

Kasuistik

Ugeskr Læger 2021;183:V12200925

Ramsay Hunts syndrom kan ses som vesikler på tungen, facialisparese og meningitis

Tural A. Alamdari¹ & Lone Hagens Mygind²

1) Neurologisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital, 2) Infektionsmedicinsk Afdeling, Aalborg Universitetshospital
Ugeskr Læger 2021;183:V12200925

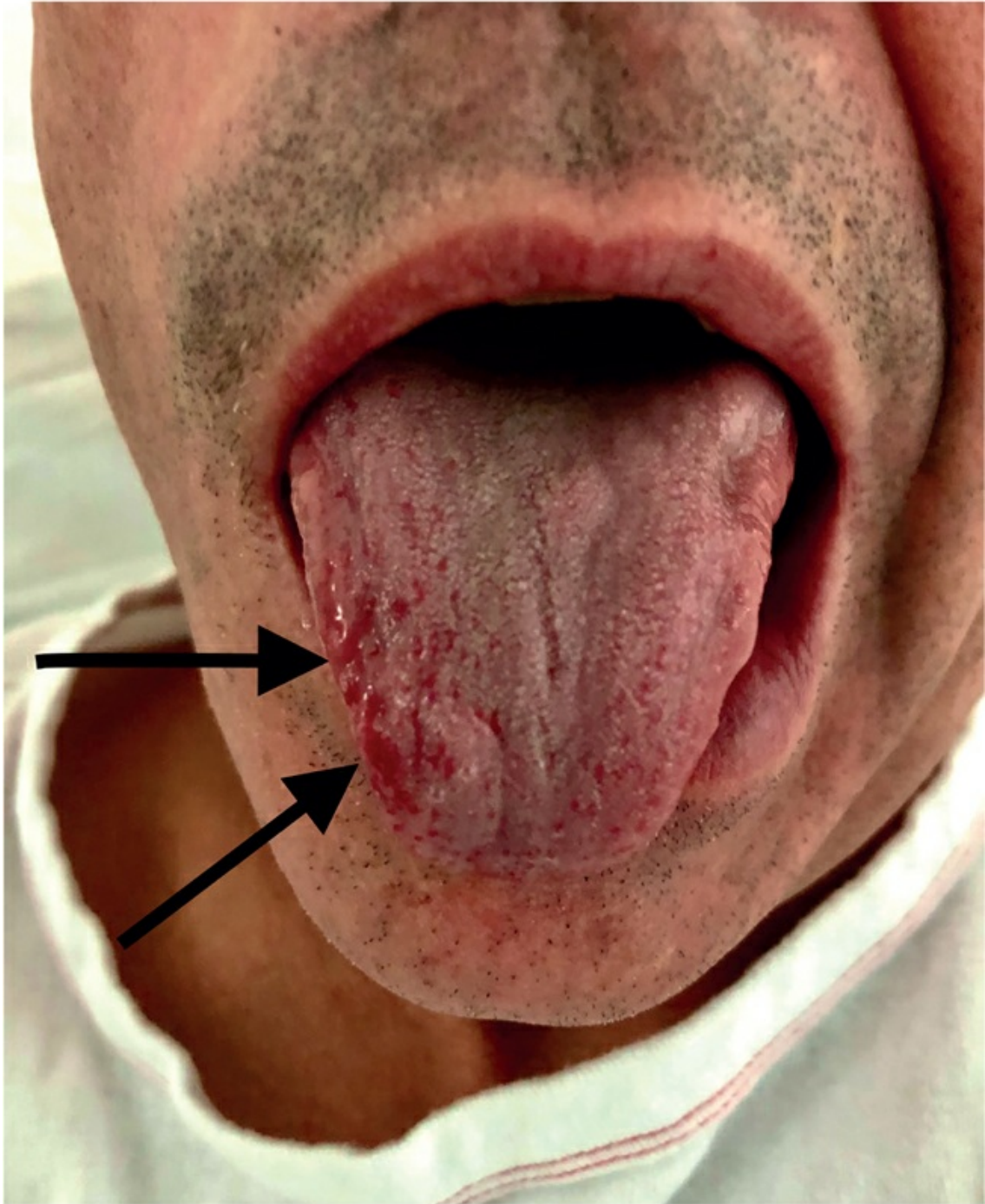
Ramsay Hunts syndrom (RHS) defineres ved triaden perifer facialisparese, øresmerter og vesikulært udslæt i øregangen eller på auriklen. Syndromet opstår ved en reaktivering af varicella-zoster-virus (VZV) i ganglion geniculi n. facialis. Mere sjældent bliver også kraniennerve VIII, IX, X, V og VI afficeret. Derved kan der forekomme ændret smagssans, vesikler på tungen, hørenedsættelse, tinnitus, kvalme, opkastninger og svimmelhed. I modsætning til den idiopatiske Bells parese (hvor der ikke påvises nogen ætiologi) vil over halvdelen af patienterne have sequelae i form af høretab eller manglende genvindelse af kontrol over ansigtsmuskulaturen.

SYGEHISTORIE

En 53-årig tidligere rask mand blev indlagt på en neurologisk afdeling med perifer facialisparese og en uge varende højresidige smerter fra det indre øre efterfulgt af frontal hovedpine, smerter bag øjnene og kvalme. Smerterne kunne ikke kuperes på paracetamol og ibuprofen. Intet i anamnesen tydede på eksponering for Borrelia.

