

*Komensky Egyetem Bratislava (Pozsony),
Szlovákia Egyetemi Kórház, Gyermekgyógyászati Klinika
(igazgató: Doc. MUDr. Tibor Danilla, PhD.)*

Ramsay Hunt syndroma – két kóreset ismertetése Ramsay Hunt syndrome – presentation of two cases

SZÉP ZOLTÁN DR.

ÖSSZEFOGLALÁS

A Ramsay Hunt syndroma a herpes zoster egyik ritka megjelenési formája. Fő tünetei a herpeses vesiculák, a nervus facialis paresise és a vestibulocochlearis tünetek. További agyidegek is érintettek lehetnek. A terápia alapja az antivirális szerek és kortikoszteroidok kombinációja. A diagnózis és a terápia interdiszciplináris együttműködést igényel. A szerző két kóresetet ismertet. Az első betegnél a syndroma hátterében kettős urogenitális malignitás, a második betegnél chronicus lymphoid leukémia állott fenn.

Kulcsszavak:
Ramsay Hunt syndroma -
herpes zoster oticus - malignitás

A Ramsay Hunt syndroma (a továbbiakban: RHs) a herpes zoster egyik ritka és különleges megjelenési formája. Elnevezését a tünetegyüttes első leírójáról, *James Ramsay Hunt* amerikai neurológusról kapta, aki 1907-ben publikálta az első esetet (11). A „klasszikus” syndromát a herpeses vesiculák fülkagylón való lokalizációja és ugyanazon az oldalon a nervus facialis (n. VII) féloldali paresise jellemzi. Az említett két fő tünetén kívül a neurológiai, ill. a fül- és szemtünetek széles skálája fejlődhet ki különböző kombinációban. Ennek megfelelően a betegség kezelése interdiszciplináris együttműködést igényel (22). A leggyakoribb a tünetek hármas kombinációja: herpeses vesiculák, a nervus facialis paresise és a vestibulocochlearis tünetek csoportja. Mivel gyakran több agyideg is érintett lehet, ma sokan cranialis polyneuropathiaként értékelik e syndromát (1, 2). Előfordulása ritka, az idősebb korosztály betegsége. Hátterében – mint más herpes zoster formáknál is – malignus folyamat is állhat. Az alábbiakban két kóreset ismertetése keretében szeretnénk az e syndromával szerzett tapasztalatainkról beszámolni.

(Megjegyzés: a szerző az esetek észlelése idején a pozsonyi Ružinov kórház felnőtteket ápoló bőrgyógyászati osztályának orvosa volt, ahol az ismertetendő betegeket kezelte.)

SUMMARY

The Ramsay Hunt syndrome is a special form of the herpes zoster. Main symptoms are the herpetic vesicles, the paresis of the facial nerve and the signs of the vestibulocochlear dysfunction. Other cranial nerves may be involved, too. The basis of the therapy is the combination of antiviral drugs and corticosteroids, administered systemically. The diagnostic and therapeutic procedures call for the multidisciplinary approach. The author present two cases. In the first case, on the background of the Ramsay Hunt syndrome was a double urogenital malignancy, and in the second case a chronic lymphocytic leukemia.

