

Półpasiec uszny u dziecka w postaci zespołu Ramsaya Hunta – opis przypadku

Ramsay Hunt syndrome in a child – case report

Joanna Grabowska¹, Anna Ankudowicz¹, Grzegorz K. Ankudowicz²

¹Oddział Dermatologiczny Wojewódzkiego Szpitala Zespolonego w Elblągu

²Oddział Otolaryngologiczny z Pododdziałem Chirurgii Szczękowo-Twarzowej Wojewódzkiego Szpitala Zespolonego w Elblągu

Przeł Dermatol 2016, 103, 469–474

DOI: 10.5114/dr.2016.63836

SŁOWA KLUCZOWE:

półpasiec uszny, zespół Ramsaya Hunta, półpasiec u dziecka, wirus ospy wietrznej i półpaśca.

KEY WORDS:

herpes zoster oticus, Ramsay Hunt syndrome, pediatric herpes zoster, varicella zoster virus.

ADRES DO KORESPONDENCJI:

Joanna Grabowska
Oddział Dermatologiczny
Wojewódzki Szpital Zespolony
ul. Królewiecka 146
82-300 Elbląg
tel.: +48 793 026 442
e-mail: j.grabowska@gumed.edu.pl

STRESZCZENIE

Wprowadzenie. Zespół Ramsaya Hunta jest rzadką jednostką chorobową charakteryzującą się występowaniem powikłań w przebiegu półpaśca usznego. Charakterystyczne dla tego zespołu są zmiany skórne oraz uszkodzenie nerwu twarzowego i/lub przedsionkowo-ślimakowego.

Cel pracy. Przedstawienie przypadku 14-letniego dziecka z zespołem Ramsaya Hunta.

Opis przypadku. Chłopiec w wieku 14 lat został przyjęty na oddział dermatologiczny z powodu zmian pęcherzykowych w okolicy zausznej lewej. U chorego obserwowano niedomykanie szpary powiekowej oka lewego, widoczną, wyraźną asymetrię mimiki twarzy, opadanie lewego kąćka ust oraz wygładzenie skóry czoła. Obraz sugerował uszkodzenie nerwu twarzowego. W skali House'a i Brackmanna oceniono uszkodzenie nerwu twarzowego jako niedowład znaczny (IV stopień). Włączono dożylnie acyklowir oraz antybiotyki i leczenie przeciwzapalne. Zastosowano także suplementację witaminą B i zalecono ćwiczenia rehabilitacyjne.

Wnioski. Występowanie zespołu Ramsaya Hunta u dzieci zdarza się bardzo rzadko. W trakcie diagnostyki i terapii konieczna jest współpraca interdyscyplinarna. Przedstawiony przypadek potwierdza skuteczność terapii skojarzonej acyklowirem i prednizonem oraz rehabilitacji.

ABSTRACT

Introduction. Ramsay Hunt syndrome is a rare disease characterized by complications of herpes zoster oticus. This syndrome is defined by characteristic skin lesions with paresis of the facial and/or vestibulocochlear nerve.

Objective. To present a case of a 14-year-old child with Ramsay Hunt syndrome.

Case report. A 14-year-old patient was admitted to the Department of Dermatology due to vesicular lesions in the left auricular region. On medical examination, insufficiency of the left eyelid, asymmetry of the facial lines, drooping of the left corner of the mouth, and smoothing of the forehead were observed. According to the House-Brackmann scale, the patient had paresis (grade IV) of the facial nerve. The patient was treated with intravenous acyclovir, antibiotics and anti-inflammatory

drugs. Supplementation with vitamin B and rehabilitation procedures were also introduced.

Conclusions. Ramsay Hunt syndrome is very rare in the pediatric population. It requires interdisciplinary cooperation between doctors. The presented case confirms the validity of therapy with acyclovir and prednisone and rehabilitation.

