

Półpasiec uszny i jego powikłania. Zespół Ramsaya Hunta. Opis trzech przypadków

Zoster oticus and its complications. Ramsay Hunt syndrome. Report of three cases

Anna Baran, Bożena Chodynicka

Klinika Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Bożena Chodynicka

Przeł Dermatol 2011, 98, 416–421

STRESZCZENIE

SŁOWA KLUCZOWE:

półpasiec uszny, zespół Ramsaya Hunta, porażenie nerwu twarzowego, ból ucha, róża małżowiny usznej.

KEY WORDS:

herpes zoster oticus, Ramsay Hunt syndrome, facial paralysis, otalgia, erysipelas.

Wprowadzenie. Półpasiec uszny jest wywołany przez wirus ospy wietrznej i półpaśca (*varicella zoster virus* – VZV), który występuje u 10–20% osób w populacji. Zespół Ramsaya Hunta, powikłanie półpaśca usznego, jest spowodowany reaktywacją latentnego zakażenia VZV w zwoju kolankowym nerwu twarzowego.

Cel pracy. Przedstawienie 3 pacjentek, u których obserwowano zespół Ramsaya Hunta.

Opis przypadków. U 87-letniej pacjentki 10 dni przed hospitalizacją pojawiły się pierwsze zmiany skórne o charakterze rumieniowo-obrzękowym z pojedynczymi pęcherzykami, którym towarzyszyły bolesność w obrębie małżowiny usznej prawej i zawroty głowy. Po kilku dniach dołączyły się dreszcze i gorączka (39°C). W trakcie pobytu w Klinice zaobserwowano cechy obwodowego porażenia nerwu twarzowego po stronie prawej. U drugiej pacjentki objawy niedowładu lewostronnego twarzy były poprzedzone wystąpieniem nagłego bólu gardła i ucha lewego z przeczulią skóry i pęcherzykami w obrębie przewodu słuchowego zewnętrznego lewego. U trzeciej chorej pierwsze objawy miały charakter bólu i obrzęku ucha prawego. Po kilku dniach pojawiły się pęcherzyki w obrębie małżowiny usznej prawej i podniebienia twardego oraz obwodowe porażenie nerwu twarzowego prawego. U przedstawionych pacjentek w wyniku zastosowanego leczenia ogólnego i miejscowego uzyskano ustąpienie zmian skórnych, jednak objawy porażenia nerwu z towarzyszącą neuralgią i ubytkiem słuchu w jednym przypadku nadal się utrzymywały.

Wnioski. W opisywanych przypadkach zakażenie VZV było powikłane porażeniem nerwu twarzowego, u jednej pacjentki dodatkowo wystąpiły zawroty głowy, ubytek słuchu dużego stopnia i róża. Zaawansowany wiek, cukrzyca i nadciśnienie tętnicze utrudniają leczenie i stanowią negatywne czynniki prognostyczne oraz mogą prowadzić do ciężkich powikłań półpaśca usznego.

ABSTRACT

Introduction. Herpes zoster oticus is caused by varicella zoster virus (VZV), affecting 10-20% of the population. Ramsay Hunt syndrome, a complication of herpes zoster oticus, presents a reactivation of latent VZV infection in the sensory dorsal root ganglia of the facial nerve.

Objective. To present three patients in whom a VZV infection caused complications in the course of zoster oticus.

ADRES DO KORESPONDENCJI:

lek. med. Anna Baran
Klinika Dermatologii
i Wenerologii
Uniwersytet Medyczny
ul. Żurawia 14
15-540 Białystok
e-mail: aannabaran@wp.pl

Case report. Erythematous and oedematous skin lesions with vesicles in the right auricle and dizziness appeared in an 87-year-old woman 10 days before admission to the ward. After a few days, shivering and fever (39°C) developed. During hospitalization peripheral facial paralysis was observed. In the second patient, left-sided facial palsy was preceded by acute pharyngalgia and pain of the left ear with skin hyperesthesia and vesicles in the left external auditory canal. In the third patient, the first symptoms were pain and oedema of the right ear. After a few days, vesicles in the right auricle and hard palate and right-sided facial palsy occurred. The systemic and topical treatment led to healing of skin lesions. In one case, facial palsy and partial hearing loss persisted.