Key words:
Ramsay Hunt syndrome -
herpes zoster oticus - malignancy

Esetismertetés

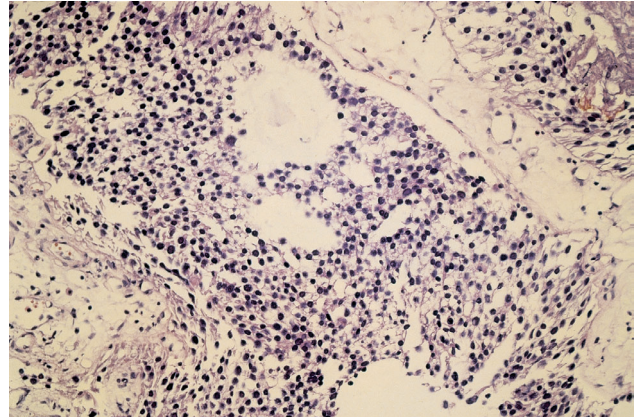
1. beteg

A 75 éves férfibeteg anamnézisében korábban ismételt tonsillitis, majd ezt követően 45 éves korában myocarditis szerepelt, amelyet tonsillectomia követett. Kullancs eltávolítása után vírusos meningitis volt. 1983 óta állandó kezelés az urológiai ambulancián benignus prostata hyperplasia miatt. 1990-ben transurethralis resectiot (TUR) követően a szövettani vizsgálat urothelialis papillocarcinómát igazolt. Ettől kezdve a beteg az onkourológiai szakrendelést látogatta. 1995 és 1996-ban ismételt TUR. Utolsó teljes urológiai kivizsgálása (endoscopyát is beleértve) 2 hónappal a bőrgyógyászati osztályra való felvétele előtt történt, negatív eredménnyel. A bőrosztályra 1998 júliusában vettük fel herpes zoster diagnózissal. A felvétel alkalmával herpetiform elrendeződésben vesiculák sűrű csoportját találtuk a jobb oldali retroauricularis, mastoidalis, occipitalis, oticus (beleértve a meatus acusticus externust) régióban, továbbá a nyak lateralis oldalán, a pectoralis és deltoidalis régióban, és innen zosteriform elrendeződésben folytatódtak a regio brachialis lateralis és medialis részén. A vesiculák dermatomális eloszlást mutattak, mely megfelelt a C2-5, ill. a Th1-2 szegmenseknek. Soliter vesiculák voltak a törzsön elszórva is. A beteg a vesiculákkal borított régiókban fájdalmat érzett. A fizikális kivizsgálásnál a kötőhártyák erős belőveltséget észleltünk, 1. fokú nystagmussal kísérvé. Szájnnyálkahártya: enanthema nélkül. A has tapintásánál enyhe fájdalom a symphysis felett. Per rectum vizsgálatnál a prostata bal felső kvadransra a normálisnál keményebb konzisztenciájú. Megnagyobbodott nyirokcsomók nem voltak tapinthatóak. Titubatiót észleltünk, subjective a beteg egyensúlyzavarral, jobb oldali halláscsökkenésére, tinnitusra és vertigóra panaszkodott. A felvételt követő 5. napon a jobb oldali n. facialis perifériás paresise fejlődött ki (1. ábra), a her-



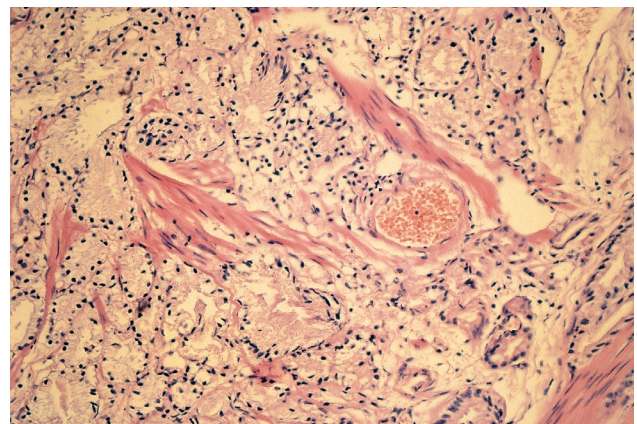
1. ábra

A RHs egyik tünete: paresis n facialis



2. ábra

A húgyhólyag papilocarcinoma mikroszkópos képe



3. ábra

A prostata adenocarcinoma mikroszkópos képe

pes vesiculákkal azonos oldalon. Rosszabbodott a timnitus és a vertigo, majd ezt a n. trigeminus (n. V.) erős neuralgiája követte. A facialis paresis következménye ectropium és lagophthalmus (3 mm) volt, pozitív Bell-tünettel. A neurológiai és ORL-i konzílium vestibulo-cochlearis és cerebellaris érintettségét mutatott ki. Az audiometriás vizsgálat eredménye: hypacusis sensorineuralis, kochleáris típus. Tympanometria: A típusú görbe, nystagmus gr. 1 bilaterálisan és jobb oldalra, a Hautant próba negatív, a Romberg próba kilengésekkel jobbra és hátrafelé, a Unterberger próba jobb oldalra pozitív. Megerősítést nyert továbbá a n. trigeminus 2. és 3. ága által beidegezett terület hypaesthesiája és a jobb felső végtag dysmetriája. A laborvizsgálat enyhe vvt. süllyedés emelkedést (22/30) mutatott. A biokémiai paraméterek, a székletben okkult vérzés kimutatása, a mellkas rtg., a has ultrahangos vizsgálata, a belsőfül rtg. 3 projekcióban és az agy CT vizsgálata negatív volt. A vizeletben vér (++) volt kimutatható, az üledékben látóterenként a vvt. szám 30 felett, leukocyta 0-1. A húgyhólyag ultrahangvizsgálata hyperechogén tartalmat írt le. Cystoscopiás vizsgálattal a húgyhólyag alján a trigonumban, részben papillaris, részben solid, 3x4 cm nagyságú tumor került észlelésre, amely egyenletesen terjedt a húgyhólyagnyak felé. A PSA (prostata specific antigen) onkomarker szintje jelentősen megemelkedett: 55,4 ng/ml (normál 0-4 ng/ml). A herpes vesiculák tartalmának cytodiaosztikájája (Giemsa festés) többmagvú óriássejteket mutatott ki. A varicella-zoster vírus szerológia (ELISA) a párosszérum négyszeres IgG titeremelkedését mutatta ki, az IgM negatív volt. A klinikai kép, ill. a laboratóriumi és műszeres vizsgálatok eredményeit összegezve a körképet Ramsay Hunt syndromaként értékeltük, a herpetikus folyamat részleges disszeminációjával. A betegnek Acyclovirt (Herpesin® inf.) adtunk infúzió formájában 5 napig, 3x15 mg/kg dózisban, majd újabb 5 napig ugyancsak

