzenie reaktywacji wirusa i ujawnienia się półpaśca, w badaniach laboratoryjnych winno się uzyskać wzrost immunoglobulin klasy IgG co najmniej 4-krotnie powyżej górnej granicy normy.

Adres do korespondencji: Małgorzata Majka Kulińska-Michalska, Uniwersytet Medyczny w Łodzi, Ołowiana, 44, 91-614 Łódź, Polska
E-mail: malgorzatakulinska@gmail.com

Nadesłano: 17 listopada 2017; Zaakceptowano do druku: 17 stycznia 2018

Nieleczony półpasiec może prowadzić do neuralgii, a w ciężkich przypadkach do zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych. Celem wdrożenia szybkiej terapii w przebiegu półpaśca jest zapobieganie powikłaniom, eliminacja zmian skórnych i zapobieganie neuralgii. Terapia winna być prowadzona wielokierunkowo. Poza standardowym leczeniem farmakologicznym dużą skuteczność wykazuje magnetolaseroterapia, która ma działanie przeciwzapalne, przeciwbólowe i przyspieszające regenerację [7, 8].

Zespół Ramsaya Hunta po raz pierwszy został opisany w 1907 roku przez neurologa Jamesa Ramsaya Hunta [9]. Jednostka chorobowa charakteryzuje się zajęciem zwoju kolanka nerwu twarzowego. W zespole tym dochodzi do porażenia nerwu twarzowego lub/ i porażenia nerwu przedstonkowosłimkowego. W przebiegu choroby pojawia się wysypka pęcherzykowa w okolicy małżowiny usznej, dochodzi do osłabienia słuchu, zawrotów głowy, zaburzeń równowagi oraz zmian percepcji smaku. Liczba występujących zakażeń zwiększa się wraz z wiekiem, szczególnie po 50. roku życia [10–14]. Z uwagi na występujące porażenie nerwu twarzowego ważne jest wczesne wdrożenie leczenia [13, 14].

OPIS PRZYPADKU

Pacjentka w wieku lat 55 zgłosiła się do lekarza z dolegliwościami bólowymi prawej małżowiny usznej. Bóle utrzymywały się od kilku dni, były określane jako ostre, przeszywające i kłujące.

Ponadto wystąpił krótkotrwały epizod zawrotów głowy. Pacjentka dotychczas była zdrowa, bez obciążeń, nie podawała współwystępowania chorób ogólnoustrojowych. W okresie kilku tygodni przed pojawieniem się dolegliwości bólowych odczuwała złe samopoczucie i przemęczenie. W wywiadzie chora podała, iż w dzieciństwie przeżyła ospę wietrzną. Badanie kliniczne wykazywało tkliwość, obrzęk i zacerwienie prawej małżowiny usznej z obecnością drobnych pęcherzyków. Przewód słuchowy zewnętrzny wraz z błoną bębenkową pozostawały niezmiennym chorobowo. W obrębie jamy ustnej nie zlokalizowano wykwitów patologicznych. Stwierdzono obwodowe, prawostronne porażenie nerwu twarzowego. U chorej zaobserwowano niedomykanie szpary powiekowej oka prawego, asymetrię mimiki twarzy – opadający kącik ust po stronie prawej, wygładzenie skóry czoła. Dodatkowo pacjentka zgłosiła zmianę percepcji smaku.

W badaniach laboratoryjnych nie wykryto odchyleń. U chorej nie stwierdzono odchyleń w morfologii, parametry stanu zapalnego były prawidłowe (tabela 1). Pacjentkę poddano konsultacji laryngologicznej i neurologicznej. W wykonanym audiogramie wykazano w uchu prawym ubytek słuchu o charakterze odbiorczym w zakresie częstotliwości wysokich.

Pacjentkę poddano TK głowy bez wzmocnienia kontrastem, w którym to badaniu zmian nie stwierdzono, dodatkowo nie wykazano odchyleń w badaniu neurologicznym. Zastosowano leczenie dożylnie acyklowirem w dawce 3 x 500 mg przez 10 dni, doustnie prednizonem 60 mg/dobę w dwóch dawkach podzielonych, inhibitorem pompy protonowej doustnie, suplementację witaminami grupy B oraz zabiegi z zakresu kinezyterapii. Po okresie 4 tygodni zaobserwowano znaczną poprawę stanu miejscowego oraz samopoczucia pacjentki, która otrzymała zalecenia dotyczące kontynuacji zabiegów z zakresu kinezyterapii.

Tabela 1.

Badania laboratoryjne	Wynik	Zakres normy
Białko C-reaktywne CRP	1,06 mg/l	0,00–5,00
Białko całkowite TP	6,45 g/cl	6,40–8,30
Chlorki-SUR	103 mmol/l	98–103
Albuminy	62,7%	53,0–66,0
Alfa1-globuliny	2,2%	2,0–5,5
Alfa2-globuliny	10,7%	6,0–12,0
Beta1-globuliny	7,3%	6,0–9,0
Beta2-globuliny	4,9%	2,0–6,0
Gamma-globuliny	12,2%	11,0–21,0
Kreatynina w surowicy	0,74 mg/dl	0,50–0,90
Mocznik w surowicy	24 mg/dl	16–49
WBC	6,7 10 ³ /ul	4,0–10,0
RBC	4,28 10 ⁶ /ul	4,20–5,40
HGB	13,6g/dl	12,0–16,0
HCT	40,0%	37,0–50,0
MCV	93,4 fl	80,0–98,0
MCH	31,0 pg	27,0–31,0
MCHC	34,1 g/dl	31,0–36,0
RDW	13,0%	11,5–14,0
PLT	291 10 ³ /ul	150–400
MPV	8,2 fl	8,0–12,0
NE	44,2%	40,0–74,0
LY	33,7%	19,0–48,0
MO	5,6%	3,4–9,0
EO	0,3%	0,0–7,0
BA	0,1%	0,0–1,5
Potas w surowicy	3,72 mmol/l	3,50–5,10
Sód w surowicy	141 mmol/l	136–147

