

ΣΥΝΔΡΟΜΟ RAMSAY HUNT

ΜΕ ΤΑΥΤΟΧΡΟΝΗ ΟΜΟΠΛΕΥΡΗ ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΤΗΣ ΠΕΜΠΤΗΣ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΗΣ ΣΥΖΥΓΙΑΣ

Πάστρας Β. , Μπόνας Α. , Πέρος Γ. , Ζησιμόπουλος Χ. , Κορδόσης Β.^(*), Πάστρα Π.^(**).
ΩΡΛ Κλινική ΓΝΝ Αγρινίου.

Εισαγωγή

Το επώδυνο αυτό σύνδρομο είναι αρκετά σπάνιο και από τα αναφερόμενα περιστατικά στην διεθνή βιβλιογραφία, μόνο λίγα μπορούν να θεωρηθούν ως πραγματικά, μετά από αυστηρή κριτική και διαλογή της διάγνωσης. Η ταυτοποίηση του συνδρόμου πραγματοποιήθηκε από τον Ramsay-Hunt³, ο οποίος μετά από μία πολύχρονη έρευνα και κλινική παρατήρηση (1907-1937), καθόρισε τα ανατομικά και φυσιολογικά στοιχεία του προσωπικού νεύρου. Ειδικότερα, το διάμεσο νεύρο (του Wrisberg), αισθητικός κλάδος του VII που συμπορεύεται με αυτό στον έσω ακουστικό πόρο, φαίνεται να είναι ένα υπολειμματικό μέλος του συστήματος της αισθητικής νεύρωσης του προσώπου στον άνθρωπο σε σχέση με τα κατώτερα σπονδυλωτά.

Περιφερικά η περιοχή διανομής περιλαμβάνει την ωτική κοιλότητα, τον τράγο και τον αντίτραγο, το οπίσθιο τοίχωμα του Ε.Α.Π. (ο ωτιαίος κλάδος του VII εκφέρεται αμέσως πιο κάτω από την πυραμοειδή προεξοχή και μεταφέρει αισθητικές ίνες για το οπίσθιο τοίχωμα του Ε.Α.Π. και της τυμπανικής μεμβράνης) και μία περιοχή οπισθοωτιαία με τον οπίσθιο ωτιαίο κλάδο του VII που εκφέρεται αμέσως μετά την έξοδο του νεύρου από το βελονομαστοειδές τμήμα.

Από παθοφυσιολογικής πλευράς υπάρχει μία μορφή "ιδιοπαθούς" νευραλγίας διαμέσου νεύρου και μία μορφή "δευτεροπαθούς", στην οποία υπάρχει ένας δυνητικός παράγοντας που την προκαλεί (ιογενής λοίμωξη, φλεγμονή, αντανάκλαση από άλλες περιοχές όπως οδόντες, ρινοφάρυγγας, κ.τ.λ.).

Στην "δευτεροπαθή" νευραλγία του διαμέσου νεύρου οι πόνοι έχουν λιγότερο παροξυσμικό χαρακτήρα

και τείνουν να αυξάνουν σε διάρκεια. Συχνά εμφανίζονται φυσαλλίδες τύπου Herpes Zoster στον Ε.Α.Π. και στον τυμπανικό υμένα και μερικές φορές συνυπάρχει πάρεση⁸ του προσωπικού νεύρου περιφερικού τύπου με ή χωρίς απώλεια της γεύσης κατά δύο πρόσθια τριτημόρια της γλώσσας.

Περιγραφή Περιπτώσεως

Η παρουσίαση μίας σπάνιας μορφής του συνδρόμου με άτυπα χαρακτηριστικά προσβολής του προσωπικού νεύρου αλλά με έντονα στοιχεία ταυτόχρονης προσβολής των V₂ και V₃ συστοίχως προς το προσβεβλημένο αυτί.