Acyclovirt (Herpesin® tbl.) per os 5x800 mg dózissal. A neurológiai és az otoneurológiai tünetek megjelenésekor a kezelést kiegészítettük hydrocortison és pentoxifyllin infúziókkal (Hydrocortison®, ill. Trental® inj.), majd áttértünk prednison (Prednison® tbl.) adására 30, később 20 mg/kg/nap dózisban. Közben a szövődmények (lagophthalmus, neuralgia, paresis) is kezelve voltak. A fent leírt terápia mellett a bőr-, neurológiai- és otoneurológiai tünetek fokozatosan javultak. A paresis kezelése a rehabilitációs és fizioterápiás ambulancián folyt. (4 hónappal a RHs megjelenése után a neuralgia, ill. a többi neurológiai és otológiai tünet teljesen visszafejlődött.) A beteg állapotának rendeződése után a bőrgyógyászatról az urológiai osztályra helyeztük át. Itt spinalis anaesthesiában a hógyhólyag és a prostata újabb TUR-át hajtották végre. A szövettani vizsgálat egyrészt a húgyhólyag papillaris szerkezetű, urothelialis carcinomáját (2. ábra) igazolta a propria infiltrációjával (G2, pT1, Jewet-Marshall A, AJCC P1), másrészt infiltráló, jól differenciált prostata adenocarcinoma (G1, Gleason 3) is diagnosztizálva lett (3. ábra). A sebészeti kezelés hormonterápiával (cyproteronacetát – Androcur® tbl.) lett kiegészítve. A beteg követése továbbra is az onkourológiai ambulancián folytatódott. A beteg 4 évvel a fent leírt tumorok eltávolítását követően is jól van, recidíva nélkül. A facialis paresis apró residuum hátrahagyásával teljesen gyógyult.

2. beteg

A 65 éves férfibeteg anamnézisében appendectomia, hypertensio, atherosclerosis universalis, ismételt szívinfarktus, chronicus ischaemias cardialis decompensatio, szívritmus zavarok, chronicus renalis insufficiencia, hemisferalis agyvérzés részlegesen reversibilis jobb oldali hemiparesissel, cholecystolithiasis, ulcus duodeni melénával és bronchopneumonia szerepelt. 1997-ben diagnosztizálták chroni-

cus lymphoid leukémiáját. A beteg a felvételt megelőzően anginára panaszkodott, erős fájdalommal kísérvé, ugyanakkor a jobb fül erősen erythemás és oedematosus lett. Az ORL-i ambulancián penicillin kezelést kapott, a tünetek azonban tovább progrediáltak. 3 nappal később subfebrilitás, egyensúlyzavar jelentkezett. A külső fülben és a hallójáratban herpeszes vesiculák, a nervus facialis jobb oldali, komplett perifériás paresise és vestibulocochlearis syndroma fejlődött ki. A torokgyulladás leukémiás anginaként értékelte az ORL-i és hematológiai konzílium. A leukémia alapdiagnózis miatt a belgyógyászati osztályra utalták be (2000. július). A felvételnél a beteg lázas, a jobb fül és a hallójáratban herpeszes vesiculák, ill. erosiók és crusták láthatóak erythemás alapon. A jobb arcfél parietikus. A oropharynx és a tonsillák gyulladtak és vastag fehéres lepedékekkel fedettek. A nyaki nyirokcsomók nagyok, fájdalomtalanok, keményebb konzisztenciájúak. A jobb tüdő bazális részén alig hallható légzés. Tapintható hepatomegalia. A laborvizsgálat vvt. süllyedés emelkedést mutatott (30/59), a vérképben az összleukocytaszám 10,8 ezer, limfocyta 33%, neutrophil 59%. A biokémiai mutatók közül emelkedett a húgysav-, kreatinin- és az ureaszint, kis mértékben emelkedett koleszterin és triglylycerid értékek, a többi mutató kóros eltérés nélküli volt. A vizelet üledék normális. Az immunoglobulinok szintje csökkent, magas CRP érték. Az EKG-n pitvari extrasystolék és jobb Tawara-szár blokk. A tüdő rtg. jobb oldalt bazálisan fluidothoraxot mutatott ki. A mellkasi CT igazolta ezt a rtg. leletet, ugyanakkor a mediastinális nyirokcsomók kiterjedt megnagyobbodását írta le. A torokleoltásokból *Enterobacter cloacae* és *Klebsiella pneumoniae*, az orrüregből vett leoltásokból *Enterococcus faecalis* tenyésztett ki. Az EBV szerológia negatív, a CMV szerológia pozitív IgM és IgG mutatott ki. Neurológiai konzílium: a n. facialis perifériás paresise, vestibulocochlearis syndroma, ORL konzílium: angina leucaemica, paresis n. facialis, otitis media et externa haemorrhagica I. d., hypacusis mixta I. d. (tyimpanometria C görbével), hypacusis sensorineuralis I. s. (tyimpanometria A görbével), szemészeti konzílium: conjunctivitis acuta herpetica, lagophtalmus, fizioterápiái konzílium: a paresis rehabilitációja. A hematológiai konzílium a vérkép paramétereit megfelelőnek, a leukémiát stabilizálnak találta és a beállított Prednison® tbl. dózisát (15 mg/nap) nem látta indokoltnak növelni. A farmakológiai konzílium acyclovirt (Herpesin® inf.) rendelt 3x10 mg/kg dózisban, majd a krónikus veseelégtelenség miatt az acyclovir per os adását javasolta csökkentett dózisban (5x200 mg), ezenkívül antibakteriális terápiát állított be: klindamycint (Klimicin®) infúzióban, majd amoxicillint klavulánsavval (Amoksiklav® tbl.) per os. A leukémia kezelésére a beteg 15 mg/nap Prednison® tbl. kapott. Ezenkívül természetesen a fent említett belgyógyászati betegségekre felírt gyógyszereket is szedte. A bőrgyógyászati konzíliumtól a herpes zoster helyi kezelésének a javaslatát várták. A típusos tünetek alapján a Ramsay Hunt syndroma diagnózisát állítottuk fel. A terápia hatására az angina, ill. a herpes zoster fokozatosan javult, a n. facialis paresise azonban tovább romlott, a jobb hallójáratból gennyes váladék ürült, ezért a beteg ciprofloxacin (Ciprinol® tbl.) kapott. A 17 napos singultus jelentkezett, melyet a mediastinális nyirokcsomók megnagyobbodásával magyaráztak, a palliatív radioterápiát tervezték. A beteg javuló állapota miatt haza lett bocsájtva, további ambuláns kezelését ajánlották. A beteg további sorsát, ill. állapotának változását nem volt módunkban követni.