Conclusions. In the presented cases, VZV infection was complicated by facial paralysis and dizziness, partial hearing loss and erysipelas in one patient. Old age, diabetes mellitus, arterial hypertension are prognostic factors of severe complications and decreased chance of complete recovery.

WPROWADZENIE

Półpasiec uszny jest wywołany przez wirus ospy wietrznej i półpaśca (*varicella zoster virus* – VZV), który stwierdza się u 10–20% osób w populacji. Występuje u 150–300 na 100 tysięcy osób, a jego częstość zwiększa się szczególnie po 60. roku życia [1, 2]. Zespół Ramsaya Hunta jest rzadkim powikłaniem półpaśca usznego, spowodowanym reaktywacją latentnego zakażenia VZV w zwoju kolankowym nerwu twarzowego (nerw VII). Występuje z częstością 5 przypadków na 100 tysięcy osób, jednak stanowi drugą co do częstości występowania przyczynę atrawmatycznego niedowładu nerwu twarzowego. Z kolei infekcję VZV w przebiegu częściowego porażenia twarzy stwierdza się u 4,5–8,9% pacjentów [2]. Z uwagi na cięższy przebieg i powikłania zakażenie wirusem ospy wietrznej i półpaśca stanowi niewątpliwie poważny problem u chorych w podeszłym wieku, szczególnie ze złożonym wywiadem internistycznym.

CEL PRACY

Przedstawienie 3 pacjentek, u których zakażenie VZV doprowadziło do powikłań w przebiegu półpaśca usznego.

OPIS PRZYPADKÓW

Przypadek 1.

Pacjentkę 87-letnią, z wywiadem nadciśnienia tętniczego i depresji, przyjęto do Kliniki Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego

w Białymstoku 15 października 2010 roku. Dzień wcześniej pojawiły się rumieniowo-obrzękowe zmiany skórne z pojedynczymi pęcherzykami, którym towarzyszyły bolesność w obrębie małżowiny usznej prawej oraz zawroty głowy. Chora stosowała okłady z amolu, co spowodowało pogorszenie stanu miejscowego. Po kilku dniach dołączyły się objawy róży – dreszcze i krótkotrwała gorączka (39°C), a w czwartej dobie hospitalizacji zaobserwowano cechy obwodowego porażenia nerwu twarzowego po stronie prawej (niemożność zmarszczenia czoła, opadnięcie powieki górnej i kącika ust) (ryc. 1.–4.). W wykonanym audiogramie wykazano w uchu lewym ubytek słuchu o charakterze odbiorczym w zakresie częstotliwości wysokich, a w uchu prawym ubytek słuchu dużego stopnia o charakterze mieszanym z komponentem przewodzeniowym (ryc. 5.). Konsultujący laryngolog potwierdził rozpoznanie zespołu Ramsaya Hunta. W wyniku zastosowanego leczenia ogólnego (acyklowir 5 × 400 mg doustnie przez 10 dni, ciprofloksacyna 2 × 200 mg dożylnie, leki przeciwbólowe) oraz miejscowego (maści przeciw-wirusowe, przeciwbakteryjne, ciepłe okłady) uzyskano ustąpienie zmian skórnych, jednak objawy niedowładu nerwu twarzowego oraz ubytek słuchu nadal się utrzymywały.

Przypadek 2.

U 70-letniej pacjentki z wywiadem nadciśnienia tętniczego, depresji oraz niedosłuchu ucha prawego pierwsze objawy w postaci nagłego bólu gardła i ucha lewego z przeczulicą skóry wystąpiły 23 listopada 2010 roku. Po 2 dniach dołączyło się obwodo-



Rycina 1. Przypadek 1. Pojedyncze pęcherzyki na rumieniowym podłożu i nadżerki w obrębie małżowiny usznej prawej
Figure 1. Case 1. Few vesicles on the erythematous base and erosion on right auricle



Rycina 2. Twarz pacjentki w dniu przyjęcia do kliniki
Figure 2. Patient's face on the admission day