Øresmerterne blev beskrevet som konstante og beliggende dybt i højre øre. Hovedpinen var stillingsuafhængig, frontal og uden lateralisering. Patienten klagede over en sviende fornemmelse helt anteriort i tungen bl.a. ved indtag af væske. Objektivt var han afebril, ikke nakkestiv, havde blikretningsnystagmus mod venstre og tydelig højresidig perifer facialisparese med delvis involvering af panderynken. På den anterolaterale højre side af tungen blev der observeret vesikler, som ved kontakt med vatpinde medførte en sviende fornemmelse (**Figur 1**). Ved en otologisk undersøgelse bekræftedes ovenstående.

FIGUR 1 De anteriore to tredjedele af højre side af tungen med erytematøst vesikulært udslæt (pile). Billedet bringes med tilladelse fra patienten.



En MR-skanning viste lettere ødem omkring de højresidige perifere n. facialis-grene, men ellers ingen intrakranielle forandringer. Blodprøver viste normalt niveau af leukocytter og C-reaktivt protein. Lumbalpunktur viste leukocytose på $198/\text{mm}^3$ og mononukleær pleocytose på $195/\text{mm}^3$.

Herefter påbegyndte man empirisk behandling med intravenøst givet aciclovir og ceftriaxon. Spinalvæsken blev sendt til polymerasekædereaktionsundersøgelse for herpes simplex-virus type 1 og 2, VZV og enterovirus samt intratekal syntese for Borrelia. Der blev påvist VZV i spinalvæsken, og patienten blev overflyttet til en infektionsmedicinsk afdeling pga. viral meningitis. Ceftriaxon blev seponeret, og aciclovir blev givet intravenøst i syv dage pga. viral meningitis. Både MR-skanning af cerebrum og klinisk undersøgelse var uden tegn til encefalitis. Ved seponering af aciclovir var der god klinisk fremgang, og patienten blev udskrevet med en ergoterapeutisk plan.

Ved ambulant opfølgning en måned efter udskrivelsen havde han stadig ikke genvundet komplet kontrol over øjets lukkefunktion, men de øvrige symptomer var svundet, hvorfor han ikke blev genundersøgt af en otolog.

DISKUSSION

RHS kan initialt være svær at skelne fra idiopatisk perifer facialisparesse (Bells parese), da vesiklerne kan udvikles over tid, være diskrete og eventuelt kun til stede i øregangen. En mindre andel af patienterne udvikler ikke vesikler (herpes zoster sine herpete). Pga. påvirkning af de tætliggende øvrige kranienerver kan der i tillæg til perifer facialisparesse ses tinnitus, høretab, kvalme, opkastning og nystagmus [1]. Det er sandsynligt, at et betydeligt mindretal af patienter med Bells parese fejldiagnosticeres og har syndromet [2]. Ca. 75% af pludselige perifere facialispareser er idiopatiske, 25% er af kendt årsag og 7% er RHS. Klinisk er det vigtigt at udforske ledsagesymptomer (dybe øresmerter, svær hovedpine, synlige vesikler og svie fra mundhulen/tungen) hos patienter, som har perifer facialisparesse. Ved tilstedeværelse af nævnte symptomer tilrådes visitering til akut vurdering i sygehusregi. Tærsklen for diagnostisk lumbalpunktur bør være lav med henblik på diagnostik af viral meningitis. Ved VZV-meningitis er der sparsom evidens for både effekten af behandlingen og behandlingsvarigheden. Ifølge rekommandation fra Dansk Selskab for Infektionsmedicin anbefales syv dages behandling med aciclovir, evt. overgang til peroral behandling de sidste dage [3]. Evidensen for behandling af RHS uden meningitis er også sparsom, og der er ingen randomiserede kontrollerede studier [4]. Retrospektive studier med antiviral behandling og evt. tillæg af steroider, som er påbegyndt < 72 timer fra symptomstart, har dog vist effekt på prognosen [5]. Langtidsprognosen for RHS er dårligere end for Bells parese med en større andel af patienter, som får sequelae i form af bl.a. postherpetiske smerter, høretab og synkinesi (voluntær muskelkontraktion med samtidig involuntær kontraktion af en anden muskel) [1,3].

Korrespondance *Tural A. Alamdari*. E-mail: tural.alamdari91@gmail.com

Antaget 17. februar 2021

Publiceret på ugeskriftet.dk 19. april 2021

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen

på Uge-skriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på Ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2021;183:V12200925

SUMMARY

Tural A. Alamdari & Lone Hagens Mygind

Ramsay Hunt syndrome can present with vesicular elements on the tongue, facial nerve palsy and meningitis

Tural A. Alamdari & Lone Hagens Mygind

Ugeskr Læger 2021;183:V12200925

Ramsay Hunt syndrome (RHS) is caused by a reactivation of the varicella zoster virus (VZV). It normally involves the triad of earache, peripheral facial nerve palsy and ipsilateral rash but can present without/with minimal visible rashes. In this case report, a 53-year-old male was admitted to hospital after a week-long headache, right-sided earache and peripheral facial nerve palsy. Vesicular elements were observed on the right side of the tongue. Cerebrospinal fluid (CSF) analysis showed 195 monocytes/mm³, and PCR verified VZV in the CSF. To avoid misdiagnosis, early recognition of the symptoms of RHS and diagnostic workup is advised.

REFERENCER

1. Kim SH, Jung J, Jung SY et al. Comparative prognosis in patients with Ramsay-Hunt syndrome and Bell's palsy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2019;276:1011-6.
2. Sweeney JC, Gildea DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:149-54.
3. <http://www.infmed.dk/guidelines.pdf> (29. jan 2021).
4. Worme M, Chada R, Lavalley L. An unexpected case of Ramsay hunt syndrome: case report and literature review. *BMC Res Notes* 2013;6:337.
5. Murakami S, Honda N, Mizobuchi M et al. Rapid diagnosis of varicella zoster virus infection in acute facial palsy. *Neurol* 1998;51:1202-5.