Megbeszélés

A Ramsay Hunt syndroma a herpes zoster kevésbé ismert megjelenési formája. Már 1895-ben publikált egy esetet *Ebstein*, melynek leírása megfelel a RHs tüneteinek (5). A syndroma leírása és diagnosztikai kritériumainak a felállítása *James Ramsay Hunt* amerikai neurológus nevéhez fűződik, aki 1907-ben írta le első esetét (11). A beteg tüneteit a nervus facialis perifériás paresise és a herpes zosterre jellemző vesiculák kombinációja alkotta. A későbbi megfigyelések során nyilvánvalóvá vált, hogy további agyidegek – elsősorban a nervus vestibulocochlearis (n. VIII.) – is érintettek lehetnek. Ennek alapján osztotta fel J.

R. Hunt a syndromát 4 csoportra:

1. típus: Herpes zoster oticus (H. z. o.), neurológiai tünetek nélkül,
2. típus: H.z.o + paresis n. facialis,
3. típus: H.z.o + paresis n. facialis + cochleáris tünetek és végül a
4. típus: H.z.o + paresis n. facialis + cochleáris + vestibuláris tünetek (11, 19).

Hunt első esete ebben a felosztásban a 2. típusnak felel meg. A herpes zoster oticus a dermatológiai irodalomban a herpes zoster szövődményes formájaként van leírva, *Hunt* felosztása szerint azonban az 1. típusnak, vagyis a RHs valamiféle „minimális variánsának” felel meg, *Zajtschuk és csoportja* (27) publikált egy esetet, melynél a herpes vesiculák erupciója otikus lokalizációban vestibulocochlearis tünetekkel kombinálódva manifesztálódott, facialis paresis nélkül. Ezért ajánlották *Hunt* felosztásának bővítését ezzel az 5. típusal.

A RHs tüneteit az egyes agyidegek érintettségéből levezethetők (3). A leggyakoribb tünetek a herpeszes vesiculák, féloldali arcbénulás asymmetriával, lagophtalmussal, a szájzug lesüllyedésével (n. facialis érintettsége), továbbá otalgia, halláscsökkenés (pars cochlearis n. vestibulocochlearis érintettsége), vertigo, tinnitus, vestibuláris ataxia és nystagmus (pars vestibularis n. vestibulocochlearis érintettsége). Első betegünkénél a folyamat szokatlanul kiterjedt volt. Ez egyrészt a herpeszes vesiculák nagy kiterjedtségét jelenti, másrészt a RHs tipikus hármastünetcsoportján kívül (vesiculák, n. facialis és n. vestibulocochlearis tünete) a n. trigeminus és a kisagy érintettségét is. Ez adja az eset különlegességét. Mivel a vestibulocochlearis tüneteken kívül cerebellaris tünetek (dysmetria), továbbá a n. facialis ill. a n. trigeminus (neuralgia, hypaesthesia) érintettségéből származó tünetek is jelen voltak, feltételezhetjük herpeticus rhombencephalitis kifejlődését pontocerebellaris syndromával. Második betegünkénél tipikus volt a RHs a 3 tünetcsoporttal: herpes vesiculákkal, féloldali arcbénulással és vestibulocochlearis tünetekkel.

