

SINDROM RAMSAY HUNT: LAPORAN KASUS

Ramsay Hunt Syndrome: A Case Report

Hernandi Sevira Trianing Putri¹, Titian Rakhma².

¹Departemen Ilmu Penyakit Saraf, Fakultas Kedokteran, Universitas Muhammadiyah Surakarta

²Departemen Ilmu Penyakit Saraf, Rumah Sakit Umum Daerah dr Sayidiman Magetan

Korespondensi: Hernandi Sevira Trianing Putri. Alamat email: j500160015@student.ums.ac.id

ABSTRAK

Sindrom ramsay hunt disebabkan oleh reaktivasi virus varicella-zoster laten di ganglion genikulatum (ganglion sensorik saraf wajah) yang mempengaruhi nervus facialis dan nervus vestibulocochlearis. Pada diagnosis klinis terdapat nyeri telinga yang parah, vesikel pada pinna atau mukosa mulut, dan kelumpuhan wajah. Laporan kasus seorang laki-laki 74 tahun datang ke IGD dengan keluhan kelemahan pada wajah sebelah kanan yang dialami sejak 1 minggu sebelum masuk rumah sakit. Sebelum mengalami kelemahan pada wajah, 2 minggu sebelumnya muncul bintil-bintil berisi cairan yang menjalar dari wajah sebelah kanan ke leher, belakang telinga, dan di telinga kanan. Skala nyeri VAS 7-8 dan terasa panas. Pada pemeriksaan fisik didapatkan kelemahan pada wajah kanan, terdapat plak eritem batas tidak tegas, krusta pada leher, telinga, dan belakang telinga sebelah kanan. Pasien diberikan terapi non farmakologi fisioterapi, serta diberikan terapi farmakologi gabapentin 300 mg 2x1, prednison 5 mg 3x4, acyclovir salep 2x1.

Kata Kunci: Sindrom Ramsay Hunt, Varicella Zoster

ABSTRACT

Ramsay Hunt syndrome is caused by reactivation of latent varicella-zoster virus in the geniculate ganglion (sensory ganglion of the facial nerve) affecting the facial and vestibulocochlear nerves. On clinical diagnosis there is severe ear pain, vesicles on the pinna or oral mucosa, and facial paralysis. A case report of a 74-year-old man who came to the emergency room with complaints of weakness on the right side of the face that had been experienced since 1 week before admission to the hospital. Before experiencing facial weakness, 2 weeks earlier, fluid-filled bumps appeared that spread from the right face to the neck, behind the ear, and in the right ear. The VAS pain scale is 7-8 and feels hot. On physical examination, there was weakness on the right face, there were erythematous plaques with indistinct borders, crusts on the neck, ear, and behind the right ear. The patient was given non-pharmacological physiotherapy, and given pharmacological therapy gabapentin 300 mg 2x1, prednisone 5 mg 3x4, acyclovir ointment 2x1.

Keywords: Ramsay Hunt Syndrome, Varicella Zoster

PENDAHULUAN

Sindrom Ramsay Hunt (SRH) adalah suatu kumpulan gejala yang terdiri dari otalgia akut disertai dengan timbulnya vesikel herpetik dan paresis fasialis. Sindrom Ramsay Hunt dipublikasikan

pertama kali pada tahun 1907 oleh James Ramsay Hunt pada pasien yang menderita otalgia disertai rash pada kulit dan mukosa yang disebabkan oleh infeksi human herpes virus 3 yaitu virus varicella-zoster (VVZ) pada ganglion genikulatum (Miravelle &

Roos, 2009).

Sindrom Ramsay Hunt merupakan komplikasi infeksi laten VVZ yang jarang terjadi. Sindrom Ramsay Hunt diperkirakan terjadi sekitar 16% dari seluruh kasus paresis fasial unilateral pada anak dan 18% pada dewasa. Sindrom Ramsay Hunt jarang didapatkan pada anak kurang dari usia 6 tahun. Sindrom ini diduga merupakan penyebab dari sekitar 20% dari kasus yang secara klinis di diagnosis sebagai *Bell's palsy*, sehingga merupakan penyebab tersering kedua pada paresis fasialis setelah *Bell's palsy*. Infeksi VVZ dapat lebih tinggi terjadi pada populasi umum terutama pada individu dengan HIV (Bloem & Dronen, 2011).

Diagnosis SRH ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Pada anamnesis pasien dapat mengeluh adanya nyeri telinga, mual, muntah, vertigo, atau kurangnya pendengaran serta pengecap. Pada pemeriksaan fisik didapatkan paresis saraf facial unilateral dan lesi berupa vesikel atau eschar pada aurikulum (konka), metaus akustikus eksternus, kulit di belakang

aurikulum dan membran timpani.