Υλικό και μέθοδος

Το περιστατικό μας, άνδρας ηλικίας 65 ετών, αναφέρει την πρώτη μέρα της συμπτωματολογίας, άλγος αρχόμενο στην περιοχή του αριστερού άνω 2ου γομφίου με αντανάκλαση στην αριστερή οπισθοωτιαία χώρα. Σε λίγες ώρες παρατήρησε διόγκωση στην κορυφή της αριστεράς μαστοειδούς ενώ ταυτόχρονα είχε αιμωδίες κατά την πορεία του τραχηλικού κλάδου του VII (αρ.). Την δεύτερη ημέρα εμφανίστηκαν φυσαλίδες και ερύθημα στην περιοχή κατανομής του δεύτερου και τρίτου κλάδου του V ομόπλευρα.. Το βράδυ της ίδιας ημέρας είχαμε επίταση του φαινομένου με αίσθημα καύσου και πόνου στην περιοχή και συνοδό οίδημα. Την τρίτη ημέρα (μεσημέρι) εμφανίστηκε οίδημα στην περιοχή του άνω χείλους (αριστερό ημιμόριο) με φυσαλίδες και αίσθημα αιμωδίας οδόντων (άνω και κάτω- αριστερό ημιμόριο) και κάτω γνάθου. Την τέταρτη ημέρα ο ασθενής αναφέρει αιμορραγία εκ του αριστερού ωτός. Δεν αναφέρει επίταση της προϋπαρχούσης (σύμφωνα με το ιστορικό) βαρηκοΐας του αριστερού ωτός, ούτε συνοδές εμβοές και λιγγο. Από την έναρξη των συμπτωμάτων ο ασθενής αναφέρει αίσθημα ρίγους.

(*) Νευρολογικό τμήμα ΓΝΝ Αγρινίου

(**) Δερματολογικό τμήμα ΓΝΝ Αγρινίου

Κατά την κλινική εξέταση διαπιστώσαμε:

- Επισκόπηση στοματικής κοιλότητας: φυσαλίδες έναντι των άνω γομφίων στην αριστερή παρειακή χώρα.
- Οίδημα άνω χείλους (αρ.), με μικρή πτώση της αριστερής γωνίας του στόματος και υπολειπόμενη σύγκλιση του αριστερού βλεφάρου.
- Φυσαλίδες και ερύθημα προσώπου με κατανομή Y_2 και Y_3^7 ομόπλευρα, με ταυτόχρονη έντονη υπαισθησία οδόντων που υποδηλώνει την ανωτέρω περιγραφόμενη νευρική κατανομή προσβολής.
- Κατά τον ωτοσκοπικό έλεγχο η τυμπανική μεμβράνη εμφανίστηκε ακέραια (χωρίς διάτρηση). όμως υπήρχαν αιμορραγικές φυσαλίδες, αρκετές εκ των οποίων ραγίσες, στην περιοχή του επιτυμπανίου, οπισθίου ημιμορίου Τ.Υ. και οπισθίου τοιχώματος Ε.Α.Π.5
- Ακουογράμματα που εκτελέστηκαν την 4η και 7η ημέρα της νόσου δεν ανέδειξαν αλλοιώσεις ή μεταβολές οφειλόμενες σε ερπητική προσβολή. Τυμπανογραφικός έλεγχος τις ίδιες ημέρες ήταν σταθερός ως προς τα ευρήματα με τυμπανόγραμμα τύπου C στο αριστερό αυτί και As δεξιά ενώ δεν εκλύθησαν ηχητικά αντανakλαστικά ομόπλευρα και ετερόπλευρα και στα δύο αυτιά.

Κατόπιν συσχετισμού των συνολικών ευρημάτων και σε συνεργασία με την δερματολόγο του Νοσοκομείου μας ο ασθενής έλαβε την ακόλουθη αγωγή: tabl Valtrex¹⁰ 2x3 (42 τεμαχίων), tabl Neurobion x 3 ημ., inj. Celestone chronodose I.M. με επανάληψη 4 ημέρες αργότερα, tabl Lonarid-N x 3 ημ και τοπική εφαρμογή επί των δερματικών αλλοιώσεων Betadine alcoholic πρωί -βράδι για ξήρανση. Η θεραπεία άρχισε την 3η ημέρα (περιγράφεται στο υλικό και μέθοδος) εξέλιξης της νόσου.

Κατά την αξιολόγηση του ασθενούς, επτά ημέρες από την έναρξη των συμπτωμάτων διαπιστώθηκαν τα ακόλουθα:

- Βελτίωση της εικόνας των δερματικών αλλοιώσεων με ελάτωση του περιεχομένου και του μεγέθους των φυσαλίδων, σημαντική υποχώρηση του ερυθήματος στην περιοχή καθώς και του πόνου (αξιολόγηση κλινικής βελτίωσης έως και 50%).
- Βελτίωση της ωτοσκοπικής εικόνας του ασθενούς και υποχώρηση του οπισθοωτιαίου άλγους.
- Το οίδημα του άνω χείλους είχε πλήρως υποχωρήσει, όμως μικρή πτώση της γωνίας του στόματος παρέμενε.