A RHs tüneteit tehát igen sokfélék lehetnek. A fő tünetcsoport a herpeszes vesiculák, a facialis paresis és a vestibulocochlearis tünetek csoportja. Ezek együttes előfordulása az esetek 57,6%-ában fordult elő *Murakami* adatai szerint (16). A tünetek azonban nem minden esetben fejlődnek ki egyszerre. A herpeszes vesiculák az esetek 19,3%-ában már a paresis kifejlődése előtt, 46,5%-ában a paresissel egyidőben és 34,2%-ában a paresis megjelenése után jelennek meg. Az akut halláscsökkenés az esetek 34,3%-ában a paresis előtt, 34,4%-ában a paresissel egyidőben és 31,3%-ában a persis után jelenik meg. Ezeknek az adatoknak prognosztikai jelentősége van (10, 16, 18). Első betegünkénél a herpeszes vesiculák és a vestibulocochlearis tünetek megelőzték a facialis paresist. Második betegünkénél ezt az anamnézis alapján nem tudtuk megállapítani.

A n. facialison kívül más agyidegek is érintettek lehetnek. Leggyakrabban a már említett n. vestibulocochlearis, továbbá a gyakoriság sorrendjében a n. glossopharyngeus,

n. trigeminus, n. vagus. A n.glossopharyngeus és a n. vagus érintettségét az esetek 2,5%-ban írták le (1, 2, 16). Mivel az esetek egy részében több agyideg is érintett, ma a RHs-val foglalkozó kutatók többsége cranialis polyneuropathianak tekinti a szindrómát (1, 2). Első betegünkönél a n. facialison kívül a n. vestibulocochlearis, a n. trigeminus és a cerebellum is érintett volt, míg második betegünkönél a n. facialis és a n. vestibulocochlearis.

A RHs *neuroophthalmologiai szövődményei* ritkák. Léteznek megfigyelések, melyek a n. abducens, a n. trochlearis és a n. oculomotorius bénulását írták le a megfelelő oculomotoricus zavarokkal (6, 9, 14). Publikálva volt az oculosympathicus paralysis egy egyedülálló esete a Claude Bernard–Horner syndroma manifestációjával a Ramsay Hunt syndroma keretén belül (13). A tisztán *szemészeti szövődmények* ugyancsak ritkák. Akut retinalis necrosis, uveitis, retrobulbaris opticus neuropathia és akut glaucoma is közlésre került (6, 7, 15). A facialis paresist követő lagophthalmus következménye cornea ulceratio lehet. A második betegünkönél a szemészeti konzílium herpeses conjunctivitist feltételezett. Mindkét betegünkönél a facialis paresis következményeként lagophthalmus fejlődött ki. Egyéb szemészeti szövődmények nem alakultak ki.

A varicella-zoster vírus (VZV) pontos *lokalizációja* nyugalmi állapotban (a RHs manifestációja előtt) nem teljesen ismert. *Hunt* eredeti elképzelése szerint a VZV a *ganglion geniculi*-ban található és a reaktiváció során innen terjed tovább. Ma a kutatók ezt a hipotézist már nem fogadják el. Egy részük szerint a VZV nyugalmi állapotban a *VII. agyideg motorikus neuronjaiban* (nucleus origins seu motorius n. VII.) található. Ezzel magyarázzák az ún. „zoster sine herpette” ritka eseteit, melyben a facialis paresist nem kíséri a herpes vesiculák erupciója. Más szerzők – tekintettel több agyideg párhuzamos érintettségére – inkább a folyamat *multifokális fellángolását* tartják valószínűbbnek annak ellenére, hogy a VZV terjedése a különböző agyidegek közötti (anastomosisok útján, ill. más módon is) már bizonyítást nyert (17, 25).

A RHs *előfordulása* ritka. Elsősorban az idősebb korosztály betegsége. Előfordulása a 60. életév után a legvalószínűbb, de leírták gyermekeknél is, ahol megjelenése különlegességgnek számít (8). *Robillard* 185 eset feldolgozása kapcsán úgy találta, hogy a RHs gyakoribb a nőknél (18). Ez azonban inkább azzal magyarázható, hogy az idősebb korosztály összetételében a nők nagyobb arányban vesznek részt. A mi betegeink 60 évnél idősebb férfiak voltak.

A RHs *diagnózisa* a fent leírt *tipikus klinikai kép* alapján történik. A legfontosabb tünetek a herpeses vesiculák és a facialis paresis (3, 4, 5). További agyidegek érintettsége lehetséges, de nem feltétel. A klinikai diagnózist megerősíthetjük a vesiculákból végzett cytodiaagnostikával, ill. az anti-VZV IgG és IgM szerológiai kimutatásával, melynél az ELISA módszert részesítik előnyben a komplementfixációs tesztekkel szemben (23). A betegség kiterjedtségét részletes neurológiai, otolaryngológiai és szemészeti (klinika, ill. műszeres) vizsgálatokkal kell pontosítani. Mindenképpen szükséges felhívni a figyelmet