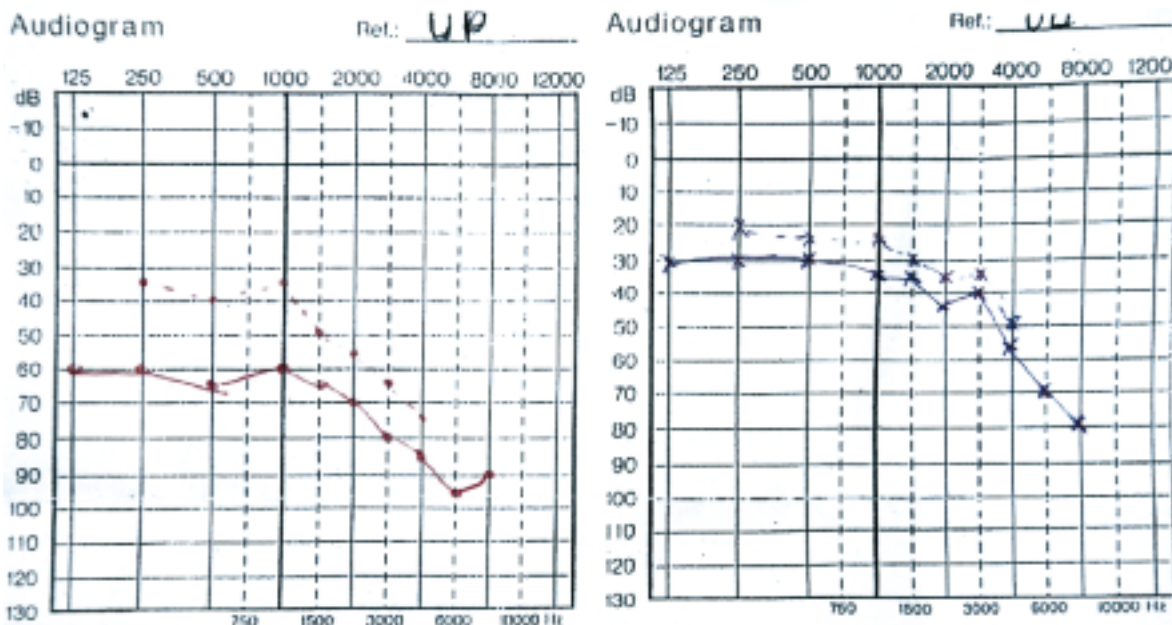
Rycina 3. Obwodowe porażenie prawego nerwu twarzewego w 4. dobie hospitalizacji
Figure 3. Peripheral paralysis of the right facial nerve on the 4th day of hospitalization



Rycina 4. Obraz małżowiny usznej prawej w dniu wypisu z kliniki. Zmiany skórne się wygoiły
Figure 4. Appearance of the right auricle when leaving the department. Skin lesions were healed

we porażenie nerwu twarzewego po stronie lewej (ryc. 6.), a w przewodzie słuchowym zewnętrznym lewym obserwowano strupy po pękniętych pęcherzykach. Przez 5 dni chorą hospitalizowano w Klini-

ce Otolaryngologii Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego z rozpoznaniem zespołu Ramsaya Hunta, skąd przekazano ją do Kliniki Dermatologii i Wenerologii w celu dalszego leczenia. Zastosowane typo-



Rycina 5. Audiogram
Figure 5. Audiogram

we leczenie przeciwwirusowe ogólne i miejscowe przyniosło jedynie częściową poprawę.

Przypadek 3.

U 58-letniej kobiety z wywiadem nadciśnienia tętniczego, cukrzycy typu 2, czerwonicy i depresji pierwszym objawem choroby był ból w obrębie ucha prawego, który wystąpił 17 stycznia 2011 roku. Po kilku dniach pojawił się obrzęk przewodu słuchowego zewnętrznego

prawy i małżowiny usznej prawej oraz obwodowy niedowład nerwu twarzowego po stronie prawej. Lekarz rodzinny zalecił pacjentce ciprofloksacynę, która nie przyniosła poprawy. W dniu przyjęcia do Kliniki (14 lutego 2011 roku) obserwowano w obrębie przewodu słuchowego zewnętrznego prawego i małżowiny usznej prawej nadżerki po pękniętych pęcherzykach, nieznaczny obrzęk oraz obwodowe porażenie nerwu VII po stronie prawej (ryc. 7., 8.). Dodatkowo



