

Síndrome de Ramsay Hunt: Um Caso Raro de Otagia

Ramsay Hunt Syndrome: A Rare Case of Otagia

Leonor Luz Duarte¹, Catarina Calheno Rebelo¹, Maria Inês Ferreira¹, Nuno Oliveira²

Autor Correspondente/Corresponding Author:

Leonor Luz Duarte [mleonorduarte@gmail.com]

Rua Professor António Cruz, 199 4º Dto, 4200-001 Paranhos, Porto, Portugal

ORCID iD: 0000-0001-5116-5014

RESUMO

A síndrome de Ramsay Hunt é uma causa incomum de otagia, caracterizada por uma tríade de otagia, paralisia facial periférica ipsilateral e *rash* vesicular no ouvido externo ou orofaringe, causada pela reativação do vírus *Varicella-Zoster*.

Descreve-se o caso de um homem de 21 anos que recorre aos Cuidados de Saúde Primários por otagia como “picadas” à direita, com uma semana de evolução, diagnosticado com otite externa e medicado com antibioterapia tópica. Posteriormente desenvolve paralisia facial periférica direita, mantendo a otagia e é diagnosticado com síndrome de Ramsay Hunt.

Esta síndrome é uma condição médica emergente e potencialmente grave, que requer uma abordagem e tratamento precoces. O seu diagnóstico é clínico e o seu tratamento inclui fármacos antivíricos e corticosteroides. Este é muitas vezes protelado, estando associado a pior prognóstico e a possíveis complicações, como a nevralgia pós-herpética, úlceras da córnea de exposição e sequelas neurológicas.

PALAVRAS-CHAVE: Dor de Ouvido/etiologia; Herpes Zóster do Ouvido Externo

1. USF Oceanos, ACeS Matosinhos, Matosinhos, Portugal. 2. Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Matosinhos, Portugal.

Recebido/Received: 13/08/2020 - Aceite/Accepted: 13/10/2020 - Publicado online/Published online: 21/10/2020

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) 2020. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial. © Author(s) (or their employer(s)) 2020. Re-use permitted under CC BY-NC. No commercial re-use.

ABSTRACT

Ramsay Hunt syndrome is an uncommon cause of otalgia and is described as a triad of otalgia, ipsilateral peripheral facial paralysis and vesicular rash in the external ear or oropharynx, caused by the reactivation of the Varicella-Zoster Virus.

We report the case of a 21-year-old man who attended a consultation with his family doctor with a one-week history of right sided otalgia, being diagnosed with otitis externa and treated with topical antibiotics. Two days later, he developed right peripheral facial paralysis, and was diagnosed with Ramsay Hunt Syndrome.

This syndrome is an emerging and potentially serious medical condition that requires an early approach and treatment. Its diagnosis is clinical and its treatment includes antiviral drugs and corticosteroids. The treatment is often postponed, associated with a worse prognosis and possible complications, such as post-herpetic neuralgia, corneal exposure ulcers and neurological sequelae.

KEYWORDS: Earache/etiology; Herpes Zoster Oticus

INTRODUÇÃO

A otalgia é um sintoma prevalente nos Cuidados de Saúde Primários (CSP) e pode ser classificada em otalgia primária, se originada no ouvido, ou secundária, se a dor for proveniente de um local externo ao ouvido.¹ A otite média e a otite externa são as principais causas de otalgia primária, mas não representam todas as etiologias deste sintoma.¹ Existem outras causas mais raras que devemos considerar e excluir, de modo a instituir terapêutica dirigida mais precocemente e evitar possíveis complicações.¹ A síndrome de Ramsay Hunt (SRH) é uma causa incomum de otalgia com uma incidência de 5/100 000 pessoas, e a segunda principal causa de paralisia facial periférica não traumática.²⁻⁴ Desenvolve-se em 0,2% das infecções primárias por herpes zóster e afeta principalmente indivíduos entre os 20 e 30 anos, sem diferença entre géneros.³ A tríade clássica da doença é constituída por otalgia, paralisia facial ipsilateral e *rash* vesicular no ouvido externo e/ou orofaringe.^{1,5} Pode apresentar sintomas prodrômicos, mimetizando uma infecção do trato respiratório superior, e atingir várias regiões do ouvido, nomeadamente a membrana timpânica, o canal auditivo externo e o pavilhão auricular (*herpes zoster oticus*).^{2,3}

