

# СИНДРОМ НА RAMSAY HUNT

## Чести УНГ симптоми

**СИНДРОМЪТ НА РАМЗИ ХЪНТ (RHS) СЕ ХАРАКТЕРИЗИРА С ПЕРИФЕРНА ЛИЦЕВА ПАРАЛИЗА**, свързана с херпетична ерупция на ушната мида и външното ухо и с вестибулокохлеарна дисфункция. Възниква чрез реактивиране на латентен вирус варицела зостер (VZV) в геникулния ганглий, засягащ седмия и осмия черепно-мозъчни нерви. Диагнозата се основава на анамнеза и физикални находки. Това е рядка патология, с честота 5/100 000 годишно, въпреки това е втората най-честа етиология при нетравматична периферна лицева парализа. Лечението на синдрома на Ramsay Hunt е емпирично, с включване на кортикостероиди, вазодилататори, витамини и антивирусни средства.



г-р Теодора Христова,  
г-р Ивет Иванова,  
г-р Станислав Йорданов гм

Клиника по УНГБ –  
УМБАЛ „Св. Анна“,  
гр. София

Периферната парализа на лицето може да бъде причинена от редица заболявания, включително вродена аномалия, травма, инфекции на средното ухо, лаймска болест, метаболитни или генетични фактори и злокачествени тумори на темпоралната кост и паротидната жлеза. Също така са идентифицирани много вирусни инфекциозни причини за остра периферна лицева парализа, като вирус на херпес симплекс тип 1, вирус на Epstein-Barr, цитомегаловирус, човешки херпес вируси 6 и 7 и вирус на паротит. При повечето от тези пациенти обаче причината остава неизвестна и се поставя диагнозата идиопатична периферна лицева парализа или парализа на Бел. Парализата на Бел представлява 24-70% от всички случаи на лицева парализа.

Herpes zoster oticus или синдром на Ramsay Hunt е заболяване със засягане на седми и осми черепно-мозъчни нерви. Характеризира се с остра лицева парализа и вестибулокохлеарна дисфункция, с херпесен обрив на уш-

ната мида и външния слухов канал. Синдромът се причинява от реактивиране на латентен VZV в геникулния ганглий на лицевия нерв. Той е отговорен за 2-10% от всички случаи на остра периферна лицева парализа. Джеймс Рамзи Хънт съобщава за първия случай през 1907 г.

Неговите симптоми и признаци включват оталгия, херпесен обрив в областта на ушната мида и външния слухов канал, парализа на лицето, глухота, световъртеж и понякога инсидерална загуба на вкус в предните две трети от езика. Въпреки че вестибулокохлеарният нерв често е съвместно ангажиран по време на хода на RHS, едновременно засягане на черепно-мозъчните нерви рядко е описано в литературата – V, VI, VII, VIII, IX, X, XI, XII. Освен това ларингитът, гълтащ се на VZV, свързан с RHS, не е добре разпозната клинична единица.

По време на първичната инфекция VZV причинява варицела. След преболедуването VZV може да остане в латентно състояние в сетивните клонове на лицевия нерв и геникул-

ния ганглий. При вторично реактивиране на инфекцията заболяването може да се прояви под формата на синдрома на Рамзей-Хънт. Той протича с обрив в областта на външния слухов канал и болка в резултат на засягане на сетивни клонове на лицевия нерв. Ангажирането на моторните му клонове води до лицева парализа. Реактивирането на латентния VZV се задейства от намаляване на клетъчно-медируния имунитет на гостоприемника.

През 1972 г. антигените на VZV са идентифицирани чрез имунофлуоресценция и електронна микроскопия в тригеминалния ганглий на пациент, който е имал офталмологичен зостер и е починал. Впоследствие Wackym демонстрира, че геномната ДНК на VZV присъства в геникулния ганглий. След първична инфекция с VZV в детството, синдромът на Ramsay Hunt се наблюдава обикновено много години по-късно, при възрастни. Честотата на зостер нараства с възрастта. Въпреки че синдромът на Ramsay Hunt е втората най-честа причина за атравматична лицева парализа при възрастни, при деца той се среща рядко.

Сред признаците и симптомите на синдрома на Ramsay Hunt са херпетичните везикули, които се появяват на ушната мида, външния ушен канал, лицето, устната лигавица и шията. Към симптомите се включва лицева парализа, силна болка в засегнатото ухо, шум в ушите, загуба на слуха, хиперакузия, световъртеж, дисгеузия, гадене и повръщане.

Механизмът на засягане на множество черепно-мозъчни нерви, свър-

### Ключови гumi:

Синдром на Ramsay Hunt, ларингит, везикулозен обрив, оталгия

зан с RHS, не е напълно изяснен. Предполага се, че разпространението на VZV е свързано с дифузна лимфоцитна инфилтрация по хода на VII ЧМН и геникуларния ганглий, анатомична комуникация на X ЧМН с VII и VIII. Предполага се също, че разпространението на възпалението по съдовата система може да доведе до полиневропатия.

Острият ларингит е често срещан клиничен синдром, с който се сблъскват клиницистите, обикновено свързан с често срещани респираторни патогени, като риновирус, коронавирус и  $\beta$ -хемолитичен стрептокок от група А. Херпесните вируси, включително VZV, са редки причини за остър ларингит. Клиничните находки при пациенти с ларингит, дължащ се на херпес вируси, включват оток, улцеративни лезии и везикули в глотисната или супраглотисната област. Въпреки че диагнозата на остър ларингит, причинен от обикновени респираторни патогени, често може да бъде направена само с анамнеза, може да е необходимо фиброоптично изследване на ларинкса, за да се диференцира остър ларингит от други редки етиологии на ларингит.