Kadang-kadang didapatkan pula pada kavum oris, leher dan bahu. Penyakit ini juga dapat mengenai saraf kranialis yang lain yaitu saraf auditorius, vestibular, trigeminal, glosofaringeal dan vagus sehingga disebut herpes zoster cephalicus. Sedangkan untuk pemeriksaan penunjang dapat dilakukan pemeriksaan darah dan tes kulit untuk VVZ, pemeriksaan pendengaran, elektromiografi dan pemeriksaan lainnya yang berhubungan dengan gejala yang ada (Brackman, *et al.*, 2010).

Penatalaksanaan SRH adalah dengan kortikosteroid sebagai anti inflamasi dan antiviral. Kortikosteroid dapat mengurangi inflamasi dari nervus kranial dan mengurangi nyeri serta gejala neurologis, sedangkan acyclovir oral digunakan untuk infeksi yang disebabkan herpes virus seperti virus varicella-zoster (Miravelle & Roos, 2009).

Kesembuhan SRH baik apabila terapi diberikan dalam 3 hari sejak

gejala timbul. Beberapa laporan kepustakaan menyebutkan kesembuhan total dapat mencapai 70-75% dengan menggunakan steroid dan antiviral (Brackman, *et al.*, 2010).

Pada laporan kasus kali ini dilaporkan satu kasus pasien dengan Sindrom Ramsay Hunt dengan skor House-Brackmann V dan setelah dirawat di Rumah Sakit dr Sayidiman Magetan selama 5 hari pasien dipulangkan dalam keadaan hampir sembuh dengan vesikel yang sudah mengering dan krusta yang sudah berkurang.

LAPORAN KASUS

Seorang pasien laki-laki berumur 74 tahun datang diantar keluarga ke IGD RS dr Sayidiman Magetan pada hari Jumat, 24 Desember 2021 dengan kelemahan pada wajah sebelah kanan yang dialami sejak 1 minggu yang lalu. Sebelum mengalami kelemahan pada sisi kanan wajah, 2 minggu sebelumnya terdapat bintil-bintil berisi cairan yang menjalar dari wajah sebelah kanan, kemudian ada juga di bagian leher, belakang telinga dan di telinga sebelah kanan. Tampak kemerahan, nyeri seperti

tertusuk-tusuk dan disertai dengan panas yang terus-menerus hingga sekarang. Saat dibawa ke RS bintil-bintil yang sebelumnya muncul sudah pecah dan ada beberapa yang menyerupai koreng berwarna kekuningan dan masih terdapat bercak-bercak kemerahan.

Keluhan lain yang dirasakan pasien adalah rasa kebas dan tebal pada wajah sebelah kanan, telinga berdengung yang hilang timbul, terasa panas pada bagian yang kemerahan dan kadang-kadang disertai gatal. Tidak ada demam, pusing berputar, nyeri kepala, mual, muntah semuanya disangkal. BAB dan BAK lancar.

Keluhan tersebut baru dirasakan pertama kali dan pasien mengaku sebelum MRS sudah berobat ke praktek dokter dan mendapat salep serta obat minum.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan kelemahan pada wajah kanan, terdapat plak eritem batas tidak tegas, krusta pada leher, telinga, dan belakang telinga sebelah kanan.

Pada tes keseimbangan, didapatkan hasil negatif pada tes *stepping*, *Romberg*, dan hasil negatif pada tes *head shake*, *Dix-Hallpike*. Kesimpulannya adalah tidak terdapat vertigo perifer.

Pada tes motorik, wajah pasien tampak asimetri pada waktu istirahat, mengerutkan dahi, memejamkan mata, tersenyum, dan menaikkan alis.



Gambar 1. Tes motorik pasien



Gambar 2. Krusta dan sisa-sisa vesikel

Pemeriksaan penunjang yang dilakukan hanya pemeriksaan laboratorium darah lengkap dan hasilnya dalam batas normal. Pasien ini didiagnosis sindrom Ramsay Hunt dengan paresis saraf fasialis perifer kanan.

Terapi non farmakologi yang diberikan yaitu fisioterapi, serta diberikan terapi farmakologi gabapentin 300 mg 2x1, prednison 5 mg 3x4, acyclovir salep 2x1.

