

Diagnosis dan Penatalaksanaan Sindrom Ramsay Hunt

Jacky Munilson/Yan Edward/Aci Mayang Sari

Bagian Telinga Hidung Tenggorok Bedah Kepala dan Leher
Fakultas Kedokteran Universitas Andalas/RS Dr.M.Djamil Padang

Abstrak

Sindrom Ramsay Hunt (SRH) yang sering disebut juga dengan Herpes Zoster Oticus merupakan kumpulan gejala yang terdiri dari neuralgia radikuler, erupsi vesikuler yang mengenai sebagian telinga luar dan kanalis akustikus eksternus disertai kelumpuhan nervus VII perifer. Penyakit yang disebabkan oleh virus varisela zoster ini cukup jarang ditemui. Penatalaksanaannya dapat dilakukan dengan konservatif dan tindakan operasi. Dilaporkan satu kasus sindrom Ramsay Hunt.

Kata kunci : Sindrom Ramsay Hunt, paresis fasialis, virus varisela zoster

Abstract

Ramsay Hunt Syndrome (RHS), which is often also called Herpes Zoster Oticus is a collection of symptoms consisting of radicular neuralgia, vesicular eruptions on the auricle and canalis acusticus externus, accompanied by 7th nerve peripheral paralysis. The disease caused by Varicella zoster virus is quite rare. The management of this disease can be done with conservative and surgical treatment. It was reported one case Ramsay Hunt syndrome.

Key words: Ramsay Hunt syndrome, facial paralysis, varicella zoster virus

Korespondensi: dr.Aci Mayang Sari: achiems85@gmail.com

PENDAHULUAN

Menurut James Ramsay Hunt (1907) yang dikutip dari Coleman,¹ SRH adalah suatu sindrom yang terdiri dari otalgia, vesikel pada aurikula dan paresis nervus fasialis perifer.¹ Definisi lain dari SRH adalah suatu paresis nervus VII perifer yang disertai dengan eritem vesikuler pada telinga dan mulut.²

Angka kejadian SRH dari seluruh kejadian paresis fasialis akut adalah 10-15%.³ Pada dewasa terdapat angka kejadian sekitar 18%, anak-anak 16% dan jarang terjadi pada anak di bawah umur kurang dari 6 tahun. Perbandingan insidensi antara laki-laki dan wanita 1:1.⁴

Nervus fasialis merupakan saraf kranial terpanjang yang berjalan di dalam tulang temporal, sehingga sebagian besar kelainan nervus fasialis terletak dalam tulang ini. Nervus VII terdiri dari 3 komponen yaitu komponen motoris, sensoris, dan para simpatis.⁵

Penyebab SRH adalah virus varisela zoster yang merupakan jenis virus neurotropik. Virus ini termasuk dalam anggota *family* dari *Herpesviridae* dan penyebab utama dari penyakit cacar air. Penyakit cacar air biasanya dapat sembuh sempurna tanpa sequele, namun virus tetap dapat mengalami masa dormansi di neuron. SRH terjadi akibat reaktivasi dari infeksi virus varisela zoster sebelumnya.^{6,7} Pada tahap awal virus varisela zoster masuk ke dalam tubuh melalui saluran nafas atas dan mukosa konjungtiva, kemudian bereplikasi pada kelenjar limfe regional dan tonsil. Virus kemudian menyebar melalui aliran darah dan berkembang biak di organ dalam.⁸

Fokus replikasi virus terdapat pada sistem retikuloendotelial hati, limpa dan organ lain. Pada saat titer tinggi, virus dilepaskan kembali ke aliran darah (viremia kedua) dan membentuk vesikel pada kulit dan

mukosa saluran nafas atas. Kemudian berkembang dan menyebar melalui saraf sensoris dari jaringan kutaneus, menetap pada ganglion serebrospinalis dan ganglion saraf kranial. Paresis nervus VII timbul akibat reaktivasi virus varisela zoster yang menetap pada ganglion genikulatum dan proses ini disebut dengan ganglionitis. Ganglionitis menekan selubung jaringan saraf, sehingga menimbulkan gejala pada nervus VII. Peradangan dapat meluas sampai ke foramen stilomastoid.⁷ Gejala kelainan nervus VIII yang juga dapat timbul akibat infeksi pada ganglion yang terdapat di telinga dalam atau penyebaran proses peradangan dari nervus VII.^{7,8}