### Класификация

James Ramsay Hunt е направил следната класификация:

- Заболяване, засягащо сетивната част на седмия черепно-мозъчен нерв.
- Заболяване, включващо сетивните и двигателни части на седмия черепно-мозъчен нерв.
- Заболяване, засягащо сетивните и моторни части на седмия черепно-мозъчен нерв със слухови симптоми.

- Заболяване, засягащо сетивните и двигателните части на седмия черепно-мозъчен нерв със слухови и лабиринтни симптоми.

### Диагноза

Диагнозата се основава на клиничната история и физикален преглед.

### Лечение

Средство на избор е антивирусният препарат Ацикловир, който е приет за стандарт при лечението на заболяването. Особено ефективен е, когато се приложи в първите 72 часа от появата на ерупцията. Дозата за деца е 30-40 mg/kg, 5 x 400-800 mg за възрастни. Ацикловир има ефективно виростатично действие върху вирусите от херпесната група чрез намеса в ДНК полимеразата и инхибиране на репликацията.

Невралният оток във фалопиевия канал или вътрешния слухов канал предизвиква неврална компресия и хипоксия, изостряйки невралната дегенерация. Мощното антиедематозно действие на кортикостероидите е клинично потвърдено. Приложението на вазодилатори и витамини подпомага функционалното възстановяване на лицевия нерв.

### Прогноза

Прогнозата за лицева парализа е по-лоша при синдрома на Ramsay Hunt, отколкото при идиопатичните форми. Само 10% от пациентите с пълна лицева парализа са напълно излекувани.

Напредналата възраст, повишеното артериално кръвно налягане, световъртежът и диабетът са фактори за лоша прогноза при синдрома на Ramsay Hunt.



### Заключение

Синдромът на Ramsay Hunt е една от най-рядко срещаните причини за лицева парализа, предизвикваща тежка дисфункция и по-лоша прогноза за лицевия нерв от парализата на Bell. Въпреки че не е често срещано, RHS може да засяга множество черепно-мозъчни нерви, представлящи се с голямо разнообразие от неврологични симптоми. Освен това, VZV е необичайна причина за остър ларингит, което изисква повишена осведоменост сред клиницистите, за да го разграничат от други етиологии при наличие на засягане на множество черепно-мозъчни нерви. ■

### фигура 1:

Херпетични везикули в областта на ушната мида и ВСП при пациент с Ramsay Hunt синдром

### книгопис

1. Ramsay Hunt syndrome: pathophysiology of cochleovestibular symptoms, *J Laryngol Otol*, 116 (10) (2002), pp. 844-848.
2. Ramsay Hunt syndrome, *J Neurol Neurosurg Psychiatr*, 71 (2) (2001), pp. 149-154.
3. Ramsay Hunt syndrome presenting in primary care, *Practitioner*, 254 (1727) (2010), pp. 33-35.
4. Ramsay Hunt syndrome: a cranial polyneuropathy, *Am J Otolaryngol*, 3 (1) (1982), pp. 61-66.
5. Herpes zoster laryngitis accompanied by Ramsay Hunt syndrome, *J Craniofac Surg*, 24 (5) (2013), pp. e496-e498. P. Van Den Bossche, K. Van Den Bossche, H. Vanpoucke.
6. Laryngeal zoster with multiple cranial nerve palsies, *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 265 (3) (2008), pp. 365-367.
7. Herpes zoster of the head and neck, *J Laryngol Otol*, 86 (10) (1972), pp. 1031-1055.
8. Herpes zoster laryngitis and Ramsay-Hunt syndrome in a patient with chronic renal failure, *B-ENT*, 7 (4) (2011), pp. 293-295.
9. Ramsay-Hunt syndrome presenting laryngeal paralysis, *Acta Otorinolaryngol Esp*, 64 (1) (2013), pp. 72-74.
10. Ramsay Hunt syndrome with severe dysphagia, *J Voice*, 26 (1) (2012), pp. e27-e28.
11. Ramsay-Hunt syndrome complicated by unilateral multiple cranial nerve palsies, *Neurol Sci*, 29 (6) (2008), pp. 497-498.
12. Vagal communicating branches between the facial and glossopharyngeal nerves: with references to their occurrence from the embryological point of view, *Acta Anat (Basel)*, 142 (1) (1991), pp. 25-32.
13. The patterns of varicella zoster virus encephalitis, *Hum Pathol*, 27 (9) (1996), pp. 927-938.
14. Petrositis in Ramsay Hunt syndrome with multiple cranial neuropathies, *Arch Neurol*, 62 (11) (2005), pp. 1774-1775.
15. Cranial nerve ischemic arterial syndromes. A review, *Brain*, 109 (Pt 1) (1986), pp. 207-216.
16. Origin: course and distribution of the nerves to the posterosuperior wall of the external acoustic meatus, *Anat Sci Int*, 89 (4) (2014), pp. 238-245.
17. Rhinovirus and coronavirus infection-associated hospitalizations among older adults, *J Infect Dis*, 185 (9) (2002), pp. 1338-1341.
18. Viral and bacterial organisms associated with acute pharyngitis in a school-aged population, *J Pediatr*, 109 (5) (1986), pp. 747-752.
19. Herpes simplex viral laryngitis, *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 109 (6) (2000), pp. 611-614.
20. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: significance of early diagnosis and treatment, *Ann Neurol*, 41 (1997), pp. 353-357.