CASO CLÍNICO

Doente de 21 anos, sexo masculino. Antecedentes de asma, excesso de peso e fumador (2,5 unidades maço/ano). Recorreu a consulta aberta com o médico de família por sensação de corpo estranho e otalgia que caracterizava como “picadas” à direita, com uma semana de evolução. Negou otorreia ou diminuição da acuidade auditiva, trauma auricular ou acufenos. Ao exame objetivo apresentava o canal auditivo externo direito ligeiramente ruborizado e dor à mobilização do trago ipsilateral. Sem alterações cutâneas no ouvido externo e otoscopia

normal. Foi diagnosticada otite externa, medicada com ofloxacina em formulação tópica 7 gotas 3 vezes por dia e ibuprofeno 400 mg oral, 1 comprimido de 8/8 horas.

Dois dias depois, recorre ao Serviço de Urgência (SU) por sensação de hemiface direita rígida, com ptose palpebral direita e assimetria facial, com uma hora de evolução. Sem alterações da visão, cefaleia, tonturas, vertigem, ou outros défices sensitivos ou motores. Ao exame objetivo apresentava ptose e incapacidade de oclusão total da pálpebra direita, parésia da hemiface direita e desvio da comissura labial direita. Sem outras alterações ao exame neurológico, com pupilas isocóricas e isorreativas, ausência de alterações da campimetria, sem dismetria na prova dedo-nariz, sem défices sensitivos e sem alterações da força muscular segmentar ou da marcha.

Foi assumido o diagnóstico de paralisia facial periférica (PFP) (Grau IV na escala de House-Brackmann – Tabela 1), e o doente foi medicado com hidrocortisona (200 mg, IV), com melhoria ligeira e progressiva dos défices. Regressou ao domicílio com prescrição de prednisolona oral 1 mg/kg/dia, durante 5 dias, e redução gradual até aos 10 dias, proteção ocular e vigilância de sinais de alerta para queratite, assim como indicação para reavaliação pelo médico assistente e reabilitação por Medicina Física e de Reabilitação (MFR).

Por persistência de otalgia à direita, o doente foi novamente observado na sua Unidade de Saúde, dois dias depois. Ao exame objetivo apresentava o pavilhão auricular direito com ligeiros sinais inflamatórios e doloroso à mobilização, que não permitiu a realização da otoscopia. Ao exame neurológico persistia uma assimetria discreta na contração do músculo corrugador do supercílio e na fenda palpebral a desfavor da direita, com encerramento completo da fenda palpebral com força reservada con-

TABELA 1. Escala de House-Brackmann.

Grau 1 Função normal	<ul style="list-style-type: none"> • Função facial normal em todas as áreas
Grau 2 Disfunção ligeira	<ul style="list-style-type: none"> • Parésia ligeira só detetável com inspeção cuidada; pode ter sincinésia leve • Em repouso: simetria e tónus normais • Em movimento: testa - função moderada a boa; olho - encerramento completo com mínimo esforço; boca - ligeira assimetria
Grau 3 Disfunção moderada	<ul style="list-style-type: none"> • Parésia óbvia, mas não desfigurante entre as duas hemifaces; sincinésias, contraturas e/ou espasmos perceptíveis, mas não graves • Em repouso: simetria e tónus normais • Em movimento: testa - movimento leve a moderado; olho - encerramento completo com esforço; boca - ligeiramente fraca, com esforço máximo
Grau 4 Disfunção moderada/grave	<ul style="list-style-type: none"> • Parésia evidente e/ou assimetria desfigurante • Em repouso: simetria e tónus normais • Em movimento: testa - nenhum; olho - encerramento incompleto (sinal de Bell); boca - assimétrica com esforço máximo • Espasmos, contraturas e sincinésias graves
Grau 5 Disfunção grave	<ul style="list-style-type: none"> • Movimento quase impercetível • Assimetria em repouso • Em movimento: testa - nenhum; olho - encerramento incompleto; boca - movimento ligeiro • Geralmente sem espasmos, contraturas, sincinésias
Grau 6 Paralisia total	<ul style="list-style-type: none"> • Sem qualquer tipo de movimento • Sem espasmos, contraturas, sincinésias

