

16. Chapuis L, Gudinchet F. Meso-atrial shunt for Budd-Chiari syndrome: Evaluation of patency by magnetic resonance angiography, with color doppler ultrasound and angiographic correlation. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 198-199.
17. Singh V, Sinha SK, Nain CK, Bambery P, Kaur U, Verma S. Budd-Chiari syndrome: Our experience of 71 patients. *J Gastroenterol Hepatol* 2000; 15: 550-554.
18. Fisher NC, Mc Cafferty I, Dolapci M, Wali M, Buckels JA, Olliff SP, Elias E. Managing Budd-Chiari syndrome: A retrospective review of percutaneous hepatic vein angioplasty and surgical shunting. *Gut* 1999; 44: 568-574.
19. Knoop M, Lang M, Neumann U, Bechestein WO, Neuhaus P. Treatment of advanced Budd-Chiari syndrome by liver transplantation. *Chirurg* 1998; 69: 1362-1368.
20. Chardot C, Branchereau S, De Dreuz O, Dubuisson C, Le Pomet C, Naguet J. Paediatric liver transplantation with a split graft: Experience at Bicetre. *Eur J Pediatr Surg* 1999; 9: 146-152.

## Síndrome de Ramsay-Hunt

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 269-270)

Sr. Editor:

El síndrome de Ramsay-Hunt se produce por la reactivación del virus varicela-zoster acantonado en el ganglio geniculado originando un cuadro local de vesículas, radiculoneuropatía y ganglionitis. Este síndrome cursa característicamente con parálisis facial periférica, erupción en el pabellón auricular del mismo lado y afectación cocleovestibular. Tanto el síndrome de Ramsay-Hunt, como el herpes zoster son enfermedades propias de adultos. En edad pediátrica, especialmente en niños preescolares, el síndrome de Ramsay-Hunt es raro<sup>1</sup>, hecho que justifica la descripción de este caso en un niño de 2 años y medio.

El paciente acudió a la consulta por parálisis facial derecha periférica (fig. 1) de 12 h de evolución. Cuatro días antes habían aparecido unas lesiones vesiculosas no dolorosas en la concha del pabellón auricular derecho (fig. 2). El paciente estaba afebril y presentaba buen estado general. El resto de la exploración incluyendo otoscopia y estudio oftalmológico fue normal.

Entre los antecedentes personales destacaba la no existencia de antecedentes sintomáticos de varicela, tanto en el niño como en la madre durante la gestación.

El hemograma y la proteína C reactiva fueron normales. El estudio serológico por enzimoinmunoanálisis (ELISA) mostró presencia de anticuerpos de tipo inmunoglobulina G (IgG) frente a virus varicela zoster en el momento del ingreso y 3 meses más tarde un aumento significativo de los mismos. La IgM frente a virus varicela zoster así como la serología frente a herpes simple fueron negativas. El estudio de inmunidad celular, así como los potenciales evocados auditivos fueron normales.

El paciente recibió tratamiento con aciclovir y 6-metil-prednisolona, además del tratamiento oftalmológico con oclusión intermitente del ojo afectado y lágrimas artificiales. A los 10 días del inicio del tratamiento habían desaparecido las lesiones cutáneas y se había recuperado prácticamente la movilidad facial. A los 3 meses el paciente no presenta ningún déficit.

El virus de la varicela zoster, tras la primoexposición, queda acantonado en los ganglios nerviosos. La inmunidad celular desempeña un importante papel previniendo la reactivación del



**Figura 1.** Síndrome de Ramsay-Hunt: parálisis facial periférica.



**Figura 2.** Síndrome de Ramsay-Hunt: lesiones en pabellón auricular.

virus<sup>2-4</sup>. En determinadas situaciones el virus latente se reactiva, recorriendo el nervio, y produciendo la erupción cutánea del dermatoma afectado. Estas manifestaciones pueden ser mucho más importantes en pacientes inmunocomprometidos. El 15% de la población inmune a varicela desarrolla en algún momento de su vida zoster, siendo la edad adulta más prevalente<sup>2</sup>. En la edad infantil suele afectar más a los niños de mayor edad, y es más frecuente en los niños que han estado expuestos a varicela *in utero* o en los primeros 2 años de vida<sup>1-3</sup>. Se observan cada vez más casos de zoster en edad pediátrica en países desarrollados<sup>4</sup>.