Ενα μήνα μετά την έναρξη της νόσου η κλινική αξιολόγηση ήταν ελεύθερη ευρημάτων, ενώ δεν αναφέρθηκε

μεθερπητική νευραλγία. Πρέπει εδώ να σημειωθεί ότι η χορήγηση του αντιϊκού φαρμάκου διήρκησε επτά ημέρες.

Συζήτηση

Η πάθηση οφείλεται σε έναν μεγάλο DNA ιό (της οικογένειας των ερπητοϊών) που προσβάλλει εκλεκτικά τα γάγγλια των οπισθίων ριζών του νωτιαίου μυελού, τις οπίσθιες ρίζες και τα οπίσθια κέρατα του νωτιαίου μυελού.

Κατά την προσβολή μπορεί να υπάρχει μία μέτρια συστηματική απάντηση, σε οποιαδήποτε όμως περίπτωση υπάρχει επιθηλιακή προσβολή στην περιοχή κατανομής του γαγγλίου. Κλινικώς ανευρίσκονται φυσαλίδες σε διάφορες χρονικές φάσεις (δηλαδή με ή χωρίς ρήξη) που αφήνουν στο τέλος καστανή, κρουστώδη βάση. Στο 50% η προσβολή αφορά άτομο άνω των 45 ετών ενώ το πρόσωπο² προσβάλλεται σε 10 έως 15% των περιπτώσεων. Μετά χρονικό διάστημα από την εξαφάνιση των δερματικών αλλοιώσεων, οι ασθενείς μπορεί να παραπονεθούν για ακαθόριστο, βαθιά εστιαζόμενο πόνο και κνησμό στην περιοχή της αρχικής προσβολής καθώς και για άλλων ειδών παραισθησίες. Μπορεί να καταστούν ανίκανοι για πολλές φυσικές δραστηριότητες, λόγω του αφόρητου πόνου και να οδηγηθούν στην συστηματική χρήση οπιούχων ή μεπεριδίνης.

Όταν υπάρχει προσβολή του γονατίου γαγγλίου, μπορεί να συμβεί παράλυση του VII όπως και νευροαισθητήριος βαρηκοΐα (προσβολή ακουστικού νεύρου)¹¹ και ίλιγος αρκετά συχνά, ενώ IX ή X νευρικές παραλύσεις μπορεί να συμβούν και V, VI, XII νευρικές παραλύσεις είναι πιά σπάνιες. Όταν αναπτύσσεται αυτό το σύνδρομο, η πιθανότητα πλήρους ανάρρωσης του ασθενούς είναι 60%¹². Δεν χρειάζεται να γίνει θεραπεία σε μερική παράλυση του VII, επειδή αναμένεται ούτως ή άλλως πλήρη ανάρρωση. Ο ρόλος των κορτικοστεροειδών σε περιπτώσεις πλήρους παράλυσης παραμένει ανεπιβεβαίωτος, όπως επίσης και η χειρουργική αποσυμπίεση του νεύρου. Μερικοί ωτολόγοι συνιστούν χειρουργική αποσυμπίεση σε 2 εβδομάδες εφόσον η ηλεκτρονευρονογραφία δείχνει λιγότερες από 5% νευρικές ίνες σε λειτουργία. Επίσης όταν αναδειχθεί ελαττωμένη ηλεκτρική διεγερσιμότητα του νεύρου, η αποσυμπίεση πρέπει να περιλαμβάνει και την περιοχή του γονατώδους γαγγλίου (Glasscock, et al., 1970)⁶.

Όσον αφορά την διαφορική διάγνωση σε περιπτώσεις χωρίς παράλυση και μόνο σύμπτωμα την νευραλγία, το μεγάλο πρόβλημα υπάρχει με την νευραλγία του πνευμονογαστρικού ή του γλωσσοφαρυγγικού νεύρου⁴. Η παράλυση του προσωπικού νεύρου όταν επιπλέκεται με ερπητική προσβολή του Ε.Α.Π. και της κύμβης του πτερυγίου, οξύ πόνος, ίλιγος και αισθητική νευρική απώλεια ακοής (όχι