Adaptado de: House JW, et al. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1985;93:146-7.¹⁴

tra resistência (Grau II na escala de House-Brackmann). Foi referenciado ao SU de Otorrinolaringologia, ao qual recorreu um dia depois, onde foram observadas vesículas na região da concha auricular direita, dolorosas, sem alterações no ouvido médio.

Realizou timpanograma e audiograma, com “entalhe” nos 2000 Hz bilateralmente. Perante a história clínica e os achados ao exame físico, foi confirmado o diagnóstico de síndrome de Ramsay Hunt. O doente foi medicado com valaciclovir 1000 mg, 8 em 8 horas durante 7 dias, e nimesulida, 100 mg, 12 em 12 horas, mantendo o esquema descrito de corticoterapia oral com prednisolona, tendo alta para o domicílio com pedido de consulta de ORL e MFR, para reavaliação.

Na avaliação de MFR, realizada dois meses depois, persistia uma assimetria discreta na contração do músculo corrugador do supercílio e na fenda palpebral a desfavor da direita sem necessidade de acompanhamento posterior pela especialidade, tendo alta.

Oito meses depois, o doente foi avaliado por ORL, com recuperação total da paralisia facial (Grau I na escala de House-Brackmann). Sem sincinésias, contrações mus-

culares, sequelas espásticas, vesículas no palato ou no pavilhão auricular. Sem alterações mastigatórias ou salivares, disgeusia ou problemas oftalmológicos. O doente teve, assim, alta da consulta de ORL, sendo dado por terminado o seu seguimento.

DISCUSSÃO

A otalgia é um sintoma frequente a nível dos CSP e, quando se apresenta de forma contínua e com agravamento progressivo, em muitos casos consiste numa otalgia primária de causa infecciosa. Apesar das causas mais comuns de otalgia primária serem otite externa e média, existem outros diagnósticos diferenciais mais raros que se apresentam, por vezes, de forma inespecífica (Tabela 2).^{1,3} Neste caso clínico, o doente apresentava otalgia à direita com dor à palpação do trago e tração auricular, rubor do canal auditivo externo e ausência de alterações na membrana timpânica, tendo sido assumido o diagnóstico de otite externa inicialmente. A otite externa é uma patologia prevalente nos CSP que cursa, tal como a SRH, com dor auricular,⁶ assim como otorreia, inexistente no presente caso. É importante distinguir entre este e outros diagnósticos diferenciais da SRH, para evitar a instituição de terapêutica inadequada, neste caso antibioterapia tópica. A persistência da otalgia, o aparecimento de PFP e o surgimento de vesículas numa fase posterior levaram ao diagnóstico final de SRH.