El zoster puede afectar a los pares craneales, y cuando la reactivación se localiza en el ganglio geniculado se produce el síndrome de Ramsay-Hunt. Se caracteriza por la agrupación de parálisis facial periférica, erupción vesicular y afectación cocleo-vestibular ipsilaterales. Además de la parálisis facial periférica, los pacientes pueden manifestar hipoacusia de percepción, acúfenos, y vértigo por la afeción del VIII par. Las lesiones cutáneas típicamente asientan en el pabellón auricular y conducto auditivo ipsilateral, aunque en ocasiones aparecen en otras localizaciones, como en el paladar duro. Pueden preceder a la parálisis facial o con frecuencia en edad pediátrica aparecer más tarde<sup>4</sup>. Otros pares craneales como el V, IX y X pueden afectar. Sin embargo, las manifestaciones del síndrome de Ramsay-Hunt en edad pediátrica son más leves que en adultos<sup>3,4</sup>.

Las complicaciones del síndrome comprenden el déficit motor permanente, que puede provocar la ulceración corneal por lagofthalmos, así como la neuralgia postherpética, complicación más frecuente del herpes zoster, siendo rara en niños y con pronóstico mucho más favorable<sup>4,6</sup>.

El diagnóstico puede establecerse por la clínica característica, y se confirma por los hallazgos serológicos. En el caso de este paciente no existían antecedentes sintomáticos de varicela, aunque presentaba anticuerpos IgG positivos frente a varicela zoster. Como ocurre en el 75% de los adultos<sup>2</sup>. Esto refleja la posibilidad de que la primoexposición al virus sea asintomática. Durante la convalecencia del herpes zoster suele producirse un aumento significativo del título de anticuerpos, reflejando una reactivación serológica al virus de la varicela zoster.

El tratamiento precoz del síndrome de Ramsay-Hunt con aciclovir (1.500 mg/m<sup>2</sup>/día) y corticoides sistémicos, mejora el pronóstico<sup>9</sup>. La aparición temprana de las vesículas facilita el diagnóstico y la instauración precoz del mismo.

**P. Alcalá Minagorre<sup>a</sup>, A. Zubiaur Cantalapiedra<sup>a</sup>,  
J.M.<sup>a</sup> Ronda Pérez<sup>b</sup>, A. Herrero Galiana<sup>a</sup>,  
D. López Bru<sup>b</sup> y J. Flores Serrano<sup>a</sup>**

Servicios de <sup>a</sup>Pediatría y <sup>b</sup>Otorrinolaringología.  
Hospital General Universitario de Alicante.

**Correspondencia:** Dra. A. Zubiaur Cantalapiedra.  
Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante.  
Avda. Pintor Baeza, s/n. 03010 Alicante.  
Correo electrónico: a.zubiaur@coma.es

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fleta Zaragoza J, Royo López J, Ruiz Pastora R, Baselga Asensio C, Bueno Sánchez M. Síndrome de Ramsay-Hunt en la infancia. A propósito de una observación. *An Esp Pediatr* 1998; 48: 425-426.
2. Gershon AA. Varicella-zoster virus. En: Feigin RD, Cherry JD, eds. *Textbook of pediatric infectious diseases*, 4ª ed. Filadelfia: Saunders, 1998; 1769-1777.
3. Guess H, Broughton D, Melton L, Kurland L. Epidemiology of Herpes Zoster in Children and Adolescents: A Population-Based Study. *Pediatrics* 1985; 76: 512-517.
4. Hato N, Kisaki H, Honda N, Kiyofumi G, Murakami S, Yanagihara N. Ramsay Hunt Syndrome in Children. *Ann Neurol* 2000; 48: 254-256.
5. Bravo Domínguez O, González Compta X, Foglia Fernández M, Ramírez Ruiz R, Amilibia Cabeza E, Dicenta Sousa M. Manifestaciones otorrinolaringológicas del virus varicela-zoster. *Acta Otorrinolaring Esp* 1999; 50: 225-227.
6. Gildea MD, Kleinschmidt-De Masters MD, LaGuardia JJ, Mahalingam R, Cohrs RJ. Neurologic complications of the reactivation of varicella-zoster virus. *N Engl J Med* 2000; 342: 635-645.
7. Baringer R. Herpes simplex virus and bell palsy. *Ann Intern Med* 1996; 124: 63-65.
8. Furuta Y, Ohtani F, Kawabata H, Fukuda S, Bergström T. High prevalence of varicella-zoster virus reactivation in herpes simplex virus-seronegative patients with acute peripheral facial palsy. *Clin Infect Dis* 2000; 30: 529-533.
9. Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N. Treatment of Ramsay-Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: Significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 1997; 41: 353-357.
10. Murakami S, Honda N, Mizobuchi M, Nakashiro Y, Hato N, Gyo K. Rapid diagnosis of varicella-zoster virus infection in acute facial palsy. *Neurology* 1998; 51: 1202-1205.