WPROWADZENIE

Zespół Ramsaya Hunta (ang. *Ramsay Hunt syndrome* – RHS) jest jednostką chorobową charakteryzującą się występowaniem powikłań w przebiegu półpaśca usznego. Po raz pierwszy został opisany przez amerykańskiego neurologa Jamesa Ramsaya Hunta w 1907 roku [wg 1]. W zespole tym obserwuje się charakterystyczne zmiany skórne oraz obwodowy niedowład lub porażenie nerwu twarzowego (VII nerwu czaszkowego) i/lub przedsionkowo-ślimakowego (VIII nerwu czaszkowego). Chorobę wywołuje wirus ospy wietrznej i półpaśca (*varicella zoster virus* – VZV). Ujawnienie się infekcji jest wynikiem reaktywacji latentnego VZV w zwoju kolankowym nerwu twarzowego [2, 3].

Zachorowalność na półpasiec u dzieci poniżej 10. roku życia wynosi mniej niż 1 na 1000, natomiast według danych Ogita i wsp. częstość występowania

RHS w ogólnej populacji dziecięcej – 2,7 na 100 000 [2, 4].

CEL PRACY

Przedstawienie przypadku 14-letniego dziecka z RHS w przebiegu półpaśca oraz zwrócenie uwagi na możliwości terapii tej choroby.

OPIS PRZYPADKU

Czternastoletni pacjent zgłosił się na Oddział Dermatologii Wojewódzkiego Szpitala Zespołowego w Elblągu z powodu bolesnych zmian pęcherzykowych w okolicy zausznej lewej, które występowały od kilku dni. Pęcherzyki – o dobrze napiętej pokrywie, średnicy około 2 mm, wypełnione przezrystą treścią – były umiejscowione na rumieniowym podłożu (ryc. 1). Ponadto w badaniu przedmiotowym zaobserwowano niedowład obwodowy nerwu twarzowego lewego – niedomykanie szpary powiekowej oka lewego, widoczną, wyraźną asymetrię twarzy, opadanie lewego kącika ust oraz wygładzenie skóry czoła (ryc. 2-4). Zanotowano także zmniejszenie czucia oraz parestezje w obrębie skóry twarzy. Na podstawie obrazu klinicznego wysunięto podejrzenie RHS.

Pacjent bez obciążeń pediatrycznych, rozwijający się prawidłowo, nieprzyjmujący żadnych leków. Przebieg krzywych masy i wysokości na siatkach centylowych względem wieku był prawidłowy (waga 50 kg, wzrost 176 cm). W wywiadzie rodzinnym nie stwierdzono żadnych chorób przewlekłych.

Przeprowadzono badania dodatkowe (temperatura 37,4°C, ciśnienie tętnicze 113/72 mm Hg). W podstawowych badaniach laboratoryjnych nie odnotowano znacznych odchyłeń, jedynie w morfologii krwi (WBC $6,43 \times 10^3/\mu\text{l}$, RBC $5,28 \times 10^6/\mu\text{l}$, HGB 13,4 g/dl, PLT $361 \times 10^3/\mu\text{l}$) występowała niewielkiego stopnia niedokrwistość mikrocytarna. Parametry stanu zapalnego były prawidłowe (CRP < 5,0 mg/l), wyniki badania ogólnego moczu – bez odchyłeń.

W trakcie hospitalizacji przeprowadzono konsultację laryngologiczną. Rozpoznano niedowład obwo-