PEMBAHASAN

Sindrom ramsay hunt disebabkan oleh reaktivasi virus varicella-zoster laten di ganglion genikulatum (ganglion sensorik saraf wajah) yang mempengaruhi nervus facialis dan nervus vestibulocochlearis. Pada diagnosis klinis terdapat nyeri

telinga yang parah, vesikel pada pinna atau mukosa mulut, dan kelumpuhan wajah.

Faktor-faktor risiko yang dapat menyebabkan reaktivasi adalah adanya penurunan imunitas sel (*cell-mediated immunity*) akibat karsinoma, terapi radiasi, kemoterapi atau infeksi HIV. Sering juga dilaporkan adanya stres fisik dan emosional serta usia tua (lebih dari 60 tahun) sebagai faktor predisposisi (Bloem & Dronen, 2011).

Pada pasien ini, usianya sudah 74 tahun dan lupa apakah sebelumnya pernah sakit cacar air. Sampai saat ini berhubung penyebab SRH yang masih diakui adalah adanya reaktivasi VVZ yang laten, maka pada pasien ini kemungkinan besar memang sudah lupa pernah sakit cacar air ditambah dengan adanya faktor risiko yang berupa stress fisik (kelelahan), emosional, serta faktor usia yang lebih dari 60 tahun.

Timbulnya vesikel yang terasa sakit dan terbakar pada zona genikulatum yaitu zona yang diinervasi oleh cabang sensoris dari saraf fasialis (di dalam dan/atau luar telinga), merupakan suatu gejala yang khas. Vesikel yang terjadi terbatas pada dermatom

satu sisi dan tidak melewati midline (Lalwani, 2004).

Onset rasa nyeri dapat mendahului timbulnya bercak kemerahan (*rash*) beberapa jam sampai beberapa hari. Demikian pula, vesikel dapat timbul sebelum, selama bahkan sesudah paresis fasial (*zoster sine herpete*) (Bloem & Dronen, 2011). Pada pasien ini vesikel timbul sejak 2 minggu yang lalu baru kemudian 1 minggu yang lalu muncul kelemahan pada wajah sebelah kanan. Hal ini sesuai dengan kepustakaan yang menyatakan penyembuhan komplisit erupsi herpes di telinga luar membutuhkan waktu sekitar 2-4 minggu dan telinga tampak normal (Lalwani, 2004).

Peradangan pada ganglion genikulatum dapat menimbulkan kompresi pada saraf fasialis di dalam kanalis akustikus internus atau meluas langsung dari peradangan pada myelin sheath dan jaringan ikat saraf. Disamping itu, dapat terjadi pula perluasan langsung proses peradangan

saraf fasialis ke saraf vestibulo-koklearis karena kedua saraf ini berjalan bersama-sama dalam kanalis akustikus internus, sehingga mudah menimbulkan neuronitis (Burton, 2000).

Saraf vestibulo-koklearis terdiri dari saraf auditorius/koklearis dan saraf vestibularis. Bila mengenai saraf auditorius dapat mengakibatkan gangguan pendengaran dan tinitus, jika terkena saraf vestibularis dapat mengakibatkan vertigo. Pada pasien ini tidak didapatkan keluhan vertigo. Disamping itu walaupun pasien juga mengeluh berkurangnya pendengaran, pada tes pendengaran dengan menggunakan garpu tala didapatkan tuli sensorineural. Hiperakusis akan terjadi bila ada kelumpuhan saraf stapedius yang melayani otot stapedius maka suara yang diterima oleh telinga pasien menjadi lebih keras intensitasnya (Burton, 2000). Pada pasien ini terdapat hiperakusis.

Pemeriksaan saraf fasialis dilakukan saat pasien diam dan atas perintah (tes kekuatan otot). Saat pasien diam diperhatikan : (1) asimetri wajah, paresis saraf fasialis dapat menyebabkan penurunan

sudut mulut unilateral dan kerutan dahi menghilang serta lipatan nasolabial, tetapi pada kelumpuhan nervus fasialis bilateral wajah masih tampak simetrik, gerakan-gerakan abnormal (*tic facialis*, *grimacing*, kejang tetanus/*rhisus sardonicus*, tremor), ekspresi muka (sedih, gembira, takut, seperti topeng), tes kekuatan otot meliputi, (2) mengangkat alis, bandingkan kanan dan kiri, (3) menutup mata sekuatnya (perhatikan asimetri) kemudian pemeriksa mencoba membuka kedua mata tersebut bandingkan kekuatan kanan dan kiri, (4) memperlihatkan gigi (asimetri), (5) bersiul atau memoncongkan mulut (asimetri/deviasi ujung bibir), (6) meniup sekuatnya, bandingkan kekuatan udara dari pipi kanan dan kiri, (7) menarik sudut mulut ke bawah. Berat ringannya disfungsi saraf fasialis dapat ditunjukkan dengan sistim gradasi dari House-Brackmann (tabel 1) berdasarkan penilaian simetri wajah saat istirahat dan bergerak termasuk kemampuan menutup mata. Sistem gradasi ini berguna untuk

mengevaluasi penyembuhan saraf fasialis secara individual atau untuk membandingkan hasil terapi pada penelitian.

