

Síndrome de Ramsay Hunt asociado a SIADH

Gemma Rodríguez-Sánchez¹, María del Carmen Bellón-Munera², Mónica Campos-Pérez³, Manuel Vives-Soto²

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Albacete, Albacete, España

²Servicio de Medicina Interna, Hospital Quirónsalud Albacete, Albacete, España

³Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General de Albacete, Albacete, España

Recibido: 13/08/2023

Aceptado: 20/11/2023

En línea: 31/12/2023

Citar como: Rodríguez-Sánchez G, Bellón-Munera MC, Campos-Pérez M, Vives-Soto M. Síndrome de Ramsay Hunt asociado a SIADH. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (diciembre); 8(3): 145-147. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a12>.

Cite this as: Rodríguez-Sánchez G, Bellón-Munera MC, Campos-Pérez M, Vives-Soto M. *Ramsay Hunt syndrome associated with SIADH*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (December); 8(3): 145-147. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n3a12>.

Autor para correspondencia: Gemma Rodríguez-Sánchez. gemmaarodsan@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Herpes zóster ótico
- ▷ Síndrome de ADH inapropiada
- ▷ Parálisis facial
- ▷ Hiponatremia
- ▷ Infección por virus varicela-zóster

Keywords

- ▷ Herpes zoster oticus
- ▷ Inappropriate ADH syndrome
- ▷ Facial paralysis
- ▷ Hyponatremia
- ▷ Varicella zoster virus infection

Resumen

El síndrome de Ramsay Hunt (RHS) consiste en una parálisis facial periférica asociada a un rash eritematoso vesicular en el oído (zóster auricular) o en la boca. El síndrome de secreción inadecuada de hormona anti-diurética (SIADH) es la causa más frecuente de hiponatremia con normovolemia y ocasionalmente se ha descrito asociado al RHS. Se presenta el caso de una mujer de 59 años a la que diagnosticamos de RHS asociado a SIADH. Esta asociación puede ser grave por lo que requiere un diagnóstico y tratamiento tempranos.

Abstract

Ramsay Hunt syndrome (RHS) consists of peripheral facial palsy associated with a vesicular erythematous rash in the ear (auricular zoster) or in the mouth. Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone (SIADH) is the most frequent cause of hyponatremia with normovolaemia and has occasionally been described in association with RHS. We present the case of a 59-year-old woman diagnosed with RHS associated with SIADH. This association can be serious, so it requires early diagnosis and treatment.

Puntos destacados

- ▷ La asociación de SIADH con síndrome de Ramsay Hunt es excepcional, pero debe conocerse.
- ▷ El síndrome de Ramsay Hunt se sospechará en todo paciente con infección por herpes zóster e hiponatremia.
- ▷ Es de vital importancia instaurar un tratamiento precoz adecuado.

Introducción

El síndrome de Ramsay Hunt (RHS) consiste en una parálisis facial periférica acompañada por una erupción eritematovesiculosa en el pabellón auditivo o en la boca, causadas por la reactivación del virus varicela-zóster (VZV)¹. Los nervios que se relacionan con el nervio facial pueden verse afectados, como son los pares craneales V, VIII, IX y X y los nervios cervicales C2, C3 y C4. Esto explica que la pérdida de audición, el tinnitus y el vértigo sean síntomas que aparecen con frecuencia en este síndrome. Se produce por inflamación herpética del ganglio geniculado, a menudo con extensión a ganglios contiguos (vestibular/coclear, glossofaríngeo, vago) y es responsable del 12-18% de las parálisis faciales periféricas². La afectación facial suele aparecer entre 4 y 15 días después de la erupción, su evolución es más severa que la parálisis facial de Bell, y la recuperación completa solo sucede en el 50% de los adultos y el 78% de los niños³.

La hiponatremia es el trastorno electrolítico más frecuente en pacientes hospitalizados y produce síntomas neurológicos por edema cerebral, pudiendo llegar a comprometer la vida. La causa más frecuente de hiponatremia en pacientes hospitalizados es el síndrome de secreción inadecuada de hormona anti-diurética (SIADH)⁴; una complicación excepcional de la infección por VZV, descrita en la literatura científica⁵. A continuación describimos un caso de dicha asociación.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Mujer de 59 años que ingresaba en Medicina Interna por vértigo, otalgia e hiponatremia grave.

Antecedentes de glaucoma crónico en tratamiento con colirio de latanoprost y un ingreso por neumonía atípica con insuficiencia respiratoria dos meses antes, sin otros antecedentes de interés. No tomaba fármacos.