Rycina 1. Zmiany pęcherzykowe w okolicy ucha lewego

Figure 1. Vesicular lesions in the left auricular region



Rycina 2. Niedowład nerwu twarzowego – niedomykanie szpary powiekowej lewej

Figure 2. Paresis of the facial nerve – insufficiency of the left eye



Rycina 3. Niedowład nerwu twarzowego – opadanie lewego kąćka ust

Figure 3. Paresis of the facial nerve – drooping of the left corner of the mouth

dowy nerwu twarzowego lewego IV stopnia w skali House'a i Brackmanna – niedowład znaczny (tab. 1). W przewodzie słuchowym zewnętrznym lewym oraz w obrębie małżowiny usznej lewej obserwowano liczne pęcherzyki wypełnione treścią surowiczą, błona bębenkowa była prawidłowa. W badaniu laryngologicznym nie stwierdzono innych istotnych odchyień. W audiometrii: ucho prawe – krzywa prawidłowa, bez niedosłuchu, ucho lewe – niedosłuch odbiorczy niewielkiego stopnia; w tympanometrii obustronnie krzywe A, ciśnienie w jamie bębenkowej prawidłowe. W audiometrii impedancyjnej zauważono brak odruchów z mięśnia strzemiączkowego lewego, świadczący o niedowładzie nerwu twarzowego lewego. Według zaleceń zastosowano leczenie dożylnie acyklowirem w dawce 250 mg trzy razy dziennie. Włączono także suplementację witaminą B, leczenie przeciwzapalne, miejscowo leki antyseptyczne i antybiotyki oraz zalecono ćwiczenia rehabilitacyjne mięśni mimicznych twarzy. Na początku hospitalizacji, po konsultacjach laryngologicznej i neurologicznej, odstąpiono od włączenia glikokortykosteroidoterapii ogólnej – pacjenta obserwowano w trakcie leczenia acyklowirem.

Po 10 dniach leczenia i rehabilitacji zauważono znaczną poprawę stanu miejscowego skóry, natomiast niedowład nerwu twarzowego lewego się utrzymywał. Dziecko ponownie skonsultowano laryngologicznie, wykonano powtórny audiometrię (prawidłowa) oraz tympanometrię – obustronnie krzywe A, ciśnienia w jamie bębenkowej prawidłowe.



Rycina 4. Niedowład nerwu twarzowego – wygładzenie skóry czoła

Figure 4. Paresis of the facial nerve – smoothing of the forehead skin

we. Powyższe wyniki tympanometrii świadczyły o braku zaburzeń w obrębie ucha środkowego, natomiast w audiometrii impedancyjnej nadal występował brak odruchów z mięśnia strzemiączkowego lewego. Zalecono prednizon w dawce 20 mg przez 5 dni, inhibitory pompy protonowej, utrzymanie

Tabela 1. Ocena uszkodzenia nerwu twarzowego (nerw czaszkowy VII) według House'a i Brackmanna**Table 1.** House-Brackmann facial nerve (cranial nerve VII) grading system

Stopień uszkodzenia	Symptomatologia	% funkcji
I – czynność prawidłowa	prawidłowa czynność wszystkich mięśni twarzy	100
II – niewielki niedowład	przy wnikliwym badaniu niedowład niewielkiego stopnia; prawidłowa symetria i napięcie w spoczynku; całkowite zamknięcie oka przy minimalnym wysiłku; usta – niewielka asymetria	75–99
III – niedowład umiarkowany	przy ruchach widoczna różnica między obiema stronami; zauważalne umiarkowane współruchy, przykurcze lub połowicy skurcz twarzy; prawidłowa symetria i napięcie w spoczynku; czoło – upośledzenie czynności mięśni; oko – całkowite zamknięcie przy wysiłku; usta – asymetria przy ruchach	50–74
IV – niedowład znaczny	przy ruchach widoczna wyraźna asymetria między obiema stronami; prawidłowa symetria i napięcie w spoczynku; czoło – brak ruchów, oko – niedomykanie szpary powiekowej; usta – asymetria przy wysiłku	25–49
V – niedowład ciężki	śladowe ruchy wszystkich mięśni twarzy; asymetria twarzy w spoczynku; czoło – brak ruchów; oko – niedomykalność szpary powiekowej; usta – ślad ruchu	1–24
VI – porażenie całkowite	brak ruchu	0

leczenia przeciwwirusowego i przeciwzapalnego. Kontynuowano także rehabilitację mięśni mimicznych twarzy. Pacjent został wypisany do domu z poprawą stanu miejscowego skóry oraz częściową poprawą w zakresie mimiki twarzy (II stopień w skali House'a i Brackmanna). Zalecono kontrole w poradni laryngologicznej i dermatologicznej.

OMÓWIENIE

Półpasiec (*herpes zoster*) jest chorobą wirusową wywoływaną przez wirus ospy wietrznej i półpaśca (*varicella zoster virus* – VZV). W populacji dziecięcej roczna zachorowalność na półpasiec określana jest jako mniej niż 1 na 1000 (0,01/100 000 u dzieci poniżej 10. roku życia) [2, 3].