σπάνια) και πρόδρομα συμπτώματα της παράλυσης είναι πυρετός και εξάνθημα, διαφοροδιγινώσκειται εύκολα από την απλή παράλυση του Bell⁴. Η σύστοιχη ελάττωση των δακρύων εντοπίζει τη βλάβη στο ή πριν το γάγγλιο. Αν και οι περισσότερες περιπτώσεις αναφέρονται ως έρπητας του γονατίου γαγγλίου, κάποιες περιπτώσεις έδειξαν λεμφοκυτταρική^{14,15} διήθηση του προσωπικού νεύρου πάνω και κάτω του γαγγλίου ενώ αυτό ήταν ελεύθερο προσβολής (Harner et al., 1970)⁶. Κάποιοι συγγραφείς σημειώνουν την πιθανότητα λοίμωξης που παραμένει ανενεργής για πολλά χρόνια και ενεργοποιείται για άγνωστους λόγους δημιουργώντας μορφές του συνδρόμου (Hope-Simpson, 1965)⁶. Όσον αφορά τα συμπτώματα, ο ίλιγγος εμφανίζεται με την απώλεια ακοής και υποχωρεί αργά⁹. Ο νυσταγμός μπορεί να συνοδεύει τον ίλιγγο και στα θερμικά test δείχνει την βλάβη.

Σε προσβολή του δευτέρου και τρίτου κλάδου του τριδύμου έχουμε σχεδόν πάντα, αμφοτερόπλευρο σχηματισμό φυσαλίδων¹⁷. Ο δεύτερος και τρίτος κλάδος σχετίζεται περισσότερο με ερπητική νευραλγία ενώ ο πρώτος, όταν συμμετέχει, με διακοπή της λειτουργίας του². Η επίπτωση είναι σε κάθε ηλικία, σε εξασθένηση της γενικής κατάστασης, θεραπεία με στεροειδή και κυτταροστατικά, συστηματικές παθήσεις, συστηματικές κακοήθειες, AIDS. Επιπλοκές αναφέρονται η γενίκευση (παρaneoπλασματική συνδρομή), η μηνιγγοεγκεφαλίτις, η μυελίτις από ζωστήρα και η απώλεια οδόντων. Μετά την κλινική εκτίμηση πρέπει να εκτελείται αντιγονικός τίτλος ιού για ιούς ζωστήρος ανεμευλογιάς (αύξηση σε IgM, IgG) και σε ειδικές περιπτώσεις αιματολογικός τύπος, CRP, TKE (αύξηση), εξέταση ENY: λευκοκυττάρωση, αύξηση πρωτεΐνης, ιατρικό συμβούλιο με νευρολόγο ή νευροπαθολόγο. Χρειάζεται ιδιαίτερη προσοχή και έλεγχος για τυχόν ύπαρξη σημείων μηνιγγιτιδίου π.χ. δυσκαμψία αυχένος, διαταραχές συνείδησης κ.τ.λ..

Όσον αφορά την συντηρητική θεραπεία η στοματική φροντίδα απαραίτητη με χαμομήλι και φασκόμηλο, διάλυμα Betadine, Laryngomedin spray. Vioform-λοσιόν (Rp Vioform 1%, Lotio alba aequi. NRF).

Για την αντιμετώπιση του εξανθήματος η τοπική χρήση σκόνης talk και ξηρών¹⁵ επιθεμάτων αρκούν. Η τοπική εφαρμογή αντιβιοτικών συμβάλλει στην καταπολέμηση επιλοίμωξης ή στην πρόληψη δευτεροπαθούς. Αν το άλγος δεν υποχωρεί, είναι σκόπιμη η χρησιμοποίηση διαφόρων φυσιοθεραπευτικών μέσων όπως η εφαρμογή δονήσεων τοπικά με ηλεκτρομυοδιεγέρτη ή η πρόκληση τοπικής ψύξεως του δέρματος.

Στην περίπτωσή μας η γρήγορη συντηρητική θεραπευτική αντιμετώπιση φαίνεται να βοήθησε σημαντικά στην ύφεση της νόσου από την πέμπτη κιάλας ημέρα της εμφάνισης των συμπτωμάτων. Σημαντικότερη δε φαίνεται η χρήση του αντιϊκού φαρμάκου στην αρχή της νόσου. Στην διεθνή βιβλιογραφία αναφέρεται η σημαντικότητα¹³ της χρήσης του Valtrex, σε περιπτώσεις περιφερικής παράλυσης του VII, σε αρχικά στάδια, ακόμη και αν δεν είναι ταυτοποιημένη πλήρως η προσβολή του γαγγλίου από τον ιό.