Cinco días antes había consultado en Urgencias por inicio agudo de odinofagia y otalgia derecha y se había pautado azitromicina durante tres días sin mejoría. Re-

gresó a Urgencias por empeoramiento del estado general, cefalea frontal y vértigo, acompañados de náuseas y restricción de la ingesta. Negaba fiebre o tiritona.

Exploración física

En la exploración física se encontraba afebril y normotensa, normovolémica, con orofaringe hiperémica y vesículas en la región superior del pabellón auditivo derecho. Sin dolor a la presión de trago y mastoides, con adenopatías laterocervicales derechas de 1 cm y otoscopia derecha con tímpano normal y vesículas en conducto auditivo externo. No presentaba otras lesiones cutáneas ni mucosas estaba consciente y orientada, con bradipsiquia y leve rigidez en la nuca. No había déficit visual y presentaba vértigo a la movilización con *nistagmus* horizontal. Resto de pares craneales y extremidades normales, sin déficit motor ni sensitivo y Romberg negativo.

Pruebas complementarias

El análisis de sangre mostró: VSG 50 mmHg (<20), PCR 6 mg/L (0-5), hemoglobina 11,2 (VCM 75), leucocitos 5.790/ μ l (neutrófilos 5980/ μ l linfocitos 820/ μ l), plaquetas 220.000/ μ l, glucosa 105 mg/dL (70-115), urea 15 mg/dL (<50), creatinina 0,4 mg/dL (0,5-0,9), sodio 117 mEq/L (132-146), potasio 4,1 mEq/L (3,7-5,2), hierro 41 μ g/dL (37-145), transferrina 304 mg/dL (200-360), IST 11% (17-44), ferritina 60 ng/mL (30-400), cortisol basal 32 μ g/dL (4,8-19,5), tiotropina (TSH) 2,73 μ UI/mL (0,27-4,20), levotiroxina (T4) libre 1,45 ng/dL (0,93-1,70), osmolaridad calculada 240 mOsm/L (275-300), con resto de bioquímica normal.

En el análisis de orina se observó densidad 1.015 (1004-1030), urea 584 mg/dL (90-300), sodio 169 mEq/L, potasio 38 mEq/L, excreción fraccionada de sodio (EF-Na) 3,8% (N<1%).

Serologías: virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) negativo (antígeno p24 y anticuerpos VIH-1/2), citomegalovirus (CMV) IgG positiva e IgM negativa, virus de Epstein-Barr (VEB) anti-VCA y herpes simple tipo I y tipo II: IgG e IgM negativas.

En la punción lumbar se obtuvo líquido claro con presión de salida normal y bioquímica: leucocitos 44/ μ l (mononucleares 100%), glucosa 55 mg/dl (N>50), proteínas totales 55 mg/dL (N<50); el cultivo fue negativo y la muestra para PCR múltiple se malogró.

Se realizó una imagen por resonancia magnética (IRM) de cráneo y conductos auditivos internos (CAI) con contraste que mostró ocupación de mastoides y oído medio derechos (otomastoiditis) con realce del 8º par derecho, compatible con laberintitis; no había signos de afectación cerebral ni meníngea (figuras 1 y 2).

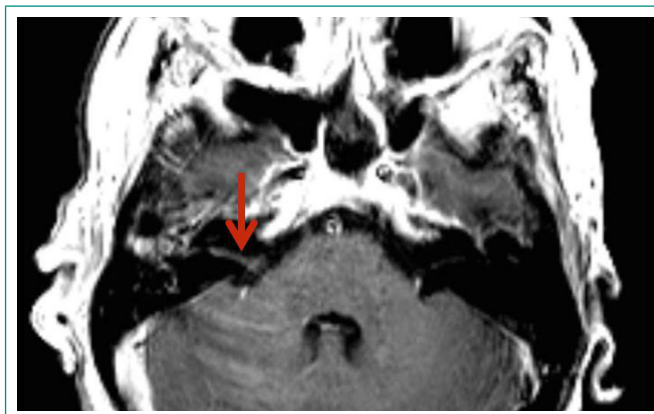


Figura 2. IRM de cráneo y peñascos con contraste intravenoso. Engrosamiento y realce del VIII par craneal derecho (*flecha roja*) que junto con los hallazgos descritos en la **figura 1** son compatibles con laberintitis. No se observaron realces meníngeos sugestivos de meningitis.