W Polsce nie ma ogólnodostępnych danych statystycznych na temat częstości występowania półpaśca oraz jego powikłań. Albrecht i wsp. [5] ocenili statystycznie chorobowość szpitalną w Polsce w latach 2008–2012, opierając się na danych z Narodowego Instytutu Zdrowia Publicznego – Państwowego Zakładu Higieny (NIZP-PZH). W grupie wiekowej 0–19 lat półpasiec występuje z częstością 0,10–1,50 na 100 000. Dla porównania, największy współczynnik zachorowalności szpitalnej w Polsce obserwuje się w grupie wiekowej powyżej 50 lat – 9,99–13,37 na 100 000. Również w grupie wiekowej powyżej 50. roku życia występuje najwięcej powikłań. Porównując powyższe dane, należy mieć na uwadze fakt, jak rzadką chorobą u dzieci jest półpasiec. Na podstawie dostępnego piśmiennictwa nie można precyzyjnie określić, z jaką częstością w Polsce w populacji pediatrycznej występują powikłania w przebiegu półpaśca [5].

W populacji dziecięcej RHS jako powikłanie półpaśca występuje z częstością 2,7 na 100 000 [4]. Naj-

częstszą przyczyną obwodowego porażenia nerwu twarzowego u dzieci jest porażenie Bella (idiopatyczne porażenie nerwu twarzowego), które obserwuje się w 24–70% wszystkich przypadków [6]. U 10% dzieci z porażeniem nerwu twarzowego występuje RHS. Należy pamiętać, że zespół ten stanowi drugą najczęstszą nieurazową przyczynę porażenia nerwu twarzowego [7].

Wykwitem pierwotnym w infekcji VZV jest pęcherzyk o trwałej pokrywie, wypełniony surowiczym płynem, wielkości 1–2 mm. Układ zmian jest jednostronny, pęcherzyki mogą być zgrupowane lub rozsiane w obrębie zajętego dermatomu. U dzieci najczęściej występują w ciągu 3–5 dni zmiany grudkowo-pęcherzykowe na podłożu rumieniowym w obrębie jednego lub kilku dermatomów. Po około 7–14 dniach z pęcherzyków mogą rozwijać się strupy z pępkowatym zagłębieniem w części środkowej, następnie zmiany mogą ulegać złuszczeniu lub bliznowaceniu [2, 8]. W ciągu kilku pierwszych dni w przebiegu półpaśca charakterystyczne są objawy prodromalne, takie jak dolegliwości bólowe, gorączka, zmęczenie. U dzieci, w przeciwieństwie do osób dorosłych, mogą nie występować zarówno objawy prodromalne, jak i neuralgia popółpaścowa [2].

U dzieci pojawienie się zmian skórnych w przebiegu półpaśca może świadczyć o stanie obniżenia odporności i zwiększa prawdopodobieństwo występowania zmian w narządach wewnętrznych [8]. U młodych pacjentów obciążonych chorobami hematologicznymi lub zaburzeniami odporności ryzyko zachorowania na półpasiec wzrasta 20–100-krotnie w porównaniu z populacją dzieci immunokompetentnych [8, 9]. Dzieci, które chorują na ospę wietrzną w ciągu pierwszych dwóch miesięcy życia, w przyszłości są bardziej podatne na reaktywację VZV. Ponadto ryzyko wystąpienia półpaśca u dziecka jest

większe, gdy matka przebyła ospę wietrzną po 20. tygodniu ciąży. W następstwie u noworodka może wystąpić półpasiec zamiast ospy wietrznej [9, 10].