Esta síndrome é uma complicação rara de infeção por herpes zóster, que resulta da reativação do vírus varicela zóster no gânglio geniculado no VII par craniano (nervo facial).⁷ Esta condição também pode afetar outros nervos cranianos, como o V, VIII, IX, X, XI e XII, sendo o VIII (vestíbulo-coclear) o mais frequentemente envolvido, juntamente com o nervo facial.^{1,5}

O diagnóstico é realizado através da história clínica e exame objetivo, baseando-se na tríade de otalgia unilateral, paralisia facial ipsilateral e rash vesicular no ouvido externo e/ou na mucosa oral.^{5,6} A otalgia pode ocorrer isoladamente ou antes do desenvolvimento das vesículas, estando, por vezes, associada a sintomas vestibulococleares como vertigem, acufenos, náuseas, vômitos, nistagmo ou hipoacúcia.^{1,2,7,8} A hipoacúcia é ligeira a moderada na maioria dos casos, de etiologia coclear e/ou retrococlear.⁸ As vesículas podem manifestar-se antes ou durante o período de paralisia facial, embora em alguns casos não se verifique o seu aparecimento, o que pode tornar o diagnóstico mais desafiante.⁵ Neste caso, as vesículas surgiram após a resolução quase completa da PFP, o que tornou esta apresentação atípica. Estas podem surgir não só no canal auditivo externo e

TABELA 2. Diagnósticos diferenciais de otalgia primária. A ordem apresentada não reflete a sua prevalência, dado esta variar consoante a idade, exposição a fatores de risco e comorbilidades.

Etiologia	História	Exame objetivo
Causas comuns		
Barotrauma	História de mergulho ou viagens de avião	Hemorragia e hematoma no ouvido médio; retração e possível rutura da membrana timpânica
Corpo estranho	Mais comum nas crianças; insetos, brinquedos, amendoins	Corpo estranho visível no canal auditivo externo
Disfunção trompa de Eustáquio	Sintomas de desregulação da pressão	Membrana timpânica retraída; alterações no timpanograma
Impactação de cerúmen	Acufenos, vertigem, perda auditiva, otalgia	Cerúmen obstrutivo no canal auditivo externo
Otalgia reflexa	Mastoidite, disfunção articulação temporo-mandibular (ATM), sinusite, parotidite	Edema mastoideu, dor na ATM, dor à percussão de seios maxilares, perda do ângulo e dor mandibular
Otite externa	Contacto recente com água com saída de exsudado pelo CAE	Dor à tração auricular; presença de exsudado leitoso escasso; plenitude auditiva; prurido; hipoacusia
Otite média	História de infeção do trato respiratório superior recente; mais comum nas crianças; dor severa, pulsátil no canal auditivo	Membrana timpânica ruborizada, opaca e abaulada
Causas incomuns		
Celulite auricular	Progressão rápida; após picada de inseto, traumatismo, <i>piercing</i>	Lobo auricular geralmente envolvido; sinais inflamatórios
Colesteatoma	Sensação de corpo estranho; otalgia	Massa a invadir a membrana timpânica; frequentemente com sinais de infeção
Granulomatose	Artralgias, hipoacusia, mialgias, úlceras orais, otorreia e rinorreia	Frequentemente com otite média crónica ou otite serosa
Miringite vírica	Semelhante à otite média aguda	Membrana timpânica ruborizada, sem abaulamento; bolha hemorrágica na membrana timpânica
Otite externa maligna/necrotizante	Otalgia persistente; dor retroauricular; associação frequente a doentes imunodeprimidos, diabéticos	Otorreia purulenta persistente com tecido de granulação no canal auditivo externo; paralisia facial
Síndrome de Ramsay-Hunt (<i>Herpes zoster oticus</i>)	Otalgia, sintomas vestibulococleares, paralisia facial periférica	<i>Rash</i> vesicular no canal auditivo externo, com possível paralisia facial
Traumatismo	Trauma contuso, ulceração pelo frio, queimaduras	Evidência do trauma
Tumores ou quistos infetados	Otalgia localizada na aurícula ou canal auditivo externo	Apresentação semelhante à otite média ou externa crónica