Penyakit ini didahului dengan gejala prodormal berupa nyeri kepala, nyeri telinga, lesu, demam, sakit kepala, mual dan muntah. Lesi terdapat di telinga luar dan sekitarnya, kelainan berupa vesikel berkelompok di atas daerah yang eritema, edema dan disertai rasa nyeri seperti terbakar pada telinga dan kulit sekitarnya (nyeri radikuler).⁹

Diagnosis SRH dibuat berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang THT-KL. Pemeriksaan fungsi nervus VII diperlukan untuk menentukan letak lesi, beratnya kelumpuhan dan evaluasi pengobatan. Pemeriksaan meliputi fungsi motorik otot wajah, tonus otot wajah, ada tidaknya sinkinesis atau hemispasme, gustatometri dan tes Schimer.⁵

Pemeriksaan penunjang dapat dilakukan dengan audiometri nada murni, timpanometri, *Brainstem Evoked Response Audiometry* (BERA) dan tes *elektronistagmografi* (ENG). Diagnosis pasti ditegakkan dengan mengisolasi virus, deteksi antigen spesifik untuk virus varisela zoster atau dengan hibridasi DNA virus.⁵

Penatalaksanaan SRH dapat dilakukan dengan konservatif dan operatif. Obat yang biasa diberikan

adalah kortikosteroid dan anti virus. Bila paresis menetap lebih dari 60 hari tanpa tanda-tanda perbaikan, tindakan dekompresi harus dilakukan. Dekompresi dilakukan pada segmen horizontal dan ganglion genikulatum.^{4,10} Prognosis SRH tergantung derajat kerusakan. Jika kerusakan saraf ringan maka diharapkan penyembuhan terjadi beberapa minggu. Jika kerusakan saraf berat maka terjadi penyembuhan dalam beberapa bulan.^{9,11}

LAPORAN KASUS

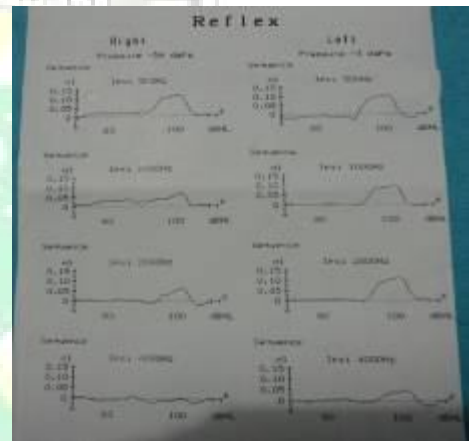
Seorang pasien laki-laki umur 39 tahun datang berobat ke poli THT-KL RSUP Dr. M. Djamil Padang pada tanggal 21 Januari 2011 dengan keluhan muka sebelah kanan mencong sejak 1 hari yang lalu. Sebelumnya pasien mengeluhkan demam dan bercak bintik merah berisi air di telinga kanan sejak 2 hari yang lalu. Nyeri pada telinga kanan sejak 2 hari yang lalu. Riwayat mual dan muntah tidak ada. Riwayat sakit kepala sejak 2 hari yang lalu. Riwayat telinga kanan berdenging sejak 1 hari yang lalu. Riwayat air mata berkurang sejak 1 hari yang lalu. Riwayat pusing berputar, gangguan pengecap dan telinga berair tidak ada. Ada riwayat menderita cacar air waktu Sekolah Dasar. Riwayat batuk pilek tidak ada. Riwayat hipertensi, diabetes melitus dan stroke tidak ada.