W piśmiennictwie wyróżnia się wiele szczególnych postaci półpaśca: półpasiec oczny, jamy ustnej, czaszkowy, nerwów czaszkowych, RHS, półpasiec okolicy krocza lub półpasiec u chorych z upośledzeniem odporności [11]. Prezentowany przypadek to przykład RHS, w którym występują zmiany pęcherzykowe wywołane przez VZV oraz uszkodzenia nerwu twarzewego i/lub nerwu przedsionkowo-ślimakowego. Obecnie przyjęta jest skala oceny czynności nerwu twarzewego wg House'a i Brackmanna stosowana u dzieci i dorosłych (tab. 1). Uszkodzenie nerwu twarzewego może się objawiać jedynie dyskretnymi zaburzeniami w zakresie zamykania szpary powiekowej, minimalną dysfunkcją w trakcie marszczenia czoła (lub brakiem dysfunkcji) oraz ledwie zauważalną mimiką. W stopniu VI dochodzi do całkowitego porażenia nerwu twarzewego po stronie uszkodzonej, braku ruchów twarzy, tonusu mięśniowego, współruchów i przykurczy. Pacjent ma trudności w trakcie takich czynności, jak: wyrażanie zdziwienia, zaciskanie szpary powiekowej, uśmiechanie się, dmuchanie, szczerzenie zębów i gwizdanie. U naszego pacjenta stwierdzono IV stopień uszkodzenia wg skali House'a i Brackmanna.

W bliskiej odległości od nerwu twarzewego znajduje się nerw przedsionkowo-ślimakowy (nerw czaszkowy VIII), który może również zostać zajęty przez VZV. Z tego powodu mogą się pojawić następujące objawy chorobowe: szumy uszne, nudności, wymioty, ubytek słuchu. Nie należy zapominać o występowaniu działań ubocznych w trakcie terapii acyklowirem, które mogą dawać podobne objawy [12]. Objawy spowodowane zajęciem nerwu czaszkowego VIII pojawiają się rzadziej w populacji pediatrycznej w porównaniu z dorosłymi. Utratę słuchu obserwuje się u 24% dzieci obciążonych RHS [7], dlatego w tym zespole chorobowym istotna jest również diagnostyka laryngologiczna.

Do rozpoznania półpaśca badania dodatkowe nie są wymagane, jednak w celu przeprowadzenia pełnej diagnostyki można wykonać rozmaz metodą Tzanka, analizę wirusowego DNA w materiale ze zmian skórnych metodą łańcuchowej reakcji polimerazowej (ang. *polymerase chain reaction*) oraz hodowlę wirusów [2, 9]. Furora i wsp. rekomendują wykonywanie u dzieci badania immunoenzymatycznego (ang. *enzyme-linked immunosorbent assay* - ELISA) w kierunku przeciwciał anti-VZV w klasie IgG i IgM [wg 3]. W przedstawionym przypadku nie wykonano powyższych badań z powodu charakterystycznego przebiegu klinicznego.

W leczeniu RHS u dzieci rekomenduje się terapię antywirusową acyklowirem dożylnie w dawce

10–15 mg/kg m.c. co 8 godzin lub doustnie w dawce 20 mg/kg m.c. do maksymalnej dawki 800 mg 4 razy dziennie przez 7–10 dni u dzieci powyżej 6. roku życia [7, 11]. Leczenie przeciwwirusowe należy podjąć w ciągu 72 godzin. Ogranicza ono rozwój infekcji, zapobiega powstawaniu nowych zmian skórnych oraz wpływa na ustępowanie już istniejących, a ponadto zmniejsza nasilenie dolegliwości bólowych [9, 11]. W RHS leczenie antywirusowe może się okazać niewystarczające. Wielu autorów zaleca włączenie glikokortykosteroidów, które działają przeciwobrzętkowo oraz przeciwzapalnie. Kim i Bhimani proponują podawanie prednizonu w dawce około 1 mg/kg m.c./dobę przez 5 dni [wg 3]. Połączenie obu leków daje w ciągu 72 godzin najlepsze rezultaty terapeutyczne [7, 13].

Na uwagę zasługuje praca Kinishi i wsp., w której 62% pacjentów z RHS uzyskało całkowitą remisję przy zastosowaniu tylko glikokortykosteroidów, natomiast 90% przy zastosowaniu glikokortykosteroidów w połączeniu z lekami przeciwwirusowymi [wg 3]. Nie ma jednoznacznych wytycznych dotyczących leczenia RHS, opartych na randomizowanych badaniach. Dotychczasowe zalecenia bazują na opublikowanych opisach przypadków oraz badaniach retrospektywnych [13].