Adaptado de: Earwood JS, et al. Ear Pain: Diagnosing Common and Uncommon Causes. *Am Fam Physician*. 2018;97:20-7.¹; Neilan RE, et al. Otalgia. *Med Clin North Am*. 2010;94:961-71.³

pavilhão auricular, mas também nos dois terços anteriores ipsilaterais da língua ou no palato.⁷ A paralisia facial é ipsilateral, caracterizada por fraqueza da musculatura facial, com incapacidade de oclusão palpebral, alisamento das rugas da fronte e desvio da comissura labial. Pode-se verificar, igualmente, uma redução da produção de secreções lacrimais, nasais e salivares, em alguns doentes.^{6,7}

No caso clínico acima descrito, o doente apresentou otalgia como sintoma principal, tendo desenvolvido PFP e vesículas posteriormente. A PFP pode ter várias etiologias, como a paralisia de Bell, a SRH, causa traumática, neoplásica e lesão iatrogénica. A paralisia de Bell e a SRH são as causas mais comuns, sendo a SRH responsável por 12% das PFP.^{2,9}

O tratamento desta patologia ainda não se encontra bem estabelecido. No caso descrito, o utente foi medi-

cado apenas com corticosteroides na abordagem inicial da PFP. Contudo, de acordo com a evidência mais recente, a terapia combinada com corticosteroides e antivíricos resulta em melhores taxas de recuperação global comparativamente a corticosteroides ou antivíricos em monoterapia.^{2,10} Na presença de um quadro de PFP de etiologia desconhecida deve considerar-se, assim, a instituição de terapêutica com fármacos antivíricos, como o aciclovir e valaciclovir, e corticosteroides.⁷ Os estudos realizados até à data não determinam a dose, período de tratamento ou janela terapêutica entre o início da PFP e a instituição do tratamento, dificultando a comparação entre regimes terapêuticos e a avaliação da sua eficácia.² Ainda assim, nos ensaios clínicos realizados, tem sido instituído um esquema de aciclovir 800 mg 5 vezes por dia, oral, durante 7-10 dias e prednisolona 1 mg/kg/dia durante 5 dias.⁶ Também tem sido discutida a possibilidade de utilização de metilprednisolona em

alta dose via endovenosa como tratamento em doentes que não recuperam após terapêutica com antiviricos e corticosteroides orais ou que apresentam fatores de mau prognóstico.⁴ Os antiviricos parecem contribuir para o alívio da dor aguda e resolução das lesões cutâneas, estando associados a redução de eventuais danos nervosos a longo prazo.^{6,7,11} Os corticosteroides atuam na diminuição da inflamação e edema dos nervos envolvidos, contribuindo para uma redução de possíveis sequelas da patologia, não se devendo, no entanto, descuidar as possíveis complicações associadas à toma destes fármacos.^{2,6,7} Esta classe farmacológica está associada a efeitos adversos metabólicos, musculoesqueléticos, infecciosos, cardiovasculares, dermatológicos e oftalmológicos, sendo por isso importante considerar a sua utilização de forma criteriosa.¹² O tratamento sintomático da dor também deve ser considerado, dado ser um sintoma frequente e, neste caso, a principal queixa do doente, tendo sido administrado um anti-inflamatório não esteroide.⁵ Após o tratamento de fase aguda, muitos doentes necessitam de reabilitação motora e de vigilância a longo prazo,^{6,9} sendo necessária uma articulação de cuidados multidisciplinar, nomeadamente entre CSP e secundários.