Evolución

Se inició tratamiento con suero salino hipertónico y sulpirida IV con mejoría del cuadro vertiginoso y ascenso progresivo de la natremia, pero a las 48 horas de ingreso apareció parálisis facial periférica derecha que evolucionó en horas

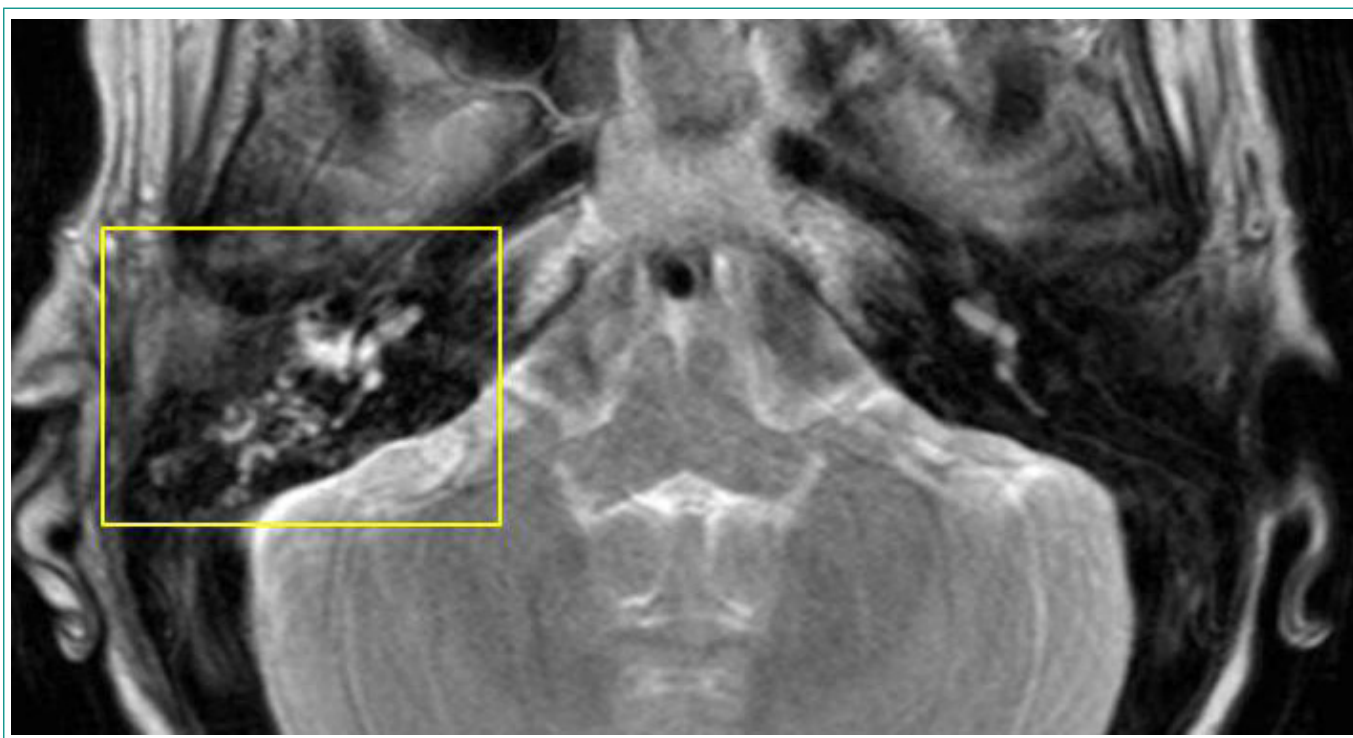


Figura 1. IRM de cráneo y peñascos con contraste intravenoso. Ocupación de celdillas mastoideas y oído medio derecho (cuadrado amarillo), que en este contexto clínico sugieren otomastoiditis.

hasta grado V en la escala de House Brackmann. Con el diagnóstico de herpes zóster con síndrome de Ramsay Hunt y afectación de sistema nervioso central con SIADH, se inició tratamiento con aciclovir intravenoso (10 mg/kg/8h) hasta completar 14 días, prednisona (1 mg/kg/día inicial) en pauta descendente y tratamiento sintomático. A los 20 días se fue de alta sin vesículas ni vértigo y con natremia normal, manteniendo tratamiento con prednisona a dosis bajas y pregabalina por crisis de neuralgia facial derecha. Recibió tratamiento logopédico varios meses y un año después solo persiste una parálisis facial grado III.

Diagnóstico

Síndrome de Ramsay-Hunt asociado a SIADH.