a diagnosztika és a terápia interdiszciplináris jellegére. Idősebb korban részletes tumorkutatást is kell végezni, mivel az RHs malignus tumorokkal való társulása is közlésre került (20). Úgy gondoljuk, hogy ezekben az esetekben az RHs – más herpes zoster formákhoz hasonlóan – a malignus tumor dermadrómájának tekinthető. Betegeinknél a diagnózis a tipikus klinikai kép alapján történt. Mindkét esetünkönél jelen voltak a herpeses vesiculák, a facialis paresis és a vestibulocochlearis tünetek. Ezek alapján a *Hunt-féle felosztás* 4. típusában sorolandók, bár első betegünkönél a folyamat kiterjedtebb volt. Első betegünkönél a cytodiaagnostika és a vírus szerológia megerősítette a diagnózist. Mindkét esetben több szakorvos vett részt a betegek kivizsgálásában és a megfelelő terápia kidolgozásában. Felmerül a bőrgyógyász helye és szerepe ebben a folyamatban: a második betegünkönél (aki a belgyógyászatban feküdt) csak helyi kezelés javaslatát kérték tőlünk. Első betegünkönél a RHs háttérében kétféle maglignus tumor húzódtott meg: prostata adenocarcinoma és húgyhólyag carcinoma. 2 hónappal a RHs megjelenése előtt az onkológiai kivizsgálást negatív volt. Esetünkben a RHs-át e tumorok dermadrómájának is lehet tekinteni. Tudomásunk szerint a RHs mögött meghúzódó kettős malignitás eddig még nem volt közölve a szakirodalomban. Második betegünkönél a RHs kívül a betegnek chronicus lymphoid leukémiája volt. Hematológiai paraméterei azonban megfelelőek voltak, és nem utaltak a leukémia progressziójára. A beteg torokfájdalmait ugyan leukémiás anginaként értékelték, mivel azonban hisztológia nem történt, nem kizárt, hogy herpetikus folyamat volt a tonsillákon is. Ezért ebben az esetben nagyon nehéz helyesen megítélni az RHs és a leukémia összefüggését, ugyanakkor az irodalomból jól ismert a zoster erupciója chronicus lymphoid leukémia eseteiben.

A RHs *kezelésének* alapja az *antivirális szereknek* és a *kortikoidoknak* intravénás, ill. per os adagolásban való *kombinációja* (4). A legfontosabb antivirális gyógyszer az *acyclovir*, az eddig ismertetett esetekben ezt a szert használták nagyon jó eredménnyel. Adagolásának „módszertana” azonban a RHs-nál nem egységes. A szerzők többsége a kezelést az acyclovir intravénás adásával kezdte, 10 mg/kg vagy 15 mg/kg dózisban 3x naponta, 5-8 napig. Ezután perorális formára tértek át, többnyire 5x400 mg dózissal. Mivel az acyclovirnak csak 15-25%-a szívódik fel a bélből, továbbá az VZV tymidinkináza kevésbé érzékeny a szerre, ezért a szerzők egy része inkább a magasabb, 5x800 mg dózist ajánlja (21, 24). Az acyclovir hatására leáll a vesiculák kialakulása, a beteg állapota gyorsan javul és csökken az akut, ill. postherpeticus neuralgiák intenzitása és száma. Az antivirális terápiát szisztémás kortikoszteroid terápiával kell kiegészíteni. Szteroidok adása antivirális szerek nélkül szigorúan kontraindikált. A leggyakrabban alkalmazott szer a *prednisolon*. A prednisolon hatására csökkent a láz, javult a vertigo és ritkábbá váltak a neuralgiák is (21, 24). A prednisolon adagolásának sémája ismét nem egységes. Némelyik szerző 20 mg/nap adagban, míg mások magasabb, 60 mg/nap dózisban alkalmazták. Ezt 7-14 napig adták, majd a következő 5-7 napban

10 mg-onként csökkentették az adagot. A nervus facialis oedema által kiváltott kompresszióját és ezt követő károsodását a canalis facialisban való áthaladásakor megelőzendő, némely szerzők próbálkoztak *sebészeti dekompreszióval* is transmastoidális irányból (26). Ennek a módszernek a megítélése nem egységes és vitatható. A többség inkább a prednisolon általi „gyógyszeres dekompresziót” részesíti előnyben. A fent vázolt alapkezelésen kívül a *kiegészítő kezelés* azon tüneteket hivatott javítani, amelyek a RHs keretén belül fejlődnek ki, vagy annak szövődményei. Itt ismét fel kell hívni a figyelmet az interdiszciplináris hozzáállásra. A gyakorlatban ez leginkább a lagophthalmus, a facialis paresis, a neuralgia, az otalgia és a vertigo kezelését jelenti. Első betegünkénél az acyclovirt a folyamat súlyosságának megfelelően a maximális dózisban adtuk, a kellő hidratáció biztosítása mellett (a második betegnél ez a veseelégtelenség miatt nem volt lehetséges). A prednisolon megfelelő dózisát illetően nincs összhang az egyes szerzők között. Mi az alacsonyabb dózist alkalmaztuk, mivel a gyulladáscsökkentő és antioedemás hatás elérésére ez az adag véleményünk szerint elegendő, ugyanakkor immunszuppresszív hatása még nem jelentős.