Tabel 1. Sistem gradasi dari House-Brackmann
(Eisele & McQuone, 2000)

Gradasi	Simetri waktu istirahat	Penutupan mata	Pergerakan fasial
I	Normal	Normal	Normal
II	Simetris, tonus normal	Komplit	Kelemahan ringan
III	Simetris, tonus normal	Komplit	Sedikit pergerakan dengan usaha, ada spasme
IV	Simetris, tonus normal	Tidak komplit	Pergerakan minimal dengan usaha
V	Asimetris sedang, tonus lemah	Tidak komplit	Sedikit sekali pergerakan
VI	Jelas asimetris, tak ada tonus fasial	Tidak komplit	Takada pergerakan

Pada pasien ini didapatkan asimetri wajah, parese saraf fasialis yang menyebabkan penurunan sudut mulut unilateral, kerut dahi kanan yang menghilang serta terdapatnya lipatan nasolabial kiri, tidak tampak adanya gerakan-gerakan abnormal seperti *tic facialis*, *grimacing*, kejang tetanus/*rhisus sardonicus*, dan tremor. Alis kiri lebih tinggi dari alis kanan ketika kedua alis di angkat, ketika pasien menutup mata maka keduanya menjadi asimetri. Saat kelopak mata dibuka

didapatkan mata kiri lebih kuat. Saat pasien tersenyum sisi sebelah kanan tidak dapat menarik sudut bibir.

Diagnosis SRH ditegakkan berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik dengan adanya otalgia, vesikel atau eschars dan paresis fasial. Bila diagnosis SRH belum dapat ditegakkan, maka dapat dipertimbangkan dilakukan pemeriksaan computed tomography scan atau magnetic resonance imaging tulang temporal dan kanalis akustikus internus untuk mencari etiologi lain dari paresis fasialnya. Magnetic Resonace Imaging akan menunjukkan enhancement saraf fasialis, seringkali juga saraf vestibular dan koklear, labirin dan dura yang melapisi kanalis akustikus internus. Tetapi pemeriksaan ini tidak dikerjakan sebagai evaluasi yang rutin (Bloem & Dronen, 2011).

Bila diperlukan, VVZ dapat diisolasi dari cairan vesikel dan diinokulasi untuk identifikasi secara serologis.¹ Konfirmasi adanya peningkatan titer serum virus pada

complement fixation test dan tes untuk deteksi adanya varicella-zoster virus-spesifik IgM an tibody dalam darah, dan pemeriksaan *polymerase chain reaction* (PCR) juga dapat membantu (Shiin, *et al.*, 2011).

Rencana terapi pada pasien ini adalah melakukan fisioterapi meliputi : (a) pemanasan/*Short Wave Diathermi* (SWD), (b) elektrik, keduanya dilakukan secara simultan, SWD dahulu baru dilanjutkan dengan elektrik. Indikasi dilakukan fisioterapi adalah hari 5-7 setelah terpapar virus / setelah kejadian dengan syarat tidak ada lagi vesikel oleh karena kedua proses fisioterapi tersebut tidak berfungsi pada proses inflamasi akut yang akan menyebabkan proses penyembuhan terganggu. Terapi elektrik yang diberikan pada otot-otot yang *under function*, dimaksudkan untuk dapat merangsang otot yang lemah tersebut. Fisioterapi dilakukan dalam 4 seri terdiri dari 2 kali per minggu selama 2 minggu kemudian dilakukan evaluasi apabila masih belum membaik diulang kembali 4 seri (dibatasi sampai 2 kali). Kemudian dilanjutkan dengan facial

massage meliputi kompres air hangat, pijat daerah frontal, maseter dan orbita serta latihan di depan cermin. Studi hantar saraf motorik dianggap prognosis baik bila > 20%. Tetapi setelah vesikel sembuh dan asimetri wajah berkurang, pasien di izinkan pulang sebelum menjalani fisioterapi.