Rycina 6. Przypadek 2. Obwodowe porażenie nerwu twarzowego
Figure 6. Case 2. Peripheral paralysis of the facial nerve



Rycina 7. Obrzęk przewodu słuchowego zewnętrznego prawego i małżowiny usznej prawej oraz nadżerki pokryte strupami
Figure 7. Oedema of the right external auditory canal and earlobe and erosions covered with crusts



Rycina 8. Obwodowe porażenie prawego nerwu twarzowego
Figure 8. Peripheral paralysis of the right facial nerve

obecne były pojedyncze pęcherzyki na rumieniowym podłożu w obrębie podniebienia twardego (ryc. 9.). Wdrożona terapia spowodowała wygojenie zmian skórnych i śluzówkowych, utrzymywał się częściowo niedowład nerwu twarzowego.

OMÓWIENIE

Zespół Ramsaya Hunta objawia się bólami ucha, ogniskami pęcherzyków na rumieniowym podłożu na małżowinie usznej, podniebieniu lub części języka oraz obwodowym porażeniem nerwu twarzowego. Dodatkowo może wystąpić utrata słuchu, zawroty głowy, oczopląs i zmiany w percepcji smaku. Poza nerwem VII mogą być zajęte inne nerwy czaszkowe (V, IX, X) [3]. Zespół ten jest często niewłaściwie rozpoznawany, tym bardziej że u około 10% pacjentów nie stwierdza się zmian skórnych. Odmianę tę, zwaną zespołem Ramsaya Hunta *sine herpette*, należy różnicować z najczęstszą przyczyną porażenia nerwu twarzowego – porażeniem Bella. Zazwyczaj przyczyna porażenia Bella nie jest znana (porażenie idiopatyczne), może być ona jednak związana z infekcją wirusem opryszczki (*herpes simplex virus* – HSV). W odróżnieniu od zespołu Ramsaya Hunta nie występują w nim zmiany chorobowe w obrębie skóry przewodu słuchowego zewnętrznego, a objawy niedowładu nerwu twarzowego mają cięższy prze-



Rycina 9. Pojedyncze pęcherzyki w obrębie podniebienia twardego

Figure 9. Single vesicles on the hard palate

bieg i gorsze rokowanie [2, 4]. Dodatkowo w zespole Ramsaya Hunta można wykazać 4-krotny wzrost miana przeciwciał skierowanych przeciwko VZV lub wykryć metodą PCR DNA wirusa w ślinie, łzach, skórze, monocytach krwi i w płynie z ucha środkowego [2, 3]. U 3 przedstawianych chorych obecne były główne objawy zespołu oraz u 1 także utrata słuchu i zawroty głowy, które utrzymywały się mimo zastosowanej terapii. W większości badań klinicznych wykazano skuteczność acyklowiru stosowanego w dawce 5 × 800 mg doustnie przez 7–10 dni w połączeniu z prednizonem w dawce 1 mg/kg m.c./dobę przez 5 dni, ze stopniowym jej zmniejszaniem. Stwierdzono całkowite wyleczenie u 75% pacjentów, gdy terapię wdrażano w ciągu 3 dni od wystąpienia zmian skórnych w obrębie małżowiny usznej, natomiast jedynie u 30% chorych przy włączeniu leczenia po 7 dniach. Nie odnotowano ponadto istotnej statystycznie różnicy w zależności od drogi podania acyklowiru – dożylniej bądź doustnej [2, 5].

U opisywanych pacjentek acyklowir podano najszybciej, jak to było możliwe. Czas od wystąpienia pierwszych objawów do podania leku wynosił jednak ponad 10 dni, więc terapia nie przyniosła spodziewanych efektów. U wszystkich chorych nadciśnienie tętnicze i u 1 z nich dodatkowe zakażenie bakteryjne (róża) ograniczały, a nawet wykluczały podanie prednizonu. Istnieją doniesienia, w których autorzy nie uzyskali jednoznacznych dowodów na skuteczność zarówno kortykosteroidów, jak i leków przeciwwirusowych w terapii zespołu Ramsaya Hunta [8–10]. Niewątpliwie do oceny skuteczności terapii koniecz-

ne są dalsze randomizowane badania. W leczeniu miejscowym u prezentowanych chorych stosowano maści przeciwwirusowe, przeciwbakteryjne, ciepłe okłady i rehabilitację. U 1 pacjentki powikłaniem półpaśca usznego były zarówno zespół Ramsaya Hunta, jak i róża.