Rokowanie w populacji pediatrycznej w przebiegu RHS jest znacząco lepsze w porównaniu z populacją dorosłych. W badaniu retrospektywnym przeprowadzonym przez Hato i wsp., którzy ocenili 52 pacjentów z RHS, całkowitą remisję przy odpowiednim leczeniu uzyskano u 78,6% dzieci (< 16. roku życia) i u 49% dorosłych [wg 3]. Czynnikiem złego rokowania w RHS są: zaawansowane uszkodzenie nerwu twarzewego, objawy związane z zajęciem nerwu przedsionkowo-ślimakowego oraz późne rozpoczęcie leczenia ogólnego [3].

PODSUMOWANIE

Występowanie RHS w populacji dziecięcej jest rzadkie. Jest to problem interdyscyplinarny, wymagający opieki i wiedzy lekarzy różnych specjalności - dermatologów, laryngologów, neurologów, specjalistów rehabilitacji oraz lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej. W polskim piśmiennictwie pacjenci pediatryczni z charakterystycznymi zmianami skórnymi w przebiegu RHS są rzadko opisywani.

Prezentowany przypadek potwierdza zasadność wprowadzenia glikokortykosteroidów do leczenia RHS, ponieważ stosowanie jedynie leków przeciwwirusowych nie zapewnia pełnego powrotu do zdrowia. U naszego pacjenta po wprowadzeniu leków przeciwwirusowych ustąpiły zmiany skórne, natomiast poprawa w zakresie uszkodzenia nerwu twarzewego była niewielka. Według dostępnego piś-

miennictwa najlepsze rezultaty terapeutyczne uzyskuje się poprzez wprowadzenie do leczenia acykłowiru oraz prednizonu w ciągu 72 godzin.

Konflikt interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. **Louis E.D.:** James Ramsay Hunt (1874-1937). *J Neurol* 2004, 251, 240-241.
2. **Burkhardt C.N., Morrell D.S.:** Praktyczna dermatologia dziecięca. Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2014.
3. **Derin S., Derin H., Sahan M., Caksen H.:** A pediatric case of Ramsay Hunt syndrome. *Case Rep Otolaryngol* 2014, 2014, 469565.
4. **Ogita S., Terada K., Niizuma T., Kosaka Y., Kataoka N.:** Characteristics of facial nerve palsy during childhood in Japan: frequency of varicella-zoster virus association. *Pediatr Int* 2006, 48, 245-249.
5. **Albrecht P., Patrzalek M., Goryński P.:** Zagrożenie półpaścem i jego powikłaniami w Polsce i na świecie w zależności od wieku. *Przeegl Epidemiol* 2015, 69, 841-843.
6. **Kansu L., Yilmaz I.:** Herpes zoster oticus (Ramsay Hunt syndrome) in children: case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012, 76, 772-776.
7. **Aydoğdu I., Ataç E., Saltürk Z., Atar Y., Özdemir E., Uyar Y. i inni:** Pediatric Ramsay Hunt syndrome: analysis of three cases. *Case Rep Otolaryngol* 2015, 2015, 971249.
8. **Cohen B.A.:** Wysypki pęcherzykowo-krostkowe. [w:] *Dermatologia pediatryczna*. A. Kaszuba (red.), Wydawnictwo Elsevier, Wrocław, 2006, 108-109.
9. **Leung A.K., Barankin B.:** Herpes zoster in childhood. *Open J Pediatr* 2015, 5, 39-44.
10. **Gajewski P., Szczeklik A.:** Interna Szczeklika 2013. Wydawnictwo Medycyna Praktyczna, Kraków, 2013, 2271-2273.
11. **Burgdorf W.H.C., Plewig G., Wolff H.H., Landthaler M. (red.):** Braun-Falco dermatologia. Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2010.
12. **Masukume G., Chibwowa S., Ndlovu M.:** Full recovery of a 13-year-old boy with pediatric Ramsay Hunt syndrome using a shorter course of aciclovir and steroid at lower doses: a case report. *J Med Case Rep* 2011, 5, 376.
13. **Sweeney C.J., Gilden D.H.:** Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001, 71, 149-154.

Otrzymano: 14 VII 2016 r.

Zaakceptowano: 24 X 2016 r.