Tujuan terapi SRH adalah untuk membatasi berat dan lamanya nyeri, memperpendek durasi adanya vesikel dan mengurangi terjadinya komplikasi. Secara umum, terapi SRH terdiri dari pemberian antiviral, kortikosteroid dan obat-obatan lain sesuai dengan gejala yang timbul antara lain analgesik, antibiotika bila ada infeksi bakteri yang sekunder (Brackman, *et al.*, 2010).

Menurut kepustakaan yang dikutip oleh Brackman, untuk mencapai hasil terapi yang maksimal, sebaiknya diberikan dalam waktu 3 hari setelah onset penyakit. Pemberian antiviral yang dini dapat meningkatkan kecepatan penyembuhan fungsi saraf fasialis dan mencegah degenerasi saraf lebih lanjut. Disamping itu, juga dapat

menurunkan insidens dan beratnya neuralgia pasca herpetik. Pemberian antiviral secara oral atau per intravena pada pasien dengan imunokompromais tidak menunjukkan perbedaan yang signifikan (Brackman, *et al.*, 2010).

Pemberian kortikosteroid secara sistemik adalah untuk menghilangkan nyeri, mengurangi vertigo dan mengurangi terjadinya neuralgia pasca herpetik. Kombinasi pemberian antiviral dengan kortikosteroid dapat memberikan hasil yang lebih efektif dalam mengembalikan fungsi saraf fasialis dan mencegah degerasi saraf daripada terapi dengan prednison atau antiviral saja (Brackman, *et al.*, 2010).

Prognosis pasien dengan SRH, pada beberapa penelitian menunjukkan penyembuhan yang komplet pada fungsi motor fasial sekitar 10-31%. Tetapi, pasien dengan paresis fasial yang disertai disfungsi auditori dan vestibular umumnya memberikan prognosis yang lebih buruk. Demikian pula pasien dengan diabetes, hipertensi dan usia lanjut (Brackman, *et al.*, 2010). Sedangkan vesikel dan rasa nyeri biasanya akan menghilang dalam 3-5

minggu, tetapi sekitar 1 dari 5 pasien dapat menderita neuralgia pasca herpetik yang biasanya sulit diatasi. Berkurangnya pendengaran dapat bersifat permanen, vertigo menghilang dalam beberapa hari atau minggu. Pada pasien ini prognosis *dubia ad bonam*, bila dilihat respons penyakit terhadap terapi dan faktor usia yang lebih dari 60 tahun yang diberikan obat walaupun sesudah 2 minggu.

Komplikasi SRH adalah neuralgia pasca herpetik, residual paresis dan dapat terjadi herpes zoster ensefalitis walaupun sangat jarang (Bloem & Dronen, 2011).

SIMPULAN

Telah dilaporkan satu kasus sindrom Ramsay Hunt yang disebabkan oleh virus varicella-zoster dengan manifestasi khas otalgia akut disertai dengan adanya vesikel herpetik dan paresis fasialis. Penyakit ini relatif jarang ditemukan. Diagnosis ditegakkan dengan anamnesis dan pemeriksaan fisik.

Setelah dirawat 5 hari pasien pulang dengan wajah mulai simetri, mencong wajah kanan banyak berkurang dan kekuatan motorik membaik. Tidak didapatkan vesikel, vertigo maupun telinga berdenging. Selera makan baik.

DAFTAR PUSTAKA

- Bloem, C. & Dronen, S., 2011. *Herpes Zoster Oticus in Emergency*. [Online] Available at: <http://www.emedicine.medscape.com> [Diakses 10 September 2022].
- Brackman, D., Shelton, C. & Arriaga, M., 2010. *Management of Bell's Palsy and Ramsay Hunt Syndrome*. 3 penyunt. Philadelphia: Otologic Surgery.
- Burton, M., 2000. Facial Nerve Emergencies. In Leighton S, Robson A, Russell J. Dalam: *Disease of the Ear, Nose and Throat*. Philadelphia: Harcourt Brace & Company, pp. 182-463.
- Eisele, D. & McQuone, S., 2000. Facial Nerve Emergencies. In: Eisele DW, McQuone SJ. Dalam: *Emergencies of the Head and Neck*. Missouri: Mosby, pp. 2-341.
- Lalwani, A., 2004. Disorders of the Facial Nerve. Dalam: *Diagnosis and Treatment in Otolaryngology*. New York: McGraw Hill, pp. 19-905.
- Miravalle, A. & Roos, K., 2009. *Ramsay Hunt Syndrome*. [Online] Available at: <http://www.emedicine.medscape.com> [Diakses 10 September 2022].
- Shiin, J. et al., 2011. Dysphagia in Ramsay Hunt's Syndrome-a Case Report. *Ann Rehabil Med*, Volume 35, pp. 41-738.