W kilku doniesieniach wykazano zwiększoną częstość występowania nadkażeń bakteryjnych u osób z infekcją wirusem ospy wietrznej i półpaśca. Bullowa i Wishill stwierdzili, że w grupie 2534 pacjentów hospitalizowanych w ciągu 5 lat z powodu zakażenia VZV 5,2% miało powikłania, z których 11% stanowiło zapalenie tkanki podskórnej, 18% – ropień, a 5% – róża [6]. Z kolei Pollard i wsp. donieśli, że w grupie 13 dzieci chorujących na ospę wietrzną u 4 stwierdzono infekcję paciorkowcem grupy A, a u 6 – gronkowcem złocistym [7]. Przyczyna większej częstości występowania zakażeń bakteryjnych w przebiegu infekcji VZV nie jest do końca poznana. Przypuszcza się, że zakażenie wirusowe zmniejsza integralność skóry i w konsekwencji zwiększa ryzyko inwazji przez inne drobnoustroje. Prawdopodobnie dochodzi również do przejściowego defektu komórek NK oraz wytwarzania przez wirusy białek (wirokiny), które poprzez blokowanie cytokin i komplementu obniżają odporność immunologiczną organizmu [7].

U wszystkich przedstawianych chorych uzyskano wygojenie zmian skórnych. Niestety, utrzymywały się objawy obwodowego niedowładu nerwu twarzowego. Późne włączenie leczenia przeciwwirusowego, a w 1 przypadku niewłaściwe pierwotne rozpoznanie, nadkażenie bakteryjne, zaawansowany wiek i złożony wywiad internistyczny (m.in. nadciśnienie tętnicze, cukrzyca) stanowiły negatywne

czynniki prognostyczne. Lekarze powinni pamiętać, że główne objawy zespołu Ramsaya Hunta nie zawsze występują jednocześnie. Tymczasem wczesna diagnoza jest niezbędna do włączenia odpowiedniej terapii, która może zredukować stan zapalny nerwu twarzowego i doprowadzić do szybszego wyleczenia, co jest istotne zwłaszcza u osób w podeszłym wieku.

Piśmiennictwo

1. **Bhupal H.:** Ramsay Hunt syndrome presenting in primary care. *Practitioner* 2010, 254, 33-35.
2. **Kim D., Bhimani M.:** Ramsay Hunt syndrome presenting as simple otitis externa. *CJEM* 2008, 10, 247-250.
3. **Sweeney C., Gilden D.:** Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Psych* 2001, 71, 149-154.
4. **Yeo S., Lee D., Jun B.:** Analysis of prognostic factors in Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Auris Nasus Larynx* 2007, 34, 159-164.
5. **Ulusoy S., Ozkan D., Kaynar K., Cansiz M., Kazaz N.:** Ramsay Hunt syndrome in renal transplantation recipient: a case report. *Transplant Proc* 2010, 42, 1986-1988.
6. **Bullowa J., Wishill S.:** Complications of varicella I and II: occurrence in 2534 patients. *Am J Dis Child* 1935, 49, 923-932.
7. **Pollard A., Isaacs A., Lyall E., Curtis N., Lee K., Walters S. i inni:** Potentially lethal bacterial infection associated with varicella zoster virus. *BMJ* 1996, 313, 183-185.
8. **Uscategui T., Doree C., Chamberlain I., Burton M.:** 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.
9. **Uscategui T., Doree C., Chamberlain I., Burton M.:** Antiviral therapy for Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy) in adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2008, 4, CD006851.
10. **Morrow M.:** Bell's palsy and herpes zoster oticus. *Curr Treat Options Neurol* 2000, 2, 407-416.

Otrzymano: 26 IV 2011 r.

Zaakceptowano: 20 VII 2011 r.