Pada pemeriksaan fisik telinga kanan tampak vesikel berkelompok pada daun telinga (Gambar 1), liang telinga lapang, membran timpani utuh, pada telinga kiri tidak ditemukan kelainan. Pada pemeriksaan hidung, orofaring dan tenggorok tidak ada vesikel berkelompok dan tidak ditemukan kelainan. Pemeriksaan penala ditemukan kesan pendengaran normal. Pada pemeriksaan audiometri nada murni ditemukan kesan telinga kanan normal dengan ambang dengar 16,25 dB dan telinga kiri terdapat gangguan konduksi pada frekuensi rendah dan ambang dengar 15 dB (Gambar 2).

Pemeriksaan sistem Freyss ditemukan kekutan motorik 40% (Gambar 3), refleksi stapedius normal (Gambar 4), tes Schimer terdapat perbedaan produksi air mata antara mata kanan dan mata kiri sebesar 45% (Gambar 5). Pada tes pengecap (gustatometri) tidak terdapat kelainan. Pada pemeriksaan dengan House Brackman didapatkan kesan House Brackman IV.



Gambar 3. Tes motorik pasien saat datang pertama berobat



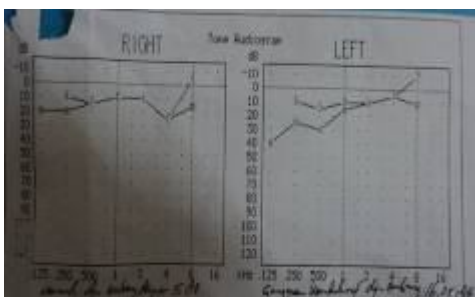
Gambar 4. Refleksi stapedius



Gambar 1. Telinga kanan pasien dengan vesikel berkelompok



Gambar 5. Tes Schimer



Gambar 2. Audiometri Nada Murni

Pasien didiagnosis Sindrom Ramsay Hunt dengan paresis nervus VII perifer dekstra lesi setinggi nervus petrosus mayor dan infra korda dengan kekuatan motorik 40% dan HB IV. Pasien mendapat terapi asiklovir 5X800 mg, prednison *tapering off* 4X10 mg (3 hari), 3x10mg (3hari), 3x5mg (3hari), 2x5mg (3hari), 1x5mg (3hari), Ginkgoflavon glikosida 19,2mg 1x80mg dan neurotropik (vitamin B1 100 mg, vitamin B6 100 mg, vitamin B12 5000 mcg) 1x1tablet. Pasien dikonsulkan ke bagian fisioterapi dan bagian mata.

Pada tanggal 26 Januari 2011 datang kontrol pertama dengan keluhan muka bagian kanan masih mencong, bintik merah pada telinga kanan sudah

berkurang, demam, pusing berputar, gangguan pada pengecapan tidak ada. Telinga berdenging mulai berkurang, airmata kanan masih terasa berkurang, kekuatan motorik masih 40% dan terapi dilanjutkan. Hasil konsul dari bagian mata terdapat kesan lagophthalmus OD (okuler dextra) ec Sindrom Ramsay Hunt dan diberikan terapi *cendolyteers eye drop* (ED) 6x10D dan *cendolubricant eye drop* (ED) 3x20D dan pasien dianjurkan fisioterapi oleh bagian fisioterapi.

Pada tanggal 2 Februari 2011 pasien kontrol kedua dengan keluhan wajah mencong sebelah kiri sudah mulai berkurang, mata mulai tertutup, pendengaran berkurang tidak ada. Pada pemeriksaan fisik penala, pengecapan dalam batas normal dan kekuatan motorik 60%. Pasien didiagnosis Sindrom Ramsay Hunt dengan parese nervus VII perifer dekstra lesi setinggi nervus petrosus mayor dan infra korda dengan kekuatan motorik 60% dan HB III dan terapi dilanjutkan.

Pada tanggal 23 Februari 2011 pasien datang kontrol dengan keluhan bibir kanan masih jatuh, mata kanan sudah menutup dengan kekuatan maksimal, air mata dan pengecapan normal, pusing berputar tidak ada dan demam tidak ada. Pada pemeriksaan penala, tes Schimer, tes pengecapan dalam batas normal serta kekuatan motorik meningkat menjadi 66% dan terapi dilanjutkan.

