

Ramsay Huntov sindrom — klinička zapažanja

Martin Rašić i Zvonimir Đurđević

Medicinski centar Vinkovci

Stručni rad

UDK 616.833.17:616.9

Prispjelo: 18. prosinca 1989.

U radu je kompletno obrađeno devet bolesnika s Ramsay Huntovim sindromom. Dijagnoza je postavljena samo na osnovu karakteristične kliničke slike, bez specifičnih seroloških pretraga koje su autorima nedostupne.

Analizirani su spol, dob, simptomi, intenzitet paralize, te reakcija na provedeno liječenje. Utvrdili su da je kljenut facijalisa u bolesnika s Huntovim sindromom

jače izražena i ima manje povoljan tijek oporavka, a prognoza je lošija nego u bolesnika s Bellovom paralizom facijalisa.

Na osnovi dostupne medicinske literature i vlastitih kliničkih zapažanja, autori smatraju da je Ramsay Huntov sindrom virusna infekcija i vjerojatno predstavlja kliničku manifestaciju virusnog polineuritisa kranijalnih živaca.

Ključne riječi: herpes zoster oticus

Herpes zoster oticus prvi je opisao Tryd 1872 godine, a Körner 1904. godine opisuje herpetičke mjehuriće na ušnoj školjki ili u njenoj okolini, kojima prethode boli u predjelu lica i odgovarajuće strane glave, a nakon nekog vremena javlja se pareza facijalisa, te statoakustikusa. Hunt⁸ je uz kliničku sliku opisao i četiri različita oblika ove bolesti:

- vezikularni osip bez neuroloških simptoma,
- vezikularni osip s afekcijom facijalisa,
- isti nalaz s oštećenjem sluha,
- uz navedeni nalaz javlja se vrtoglavica.

Rauch¹⁴ navodi 12 različitih varijanti herpes zosteru ovisno o kombinaciji afekcije pojedinih kranijalnih živaca. Etiologija herpes zoster oticus nije potpuno objašnjena. Već je Bokay 1888. godine posumnjao u njegovu vezu s varičelom, našavši u djeteta oboljelog od varičele simptome herpes zosteru. Tu pretpostavku je kasnije potvrdio Eckstein na eksperimentalnim životinjama.

Cuttich je smatrao da u osnovi bolesti postoji virusni serozni meningitis, dok su periferna živčana vlakna zahvaćena kasnije.

Körner je tvrdio da je u bolesnika s herpes zosteru primarno zahvaćen trigeminus, a sekundarno preko živčanih anastomoza proces zahvaća facijalis i statoakustikus. Mjestom prelaska s jednog živca na drugi smatrao je unutarjni slušni hodnik. Hunt⁸ je, naime, iznosio da je prvo zahvaćen ganglion genikuli. Međutim, histološka ispitivanja nekih autora^{6,7} koji su našli degenerativne promjene stabala facijalisa, kao i ovojnica mozga, ne potvrđuju stavove Hunta. Oni navode da je po kliničkom nalazu herpes zoster oticus dosta blizak upali mekih moždanih ovojnica pontocerebelarnog ugla. Niz autora^{1,6,8} ukazuje na veliku rijetkost ove bolesti. U posljednje vrijeme ovo mišljenje se mijenja, pa Bauer i Keintzel⁴ opisuju 12 bolesnika, a Adour i Doty² 19 bolesnika.

MATERIJAL I METODE

Mi smo obradili devet bolesnika s herpes zoster oticus i ograničili se samo na neka pitanja ove još uvijek neobične bolesti. Dijagnozu smo postavljali samo na osnovi karakteristične slike Ramsay Huntovog sindroma, jasno bez specifičnih seroloških pretraga, koje su nam nedostupne. Analizirali smo dob, spol, simptome, intenzitet paralize, te reakciju na provedenu terapiju. Usporedili smo bolesnike liječene od Bellove paralize s bolesnicima oboljelima od Ramsay Huntovog sindroma. Nažalost kompletnu procjenu nismo mogli egzaktno potvrditi EMG-om kojeg imamo tek nekoliko godina.

Kliničkom dijagnozom Ramsay Huntovog sindroma smatrali smo intenzivni bol u predjelu zahvaćenog uha, jače ili manje izražene lezije facijalisa, te karakteristične herpetiformne erupcije, uz eventualnu mogućnost lezije i drugih kranijalnih živaca s njihovim odgovarajućim simptomima.