Os doentes com SRH parecem ter um prognóstico mais desfavorável no que concerne à resolução da PFP, comparativamente a doentes com paralisia de Bell, apresentando graus mais elevados na escala de Brackmann, com mais de 50% dos doentes com um grau superior ou igual a V ao diagnóstico.^{4,9} Alguns fatores podem influenciar o prognóstico desta síndrome, como o grau de fraqueza facial, a idade ao diagnóstico, (indivíduos com idade superior apresentam pior prognóstico), a presença de comorbilidades, como a diabetes *mellitus* (potencia a neuropatia diabética e a infeção por herpes *simplex*) e o atingimento do nervo petroso maior.^{4,9,13}

A SRH pode levar a várias complicações, com atingimento de diversos órgãos. A nevralgia pós-herpética, úlceras da córnea de exposição e complicações neurológicas como a neuropatia periférica motora, polineuropatia craniana e meningite asséptica, são possíveis consequências que devem ser consideradas nos doentes com esta síndrome.^{2,8} No caso descrito, apesar do doente ter sido submetido ao tratamento com corticosteroides e antiviricos mais de uma semana após o início da otalgia, apresentou uma resolução completa do quadro, sem sequelas a longo prazo.

Este caso clínico permite, assim, alertar para a necessidade de o médico de família manter os seus conhecimentos atualizados e permanecer atento a causas menos comuns de sintomas frequentes na sua prática

clínica, como é o caso da otalgia na SRH. Esta é uma condição médica grave e emergente que necessita de diagnóstico e tratamento precoces, dado que deformidades faciais permanentes e outras possíveis sequelas da SRH podem afetar substancialmente o bem-estar pessoal e a vida social dos doentes.^{2,5} A consideração de outras entidades menos prevalentes e a sua investigação precoce e tratamento atempado podem poupar ao utente intervenções desnecessárias e possíveis complicações da patologia subjacente.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

CONSENTIMENTO: Consentimento do doente para publicação obtido.

PROVENIÊNCIA E REVISÃO POR PARES: Não comissionado; revisão externa por pares.

ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: The authors have no conflicts of interest to declare.

FINANCING SUPPORT: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

CONFIDENTIALITY OF DATA: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

PATIENT CONSENT: Consent for publication was obtained.

PROVENANCE AND PEER REVIEW: Not commissioned; externally peer reviewed.

REFERÊNCIAS

1. Earwood JS, Rogers TS, Rathjen NA. Ear Pain: Diagnosing Common and Uncommon Causes. *Am Fam Physician*. 2018;97:20-7.
2. 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;20:394-400.
3. Neilan RE, Roland PS. Otaglia. *Med Clin North Am*. 2010;94:961-71.

4. Donati D, De Santi L, Ginanneschi F, Cerase A, Annunziata P. Successful response of non-recovering Ramsay Hunt syndrome to intravenous high dose methylprednisolone. *J Neurol Sci*. 2012;318:160-2.
5. Kayayurt K, Yavasi O, Bilir O, Ersunan G, Giakoup B. A Case of Ramsay Hunt Syndrome with Atypical Presentation. *Turk J Emerg Med*. 2014;14:142-5.
6. Worme M, Chada R, Lavallee L. An unexpected case of Ramsay Hunt syndrome: case report and literature review. *BMC Res Notes*. 2013;6:337.
7. Jeon Y, Lee H. Ramsay Hunt syndrome. *J Dent Anesth Pain Med*. 2018;18:333-7.
8. Kim CH, Choi H, Shin JE. Characteristics of hearing loss in patients with herpes zoster oticus. *Medicine*. 2016;95:e5438.
9. Cai Z, Li H, Wang X, Niu X, Ni P, Zhang W, et al. Prognostic factors of Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Medicine*. 2017;96:e5898.
10. Fu X, Tang L, Wang C, Li M, Wu H, Li J, et al. A Network Meta-Analysis to Compare the Efficacy of Steroid and Antiviral Medications for Facial Paralysis from Bell's Palsy. *Pain Physician*. 2018;21:559-69.
11. Dworkin RH, Johnson RW, Breuer J, Gnann JW, Levin MJ, Backonja M, et al. Recommendations for the management of herpes zoster. *Clin Infect Dis*. 2007;44:S1-26.
12. Kapugi M, Cunningham K. Corticosteroids. *Orthop Nurs*. 2019;38:336-9.
13. 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;34:159-64.
14. House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1985;93:146-7.