Pada tanggal 23 April 2011 pasien kontrol lagi dengan keluhan wajah sebelah kanan sudah mulai simetris, air mata sama kiri dan kanan, telinga kanan tidak berdenging, bibir kanan tidak jatuh lagi. Pada pemeriksaan telinga dalam batas normal, tes pengecapan baik. Pasien didiagnosis Sindrom Ramsay Hunt dengan parese nervus VII perifer dekstra lesi setinggi nervus infra korda dengan kekuatan motorik baik 90% dan HB II dan diberikan terapi neurotropik 2x1 tab dan fisioterapi.

DISKUSI

Dilaporkan satu kasus Sindrom Ramsay Hunt dengan parese nervus VII perifer dekstra lesi setinggi nervus petrosus mayor dan infra korda dengan kekuatan motorik baik 40% HB IV yang ditegakkan melalui anamnesis, pemeriksaan penunjang THT-KL. SRH merupakan kasus yang jarang ditemukan. Angka kejadian Sindrom Ramsay Hunt dari seluruh parese fasialis akut adalah 10-15%. Pada orang dewasa terdapat angka kejadian sekitar 18%, pada anak-anak 16% dan jarang terjadi pada anak di bawah umur kurang dari 6 tahun.³ Philip dkk¹² melaporkan terdapat 2-10% angka kejadian SRH pada seluruh populasi parese nervus VII, termasuk 3-12% pada dewasa dan 5% pada anak-anak.

SRH yang terjadi pada pasien ini disebabkan oleh reaktivasi dari infeksi virus varisela zoster sebelumnya. Dari anamnesis didapatkan riwayat menderita cacar air pada masa kecil. Etiologi dari SRH dari literatur disebabkan oleh reaktivasi dari infeksi virus varisela zoster yang menetap pada ganglion genikulatum dan menekan selubung jaringan saraf, sehingga menimbulkan gejala pada nervus VII.^{9,10,12}

Berdasarkan gejala klinis, klasifikasi SRH dibagi menjadi 4 yaitu (1) penyakit yang menyerang bagian sensoris nervus VII, (2) penyakit yang menyerang bagian sensoris dan motoris nervus VII, (3) penyakit yang menyerang bagian sensoris dan motoris nervus VII, disertai gejala gangguan pendengaran, (4) penyakit yang

menyerang bagian sensoris dan motoris nervus VII, disertai gejala gangguan pendengaran dan keseimbangan.¹² Pada pasien ini termasuk tipe ke 2.

Pada pemeriksaan ¹⁴Schirmer's didapatkan gangguan kelenjar air mata dan pemeriksaan gustatometri tidak didapatkan gangguan pengecapan sehingga ditegakkan diagnosis sebagai paresis VII setinggi nervus petrosus mayor dan infra korda. Pada kepustakaan dikatakan bahwa kelainan nervus VII dapat terjadi sepanjang nervus fasial mulai dari batang otak sampai foramen stilomastoideus.¹² Kesenjangan topografi ini dapat terjadi pada kasus Bells Palsy dan SRH, hal ini diakibatkan karena adanya multiple inflamasi dan demielinisasi batang otak sampai pada cabang perifer.¹³

Penatalaksanaan SRH selain pemberian obat simptomatik juga diberikan obat virostatik yaitu preparat asiklovir yang dikombinasikan dengan preparat kortikosteroid. Asiklovir mampu menghambat replikasi intraseluler virus varisela zoster dan virus herpes simplek secara selektif melalui mekanisme inhibitor kompetitif dengan DNA yang mengkode polimerase virus. Terapi herpes zoster pada individu normal dapat diberikan asiklovir 5x800mg sehari selama 7 hari, paling lambat 72 jam setelah lesi muncul.⁸ Menurut Gupta J dkk,¹⁴ pemberian asiklovir 7-10 hari dan kortikosteroid 3-5 hari dengan regimen *tapperring*. Kortikosteroid dapat diberikan selama 10-14 hari dengan dosis 40-60mg/hari atau 1mg/KgBB/hari dengan regimen *tapping*.^{3,9,12}