REZULTATI

Od naših ispitanih bolesnika, s Ramsay Huntovim sindromom bila su četiri muškarca. Šest bolesnika, dakle dvije trećine, bila su stara preko 50 godina, dok je pet bolesnika u djetinjstvu preležalo varičele, a dva bolesnika na znaju da li su je preboljeli. Od devet bolesnika s Ramsay Huntovim sindromom jedan je ispitanik imao za posljedicu diskretno izraženi hemifacijalni spazam, a jedan lagano izražen lagoftalmus kao jednu od komplikacija lezije facijalisa. Kako je već navedeno, elektrostatus n. facijalisa nije ispitan, pa ne znamo kakva je elektrodegenerativna reakcija živca.

Za isti period vremena (od 15 godina) u 134 liječene bolesnika s Bellovom paralizom ni u jednog bolesnika nije utvrđen hemifacijalni spazam. Jedan bo-

lesnik je kraće vrijeme liječen kao akutna upala srednjeg uha. Pri otoskopskom pregledu nalazi se hipere-mija i kruste u koštanom dijelu zvukovoda. Uklanjanje kruste, nalazi se nepromijenjeni bubnjić. Sluh je dobar i izražena je pareza facijalisa desno perifernog tipa, te se postavlja točna dijagnoza Ramsay Huntovog sindroma. U jednog bolesnika nalaze se herpetične promjene i na sluznici lijeve tonzile i mekog nepca. Tri bolesnika su se žalila na šumove u zahvaćenom uhu i vrtoglavicu. U dva ispitanika tonalnom audiometrijom utvrđeno je smanjenje sluha perceptornog tipa, koje se nakon završenog liječenja restituiralo.

Treći ispitanik je imao samo šumove u zahvaćenom uhu bez vidljivog oštećenja sluha. Kalorijско ispitivanje vestibularisa nakon liječenja pokazuje nalaz u granici normale.

Svim bolesnicima je ordinirana simptomatska terapija, antibiotici širokog spektra, vitamini grupe »B«, te u dva bolesnika i dehidrataciono terapija. Petorici bolesnika (s burnom kliničkom slikom) ordinirali smo, uz navedenu terapiju, i 20 do 30 mg dnevno glukokortikoida kroz sedam do deset dana.

RASPRAVA

Smatramo da je na osnovu obrađenih bolesnika s Ramsay Huntovim sindromom (premda na malom broju ispitanika) vidljivo da ova bolest zahvaća starije dobne skupine, opterećene često i drugim kroničnim bolestima, koje su većinom u mladosti preležale varicele. Bolest podjednako zahvaća oba spola.

Lezije facijalisa u naših bolesnika s Ramsay Huntovim sindromom su jasno izražene, s lošijom prognozom i češćim komplikacijama nego u bolesnika s Bellovom paralizom facijalisa, što potvrđuju i drugi autori.¹⁰ Općenito se smatra^{3,12,16,17} da je Ramsay Huntov sindrom izazvan »varicela zoster« virusom, a razlike u patološkoj i kliničkoj slici su samo rezultat različitog reagiranja organizma na isti virus.

Ne treba posebno naglašavati da je u naših bolesnika dijagnoza utvrđena samo kliničkim nalazom. Ne postoji potpuno pouzdani test za rano otkrivanje virusa herpes zoster. Titar serumskih antitijela dokazanih imunofluorescencijom je posljednjih godina tako usavršen¹³ da se kožni test antigenom virusa, koji je u oko 80% bolesnika točan, omogućava rana dijagnoza bez obzira da li se nalaze tipični znaci za ovu još donekle neriješenu bolest (zoster sine zoster).¹² Neki autori^{5,18} navode da je u bolesnika s Ramsay Huntovim sindromom u 60% slučajeva zahvaćen samo facijalis, a u oko 40% statoakustikus, rjede vagus i glosfaringikus, dok je izuzetno rijetko zahvaćen olfaktorius optikus i abducens.

U procesu liječenja pojedini autori^{9,11} uz standardnu ordiniraju i steroidnu terapiju, koja ublažava bol, smanjuje atake postherpetičkih neuralgija te ubrzava izlječenje. Robert i suradnici¹⁵ ordiniraju 60

mg Prednisona dnevno kroz sedam dana, a zatim smanjuju slijedećih pet dana na 10 mg. U slučaju intenzivnih boli ponavlja se kura od 60 mg Prednisona dnevno kroz slijedećih sedam dana.