A *facialis paresis prognózisát a House-Brackmann skála* („facial nerve grading system”) segítségével határozzák meg (10). Ez a skála az arcideg károsodásának I-IV. fokát különbözteti meg. Az I. fok a normális állapot 100%-os funkcióval, a IV. fok a teljes paralysis 0%-os funkcióval. A paresis teljes gyógyulása valószínűbb a kezdeti és kisebb fokú károsodásoknál. A teljes gyógyulás (I. fok) a RHs-nál 52,4%-ban várható. Viszonylag jó volt a gyógyulási hajlam azoknál a paresiseknél, ahol a herpeses vesiculák és a vestibulocochlearis tünetek megjelenése megelőzte a nervus facialis paresisét (16). *Robillard* szerint a paresisek 70%-ának rossz a gyógyulási hajlama, 35%-uk a kezelés ellenére is III./IV. fokú károsodást mutat (18). A *halláscsökkenés* teljes gyógyulását csak az esetek 45,4%-ában várhatjuk. A gyógyulás valószínűbb azoknál a betegeknél, kiknél a halláscsökkenés kevesebb, mint 35 dB volt. A 16 évnél fiatalabb betegek hallászavara és arcbénulása jobban gyógyult, mint a 60 évnél idősebb betegeké. A n. glossopharyngeus és a n. vagus paralysis az esetek 2,5%-ában fordul elő. A n. glossopharyngeus károsodásából származó tünetek gyorsabban javultak, mint a n. vagus tünetei (16). A fent leírtaknak megfelelően első betegünkénél a paresis megelőzte a vesiculák és vestibulocochlearis tünetek megjelenése. Facialis paresise bár elhúzódó volt, jó gyógyulási eredményt mutatott már 4 hónap után is, 12 hónap után pedig apró residuum hátrahagyásával szinte teljesen gyógyult. Második betegünkénél a folyamatot nem volt módunkban követni.

A végére még egy *terminológiai megjegyzés*: a szakirodalomban Ramsay Hunt syndromaként, de sokszor csak Hunt syndromaként emlegetik a fent leírt tünetcsoportot. Fel kell azonban hívni a figyelmet arra, hogy több „Hunt syndroma”, ill. „Ramsay Hunt syndroma” került közlésre a syndromológiai szakirodalomban. Az általunk közölt RHs-n (I.) kívül, mely a herpes zoster oticus manifestációja, további Hunt syndroma (II.) a paralysis agitans ju-

venilis vagy pallidopyramidalis syndroma, melyre hypokinesis, izom hypertonia, ill. a parkinsonismus tünetei a jellemzőek, a következő (Ramsay) Hunt syndroma (III.) a dyssynergia cerebellaris myoclonica, melyre a myoclonicus mozgászavarok, tremor, ataxia és izom hypotonus, később nystagmus és kvadraparesis a jellemzőek. A következő (IV.) Hunt syndroma a syndroma striatum, choreaticus, atetoticus és görcsös mozgászavarokkal és extrapyramidalis tremorral, és végül az (V.) Hunt syndroma a nervus ulnaris kompressziójából származó tünetcsoport (12).

Közleményünk célja az volt, hogy felhívjuk a bőrgyógyász kollégák figyelmét erre a ritka, de rendkívül érdekes herpes zoster formára. A RHs diagnosztikája és terápiája feltétlenül interdiszciplináris együttműködést igényel. Ez a példa is jól rávilágít a dermatovenerológia interdiszciplináris jellegére, mely megköveteli a bőrgyógyásztól a határtudományok (legalább) alapfokú ismeretét.