Στο περιστατικό μας επίσης δεν είχαμε προσβολή της 3ης εγκεφαλικής συζυγίας (απώλεια ακοής, εμβοές ή ίλιγγο), ο πόνος ήταν οπισθοωτιαίος και όχι ο τυπικά βαθιά εστιαζόμενος στον Ε.Α.Π. (όπως περιγράφεται σε κλασικές μορφές του συνδρόμου), η παράλυση δε του προσωπικού ήταν πολύ μικρή και επανήλθε σε μικρό χρονικό διάστημα, διαπιστώσεις που το κατατάσσουν στις άτυπες μορφές του συνδρόμου. Φυσαλίδες είχαμε μόνο στην τυμπανική μεμβράνη και Ε.Α ενώ το πτερύγιο ήταν ελεύθερο. Η προσβολή δε του δευτέρου και τρίτου κλάδου του V με μονόπλευρη εμφάνιση φυσαλίδων⁷, καθιστούν την περίπτωση σπάνια και οπωσδήποτε διεγείρουν το ενδιαφέρον για μελέτη των παθοφυσιολογικών αιτιών που οδήγησαν στην παρουσία του συνδρόμου με την συγκεκριμένη μορφή.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ:

1. Brain's Clinic Neurology, 1976; p. 367-368.
2. John Jacob Ballenger. Diseases of the Nose, Throat, Ear, Head and Neck, 1985. Post-herpetic Neuralgia; (8): 170, Herpes Zoster Oticus (Hunt's Syndrome); (62): 1280.
3. C. Arseni. *Tratat De Neurologie V*, 1979; p. 66-68.
4. Cecil, *Textbook of Medicine*, 1992; p. 2112.
5. Parveen J. Kumar, Michael L. Clark. *Clinical Medicine*, second edition, 1990; p.892, 1025.
6. Paperella and Shumrick, Volume 2. Ear, 1989. J herpes Zoster Oticus; p. 274-5, Neuronitis; p. 358, Ramsay Hunt's Syndrome; p. 453, Herpes zoster, external ear canal; p. 29.
7. W. Arnold, K. Gauzer. *E.N.T.*, 19; p. 305.
8. Magalini, S, et al (eds). *Dictionary of Medical Syndromes 4th edition*, J.B. Lippincott CO., Philadelphia; pp. 388-389 (1997).
9. Mueke, M, and Amedee, R. Herpes Zoster Oticus: Diagnosis and Management *Journal of the Louisiana State Medical Society*, 145: 8; 333-335 (August 1993).
10. Uri, N, et al. Herpes Zoster Oticus: Treatment with Acyclovir. *Annals of Otolaryngology, Rhinology, and Laryngology*, 101; 161-162 (1992).

11. Wayman, D, et al. Audiological Manifestations of Ramsay Hunt Syndrome. *Journal of Laryngology and Otology*, 104; 104-108.
12. Victoria Moore-Gillon, Nicholas Stanford. *Aids to E.N.T.*, 1987; p. 86.
13. Kedar k. Adour, MD, John M. Ruboylanes, MD, Peter G. Von Doersten, MD, Frederick M. Byl, MD, Christopher S. Trent, MD, Charles P. Quesenberry, Jr, PHD, Thomas Hitchcock .Bell's palsy treatment with acyclovir and prednisone compared with prednisone alone: a double-blind, randomized, controlled trial .*Ann Otol Rhinol Laryngol* 105: 1996, p.371-378.

ADDENDUM (for 13)

Since the preparation of this report we have noted another article that supports our findings. Researchers from Ehime University School of Medicine, Ehime, Japan, found HSV -1 DNA in 11 of 14 patients (79%) with Bell's palsy and found varicella zoster virus DNA in 8 of 9 (89%) with Ramsay Hunt syndrome (Murakami S. Mizobuchi M. Nakashiro Y. Doi T, Hato, Yanagihara N. Bell Palsy and Herpes Simplex Virus: Identification of Viral DNA in Endoneurial fluid and Muscle. *Ann Intern Med* 1996;124:27-30).They concluded that the herpes simplex virus is the major etiologic agent in Bell's palsy. The editorial comment (Baringer JR. Herpes Simplex Virus and Bell Palsy. *Ann Intern Med* 1996;124:63-5) suggested we should now recognize Bell's palsy as "herpetic facial paralysis".
14. Proctor B, Corgill DA, Proud G. The pathology of Bell's palsy. *Trans Am Acad Ophthalmol Otorhyngol.* 1975; 82:70-80.
15. Liston SL, Kleid MS. Histopathology of Bell's palsy. *Laryngoscope* .1969 ;99:23-6.