Pasien dengan lagophthalmus karena SRH, dapat diberikan rejimen pelembab kornea yang terdiri dari tetes mata *artificial tears* setiap saat dan tetes pelembab mata, hal ini bertujuan untuk menghindari mata kering dan iritasi akibat benda asing.^{6,15} Pada pasien ini diberikan *cendolyter eye drop* (ED) 6x1 OD dan *cendolubricant eye drop* (ED) 3x20D.

Prognosis SRH dipengaruhi oleh umur, diabetes mellitus, hipertensi dan pemberian terapi yang cepat. Yeo dkk¹¹ menyatakan bahwa Herpes Zoster Oticus (HZO) memiliki prognosis yang buruk daripada Bell's Palsy. Sekitar setengah dari jumlah pasien SRH masih memiliki gangguan motorik nervus fasial, hanya sebagian kecil pasien dengan gangguan paralisis kompliit. Penderita dengan House Brackmann derajat II memiliki prognosis yang baik. ¹⁶ Pasien ini mengalami perbaikan setelah melakukan pengobatan selama kurang lebih 3 bulan.

DAFTAR PUSTAKA

1. Coleman et al. Ramsay Hunt syndrome with severe dysphagia. Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery Michigan medical center. 2011;1-2.
2. Danil Kim et al. Ramsay Hunt syndrome presenting as simple otitis externa in CJEM. Department of Medicine University of Toronto; 2008; 247-50.
3. Anil K. Facial nerve: disorders of facial nerve. In: Current otolaryngology. New York: Mc Graw Hill; 2007.
4. Miravalle A. Ramsay Hunt syndrome. Available from <http://emedicine.medscape.com> Cited on August 2009.
5. Sjarifudin, Bashirudin J, Bramantyo B. Kelumpuhan Nervus Fasialis Perifer. Dalam: Buku ajar ilmu kesehatan telinga hidung tenggorok kepala & leher.

- Edisi 6. Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia;2007.p114 -17.
6. Honda, Nobumitsu et al. Swelling of the intratemporal facial nerve in Ramsay Hunt syndrome. *Acta Otolaryngol.* 2002; 122:348-52.
 7. Kim HJ, et al. Ramsay Hunt syndrome complicated by a brainstem lesion. *Journal of Clinical virology* 39 (2007) 322-325.
 8. Sjaiful dkk. Infeksi Virus Herpes. Jakarta: kelompok studi herpes Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia .2002.p196-7.
 9. Bhupal HK. Ramsay hunt syndrome presenting in primary care. In: *The Practitioner casebook*: 2010;254:33-35.
 10. Ballenger JJ. Penyakit telinga hidung tenggorok kepala& leher. Edisi 13. Jakarta: Binarupa aksara; 1997.p560-61.
 11. Yeo SW, et al. Analysis of prognostic factors in bell's palsy and ramsay hunt syndrome. *Auris nasus larynx*.2007.34:159-164.
 12. Philip A, Wackym, Jhon SR. Facial paralysis. In: *Ballenger's otorhinolaryngology head and neck surgery*. Ed.16th. Hamilton ontario : 2003; 24:492-494.
 13. Quinn , et al. Facial Nerve Paralysis.Dept.of Otolaryngology,UTMB,Grand Rounds :2007.
 14. Gupta J, et al. Ramsay hunt syndrome, type I. *ENT-ear, nose & throat journal*. 2007;p.138-140.
 15. Bella, danil et al. Ramsay Hunt syndrome in a person with HIV disease. *Indian J. Otolaryngol.Head Neck Surg*.2008;171-73.
 16. Ohtani F, et al. Varicella-zoster virus load and cochleovestibular symptoms in ramsay hunt syndrome. *Annals of otology, rhinology & laryngology*:2006; 115(3):233-238.