IRODALOM

1. *Asnis D. S., Micic L., Giaccio D.*: Ramsay Hunt syndrome presenting as a cranial polyneuropathy. *Cutis* (1996) 57, 421-424.
2. *Aviel A., Marshak G.*: Ramsay Hunt syndrome: a cranial polyneuropathy. *Amer. J. Otolaryngol.* (1982) 3, 61-66.
3. *Bartko D., Drobný M.*: *Neurológia*. Martin, Osveta (1991) 142-151.
4. *Bauer A. C., Coker J. N.*: Update on facial nerve disorders. *Otolaryngol. Clin. North. Amer.* (1996) 29, 445-454.
5. *Blackley B. és mtsai*: Herpes zoster auris associated with facial nerve palsy and auditory nerve symptoms. *Acta Otolaryngol.* (1967) 63, 533-550.
6. *Carroll W. M., Mastaglia F. L.*: Optic neuropathy and ophthalmoplegia in herpes zoster oticus. *Neurology* (1979) 29, 726-729.
7. *Culbertson W. W. és mtsai*: Varicella zoster virus is a cause of the acute retinal necrosis syndrome. *Ophthalmology* (1986) 93, 559-569.
8. *Fleta Z. J. és mtsai*: Ramsay Hunt syndrome in infancy. *Apropos of a case. An. Esp. Pediatr.* (1998) 48, 425-426.
9. *Heathfield K. W. G., Mee A. S.*: Prognosis of the Ramsay Hunt syndrome. *Brit. Med. J.* (1978) 1, 343-344.
10. *House W. J., Brackmann E. D.*: Facial nerve grading system. *Otolaryngol. Head. Neck. Surg.* (1985) 93, 146-147.
11. *Hunt J. R.*: On herpetic inflammations of the geniculate ganglion. A new syndrome and its complications. *J. Nerv. Ment. Dis.* (1907) 34, 73-96.
12. *Ilmars Lazovskis*: Přehled klinických symptomu a syndromu, *Medicina, Moskva* (1981) 253-254.
13. *Jarett W. H.*: Horner's syndrome with geniculate zoster occurring in association with trigeminal herpes in which the ophthalmic division was spared. *Amer. J. Ophthalmol.* (1967) 63, 326-330.
14. *Keane J. R.*: Delayed trochlear nerve palsy in a case of zoster oticus. *Arch. Ophthalmol.* (1975) 93, 382-383.
15. *Mansour M. A., Bailey J. B.*: Ocular findings in Ramsay Hunt syndrome. *J. Neuroophthalmol.* (1997) 17, 199-201.
16. *Murakami S. és mtsai*: Clinical features and prognosis of facial palsy and hearing loss in patients with Ramsay Hunt syndrome. *Nippon. Jibbiinkoka. Gakkai. Kaiho* (1996) 99, 1772-1779.
17. *Murakami S. és mtsai*: Varicella-zoster virus distribution in Ramsay Hunt syndrome revealed by polymerase chain reaction. *Acta Otolaryngol.* (1998) 118, 145-149.
18. *Robillard B. R. és mtsai*: Ramsay Hunt facial paralysis: clinical analyses of 185 patients. *Otolaryngol. Head. Neck. Surg.* (1986) 95, 292-297.
19. *Sachs E., House K. R.*: The Ramsay Hunt syndrome. *Geniculate herpes. Neurology* (1956) 6, 262-268.

20. *Shivaprakash P. és mtsai*: Ramsay Hunt syndrome in a patient of malignant granulosa cell tumor of ovary. *J. Indian. Med. Assoc.* (1997) *95*, 197-200.
21. *Stafford W. F., Welch R. A.*: The use of acyclovir in Ramsay Hunt syndrome. *J. Laryngol. Otol.* (1986) *100*, 337-340.
22. *Szép Z.*: Ramsayho Huntov syndróm – multidiscplinárny problém, *Ces.-slov. Derm.* (2001) *76*, 257-263.
23. *Tomita H. és mtsai*: An ELISA study on varicella-zoster virus infection in acute peripheral facial palsy. *Acta Otolaryngol.* (1988) *446*, 10-16.
24. *Uri N. és mtsai*: Herpes zoster oticus: treatment with acyclovir. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* (1992) *101*, 161-162.
25. *Wackym A. P. és mtsai*: Varicella-zoster DNA in temporal bones of patients with Ramsay Hunt syndrome. *Lancet* (1993) *342*, 1555.
26. *Yanagira N. és mtsai*: Transmastoid decompression in Bell's palsy and Ramsay Hunt's syndrome. New dimension in otorhinolaryngology. *Head. Neck Surg.* (1985) *1*, 90-93.
27. *Zajtschuk T. J. és mtsai*: Temporal bone pathology in herpes oticus. *Ann. Otol.* (1972) *81*, S. 331-338.

Érkezett: 2002. XII. 12.

Közlésre elfogadva: 2003. III. 19.

Pályázati felhívás

A Magyar Bőrgyógyászok „Fekete Zoltán” Alapítványa pályázatot hirdet az experimentális és klinikai dermatológia, valamint a bőrrel kapcsolatos allergológiai és klinikai immunológiai témakörökben.

Pályázni lehet 2003. folyamán magyar és/vagy idegen nyelven megjelent, illetve közlésre benyújtott és (igazolva) elfogadott eredeti közleményekkel, melyek szakmailag lektorált lapokban jelentek meg, vagy ilyenekhez lettek benyújtva. Könyvek, monográfiák és könyvfejezetek általában nem elfogadhatók.

A pályázati anyagot **5 példányban** kérjük postán, vagy küldönccel, esetleg személyesen **f. év október 15-én, szerdán, 15 óráig** eljuttatni az Alapítvány Kuratóriumának elnökéhez.

Cím: Dr. Baló-Banga J. Mátyás egyetemi magántanár, osztályvezető főorvos
MH. Központi Honvédkórház Bőrgyógyászati osztály, IV. épület 2. emelet
1134 Budapest, Róbert Károly krt. 44. Tel./fax: 239-2915.
E-mail: balmat@matavnet.hu

A faxon, esetleg e-mailen érkezett pályamunkákkal nem áll módunkban foglalkozni.

A pályadíj 1000,- kanadai dollár.

A pályázatok a hazai egyetemek bőrgyógyászati tanszékvezetőiből, a kuratórium elnökéből és az alapító által meghatározott személyből álló szakmai zsűri fogja elbírálni, az eredmény kihirdetése a Társulat decemberi nagygyűlésén történik, ahol a győztes(ek) eredményeiket 15 perces plenáris előadásban ismertetik.