Discusión y conclusiones

El presente caso presentó síntomas y signos inequívocos de RHS y se sospechó meningoencefalitis por la rigidez de nuca y la discreta elevación de linfocitos y proteínas en líquido cefalorraquídeo (LCR). Desafortunadamente no pudo confirmarse mediante PCR de VZV en LCR, pero se descartaron otras causas y hubo una evolución favorable con aciclovir IV.

Un tratamiento precoz con aciclovir, valaciclovir o famciclovir es efectivo en el tratamiento del RHS y es bien conocido que la asociación con corticoides sistémicos (p. ej. 1 mg/kg/día de prednisona) mejora el pronóstico de la parálisis facial¹. El RHS debe considerarse grave cuando aparecen parálisis facial periférica y/o meningoencefalitis, debiendo administrarse en estos casos aciclovir IV a dosis altas durante 14-21 días.

La paciente ingresó con hiponatremia grave normovolémica, osmolalidad sérica baja, osmolalidad urinaria alta, función renal normal y niveles normales de cortisol y hormonas tiroideas. Además, no tomaba tiazidas ni tuvo polidipsia durante el ingreso, se descartaron causas de pseudohiponatremia como hiperglucemia o suero lipémico y tenía una natriuresis elevada. Por ello y siguiendo el algoritmo diagnóstico habitual fue diagnosticada de SIADH a pesar de no disponer de niveles plasmáticos de vasopresina.

Las causas más comunes de SIADH son neoplasias malignas, enfermedades pulmonares, trastornos del sistema nervioso central y fármacos, siendo infrecuentes los casos debidos a infección del sistema nervioso central. Aunque es muy infrecuente, está descrita la asociación de infección por VZV con SIADH, especialmente en pacientes con infección diseminada e inmunosupresión². La hipótesis más aceptada es que al reactivarse el VZV se propaga a través de los axones de las neuronas infectadas hacia el sistema nervioso central y alcanza el hipotálamo (núcleo supraóptico y núcleo paraventricular) con la subsiguiente liberación sostenida de ADH³.

La presencia de SIADH en pacientes con RHS es excepcional en la literatura científica^{6,7}, por lo que decidimos publicar el presente caso clínico. El trata-

miento del SIADH se realiza a través de sueroterapia y tratamiento de la causa subyacente, pudiendo añadirse tolvaptán en los casos más graves⁸. El pronóstico es bueno si se inicia el tratamiento de forma precoz y se logra normalizar la natremia en pocos días.

Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran carecer de conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sweeney J, Hilden D. Ramsay Hunt syndrome. *Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001; 71: 149-154. doi: <https://doi.org/10.1136/jnnp.71.2.149> (último acceso nov. 2023).
2. Calles Monar PS, Marqués Fernández VE, Sánchez-Tocino H, Galindo-Ferreiro A. Retrospective study of peripheral facial paralysis in a tertiary hospital over 3 years. *Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed)*. 2023; 98: 132-141. doi: <https://doi.org/10.1016/j.oftale.2023.02.001> (último acceso nov. 2023).
3. Martínez Oviedo A, Lahoz Zamarro MT, Uroz del Hoyo JJ. Síndrome de Ramsay-Hunt. *An Med Interna (Madrid)*. 2007; 24: 31-34. doi: <https://doi.org/10.4321/s0212-71992007000100008> (último acceso nov. 2023).
4. Poch E, Molina A, Piñero G. Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética. *Medicina Clínica*. 2022; 159:139-146. doi: <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2022.02.015> (último acceso nov. 2023).
5. Foppiani L. SIADH with severe hyponatremia in an elderly man with herpes zoster infection: a causal or casual association? *Intern Med*. 2018; 57: 3393-3398. doi: <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.0785-18> (último acceso nov. 2023).
6. Kageyama, Yo, *et al*. Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone (SIADH) associated with Ramsay Hunt syndrome: report of a case and review of the literature. *Jpn J Med*. 1989; 28: 219-222. doi: <https://doi.org/10.2169/internalmedicine1962.28.219> (último acceso nov. 2023).
7. Yu EA, Snyderman LK, Rencic J. Ramsay Hunt syndrome presenting with ataxia and syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion. *Am J Med*. 2014; 127: e9-10. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2014.07.034> (último acceso nov. 2023).
8. Runkle I, Villabona C, Navarro A, Pose A, Formiga F, Tejedor A, Poch E. Treatment of hyponatremia induced by the syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion: a multidisciplinary Spanish algorithm. *Nefrología*. 2014; 34:439-450. doi: <https://doi.org/10.3265/Nefrologia.pre2014.Apr.12220> (último acceso nov. 2023).