Smatramo da su to prevelike doze, jer smo, ordinirajući polovinu ili čak trećinu navedene doze glukokortikoida u naših bolesnika, imali dobar rezultat. U bolesnika s intenzivnim bolovima neki autori¹⁷ čak reseciraju zahvaćeni živac. Napominjemo da smo u naših bolesnika kupirali bolove konzervativnim tretmanom, a u dva bolesnika ordinirajući blokade zahvaćenih živaca.

ZAKLJUČCI

Herpes zoster oticus je virusna infekcija s ozbiljnim tokom i ne uvijek s povoljnom prognozom u smislu uspostavljanja potpune funkcije zahvaćenih živaca te predstavlja kliničku manifestaciju virusnog polineuritisa kranijalnih živaca.

Kljenut facijalisa u bolesnika s Ramsay Huntovim sindromom je jače izražena i ima manje povoljan tok oporavka nego u bolesnika s Bellovom paralizom.

LITERATURA

1. *Atkins RS, Brain RT.* Facial palsy and infection with Zoster virus. *Lancet* 1933; 1:19.
2. *Adour KK, Doty HE.* Electronystagmographic comparison of acute idiopathic and herpes zoster facial paralysis. *Laryngoscope* 1973; 83:2029.
3. *Baringer JR, Swoveland P.* Recovery of herpes-simplex virus from human trigeminal ganglions. *N Engl J Med* 1973; 288:648.
4. *Bauer ET, Kentzel K.* *M Schr Ohrenheilk* 1970; 104(9):409.
5. *Blunt MJ.* The possible role of vascular Changes in the etiology of Bell's palsy. *Laryngol Otol* 1956; 70:701.
6. *Crabtree JA.* Herpes zoster oticus. *Laryngoscope* 1968; 78(11):1853.
7. *Guldberg-Moller J, Olsen S, Kettel K.* Hisopathology of facial nerve in herpes zoster oticus. *Arch Otol* 1959; 69:266.
8. *Hunt JR.* Herpetic inflammations of the geniculate ganglion: a new syndrome and its aural complications. *Arch Otol* 1907; 36:371.
9. *Keczkes K, Basheer AM.* Do corticosteroids prevent postherpetic neuralgia? *Br J Dermatol* 1980; 102:551.
10. *Kerbavaz RJ.* The facial paralysis prognostic index. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1983; 91:284.
11. *Matthews WB.* Prognosis in Bells palsy, *Brit Med J* 1961; 2:215.
12. *Ogino S, Okada M, Tamaki H.* Early diagnosis of »zoster sine herpetic« U Portmann M, ed *Proceedings of the V International Symp. on the Facial Nerve, Bordeaux* 1984; 3-6, New York: Masson, 1985, 404,8.
13. *Okuno H, Ikeda M, Okuda Y.* Early diagnosis of varicella-zoster virus infection with acute facial paralysis: VZV skin test antigen and CSF findings. *Fac Nerv Res* 1984; 112.
14. *Rauch Z.* *Laryng Rhinol* 1955; 34:511.
15. *Robert B, Raymond L, Hilsinger Jr.* Ramsay Hunt facialis paralysis: Clinical analyses of 185 patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 95:292.
16. *Spillane JD.* Bell's palsy and herpes zoster. *Brit Med J* 1941; 1:236.
17. *Weller TH.* Varicella and herpes zoster: changing concepts of the natural history, control and importance of a non-so-benign virus. *N Engl J Med* 1983; 309:1434.
18. *Taterka JH, O'Sullivan ME.* The motor complications of herpes zoster. *JAMA* 1943; 122:737.

Abstract

HUNT'S SYNDROME — CLINICAL OBSERVATIONS

Martin Rašić and Zvonimir Đurđević

Medical Centre, Vinkovci

Nine patients suffering from Hunt's syndrome have been examined completely. The diagnoses were set on the basis of characteristic clinical symptoms only, without specific serological tests, unavailable to the authors.

Sex and age of the patients have been analyzed as well as their symptoms, the intensity of the palsy and

the response to the treatment. Facial nerve palsy in Hunt's syndrome patients has been established as more prominent and with a less favourable recovery course and prognosis than in Bell's facial nerve palsy.

Referring to the available medical literature and their own observations, the authors consider Hunt's syndrome as a virus infection probably representing a clinical manifestation of viral polyneuritis of the cranial nerves.

Key words: Herpes zoster oticus

Received: 18th December, 1989