Źródło:

WNIOSKI

Zespół Ramsaya Hunta to rzadko występująca jednostka chorobowa. Jest jedną z najczęstszych przyczyn porażenia nerwu twarzowego. Ważne jest, aby farmakoterapia została włączona w krótkim czasie od rozpoznania. Zalecenia odnośnie do farmakoterapii obejmują leki przeciwwirusowe, glikokortykosteroidy, witaminy z grupy B. Istotną rolę odgrywają wczesnie wdrożone zabiegi z zakresu kinezyterapii, ponieważ odnerwiony mięsień ma skłonność do zaniku. Dochodzi wówczas do zastąpienia tkanki mięśniowej tkanką łączną. Reasumując, w swojej pracy chcieliśmy zwrócić szczególną uwagę na rzadką jednostkę chorobową, której symptomy mogą być niespecyficzne [15, 16].

PIŚMIENNICTWO

- Jankowska-Folusiak J. Powikłania ospy wietrznej u dzieci – prezentacja wybranych przypadków. Przegląd Pediatryczny 2011; Vol. 41, No 2.
- Adamski M, Baniewski D. Półpasiec – częsta choroba zakaźna u pacjentów leczonych onkologicznie i wymagających opieki paliatywnej Shingles is a frequent infectious disease in patients treated oncologically and requiring palliative care. Medycyna Paliatywna 2015; 7(4): 284–286.

3. Thomas SL, Hall AJ. What does epidemiology tell us about risk factors for herpes zoster? *Lancet Infect. Dis.* 2004; 4, 26–33.
4. Baran A, Chodyncka B. Półpasiec uszny i jego powikłania. Zespół Ramsaya Hunta. Opis trzech przypadków, Zoster oticus and its complications. *Ramsay Hunt syndrome. Report of three cases, Przegląd Dermatologiczny* 2011; 98: 416–421.
5. Szczeklik A, Interna Szczeklika, Kraków 2015, ISBN 978–83–7430, 2314–2315.
6. Dziubek Z, Choroby zakaźne i pasożytnicze. PZWL, Warszawa 2010.
7. Michalska-Bańkowska A, Lis-Święty A, Bańkowski M, Zielonka-Kucharzewska A. Profilaktyka oraz leczenie ostrej i przewlekłej neuralgii związanej z półpaścem, *Przegląd Dermatologiczny* 2014; 101: 205–210.
8. Langlais RP, Miller GS, Nield-Gehrig JS, Choroby błony śluzowej jamy ustnej
9. Hunt JR. On herpetic inflammations of the geniculate ganglion, a new syndrome and its complication. *J Nerve Ment Dis.* 1907; 34: 73–96.
10. Valerio E, Cutrone M, Gentilomo C, Baraldi E, Ravagnan E. Ramsay Hunt Syndrome, *Pediatric Neurology* 52 (2015) 554e555 c.
11. Zainine R, Sellami M, Charfeddine A, Beltaief N, Sahtout S, Besbes G, Ramsay Hunt syndrome *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck diseases* 2012; 129: 22–25.
12. Gupta J, Hulchins T, Palacios E. Ramsay Hunt syndrome, type I, *ENT-Ear, Nose & Throat Journal*, March 2007.
13. Grabowska J, Ankudowicz A, Ankudowicz GK. Półpasiec uszny u dziecka w postaci zespołu Ramsaya Hunta – opis przypadku, *Przegl Dermatol* 2016; 103: 469–474.
14. Sweeney CJ, Gilden DH, Ramsay Hunt syndrome, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 149–154.
15. Salomon J, Szepietowski J. Walacyklowir w leczeniu infekcji wirusowych skóry i błon śluzowych spowodowanych wirusami opryszczki i ospy wietrznej, *Przegl Dermatol* 2012; 99: 707–715.
16. Walowska J. Propozycja rehabilitacji porażonego nerwu twarzonego, *Rehabilitacja Neurologiczna* 2014; 6: 27–28.

Ramsay-Hunt syndrome – case report

Summary

Introduction. The Ramsay-Hunt syndrome is referred to as form of ear zoster. The disease is classified as one of the infectious diseases caused by the Varicella Zoster virus. Patients who have had chickenpox are at risk of shingles in later life, which occurs when the Varicella zoster virus is reactivated. What is characteristic of infection caused by the Varicella Zoster virus is its affinity for the nervous system. Factors conducive to reactivation of the virus include age > 65 years, cancer, immune deficiency, chemotherapy, radiation therapy, immunosuppression, and HIV infection.

Brief description of state of knowledge. A 55-year-old female patient presented with a painful right ear. The pain persisted for a few days, and was described by the patient as sharp, shooting and stabbing. In addition, she reported a single-phase, short-term episode of dizziness. Patient was healthy, with no systemic diseases. Clinical examination showed tenderness and oedema of the right ear; the auditory canal with the tympanic membrane remained unchanged. Peripheral facial nerve paralysis was also observed. The patient was diagnosed with Ramsay-Hunt syndrome.

Objective. Presentation of a case of a 55-year-old female with Ramsay-Hunt syndrome.

Summary. Ramsay-Hunt's syndrome is a rare disease. Due to the possibility of life-threatening complications, such as meningitis, early diagnosis and proper therapy are important

Key words

chickenpox, zoster