

Temuan Klinis dan Terapi Dini pada Anak dengan Sindrom Ramsay-Hunt

Rahma Rafina Noerfani^{1*}, Windy Keumala Budianti², Nadya Aninditha

Permatasari³, Fathyah Nabila Gifani⁴

^{1,2}Fakultas Kedokteran, Universitas Indonesia, Jakarta, Indonesia

³Fakultas Kedokteran, Universitas Brawijaya, Malang, Indonesia

⁴Fakultas Kedokteran, Universitas Jenderal Achmad Yani, Bandung, Indonesia

ARTICLE INFO

Article history:

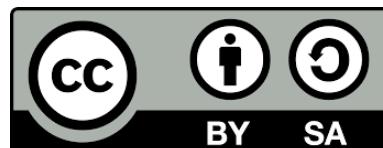
Received: December 19, 2024

Revised: February 5, 2025

Accepted: February 21, 2025

Available online: March 11, 2025

Keywords: antiviral, facial paralysis, herpes zoster in pediatric, Ramsay-Hunt syndrome



This is an open access article under the CC BY-SA license.

Copyright © 2025 by Author. Published by Medical Faculty and Health Sciences, Krida Wacana Christian University

ABSTRACT

Introduction: Ramsay-Hunt syndrome is a complication of the varicella-zoster virus that causes inflammation of the geniculate ganglion cranial nerve VII. This disease is a rare case in children. This case report aims to highlight the importance of diagnosis, early examination, and appropriate therapy to prevent complications and poor prognosis.

Case Illustration: A 9 year-old girl presented with clear fluid-filled blisters in her left ear for four days before going to the hospital. Two days after the lesions came out, she complained of her face feeling tilted to the right, difficulty closing her left eye, and the corner of her mouth being more drawn towards the normal side. The left auricular helix fossa region showed a rash of multiple vesicles in groups containing clear fluid with an erythematous skin base, distributed unilaterally according to the dermatome. The patient was diagnosed with Ramsay-Hunt syndrome. She was treated with a combination of oral acyclovir and methylprednisolone injections.

Discussion: Antiviral therapy within 24-72 hours after the onset of the rash is very effective for healing of the rash and reducing the duration of pain. Corticosteroid as an anti-inflammatory can reduce peripheral nerve damage and edema. Combination of corticosteroid with acyclovir for 7 days in herpes zoster accompanied by facial paralysis is very effective in significantly reducing acute pain and reducing the risk of complications.

Conclusion: The exact diagnosis and combination of antiviral with corticosteroid therapy in children can be beneficial in reducing the duration of lesions and pain as well as the risk of complications.

1. Pendahuluan

Sindrom Ramsay-Hunt (SRH) adalah gangguan saraf yang ditandai dengan gejala berupa lumpuhnya saraf wajah (*Bell's Palsy*), serta timbul ruam di area telinga dan mulut.¹ Sindrom Ramsay-Hunt disebabkan oleh infeksi virus Varicella Zoster (VZV) yang menyebabkan penyakit cacar air dan herpes zoster (Cacar Api). Herpes Zoster (HZ) disebabkan oleh reaktivasi virus Varicella zoster yang laten di ganglion sensoris radiks dorsalis dan ganglion saraf kranialis setelah infeksi primer.^{2,3,18}

Sekitar 12% sindrom Ramsay-Hunt dapat terjadi paralisis wajah dan umumnya gejala lebih berat dengan prognosis lebih buruk daripada *Bell's Palsy*. Beberapa penelitian menemukan, hanya sekitar 10–22% individu dengan paralisis wajah dapat mengalami pemulihan total.⁴ Penyakit ini dapat menyerang individu dari semua kelompok umur, dan jarang terjadi pada anak.⁵ Sindrom Ramsay Hunt dapat terjadi sekitar 16% pada anak dan 18% pada orang dewasa.^{4,5}

Laporan kasus ini bertujuan memaparkan pentingnya diagnosis, pemeriksaan dini dan tata laksana tepat terkait kasus sindrom Ramsay-Hunt yang jarang terjadi pada anak dalam mencegah komplikasi hingga prognosis yang buruk.

*Corresponding author

E-mail addresses: rahmarafina@gmail.com

2. ILUSTRASI KASUS

Seorang anak perempuan berusia 9 tahun datang ke IGD dengan keluhan lepuh berisi cairan jernih di telinga kiri sejak empat hari sebelum masuk rumah sakit. Dua hari setelah keluar ruam, pasien mengeluh wajah terasa miring ke kanan, mata kiri sulit menutup dan sudut bibir lebih tampak tertarik ke arah sisi yang normal. Keluhan pendengaran menurun dan rasa baal disangkal, namun pasien mengeluh nyeri pada wajah dan telinga kiri. Keluhan lain yang dirasakan pasien berupa demam sejak sebelum timbul ruam, mual dan muntah hingga nafsu makan menurun. Riwayat penyakit cacar dan vaksin varicella disangkal.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan tanda vital normal, berat badan 24 kg. Pemeriksaan saraf motorik tampak paresis nervus VII kiri perifer dengan nilai VAS nyeri 8. Pemeriksaan status dermatologi pada regio *fossa helix auricularis sinistra* tampak ruam vesikel multipel berkelompok berisi cairan jernih dengan dasar kulit eritematosa, berdistribusi unilateral sesuai dermatom (Gambar 1. A-B). Pasien didiagnosis sindrom Ramsay-Hunt. Hasil pemeriksaan laboratorium darah rutin dalam batas normal, namun tidak dapat dilakukan pemeriksaan laboratorium Tzanck test karena keterbatasan alat.

Terapi pada kasus ini berupa antivirus asiklovir oral dengan dosis 30mg/kgBB/hari selama 7 hari, salep mupirocin 2 kali sehari pada lesi, parasetamol 4 kali 10mg/kgBB bila demam, injeksi metilprednisolon setara prednison 1 mg/kgBB/hari selama 7 hari dan tapering off 1mg/kgBB pada minggu kedua dan dihentikan setelah 14 hari. Pasien juga diberikan kompres dingin 4 kali sehari selama 30 menit pada lesi untuk mengurangi eritem dan nyeri. Pasien dilakukan rawat inap untuk penanganan lebih lanjut.

Gambar 1. A-B

Klinis pasien sebelum dilakukan terapi pada regio *fossa helix auricularis sinistra* tampak vesikel multipel berkelompok berisi cairan jernih dengan dasar kulit eritematosa, berdistribusi unilateral sesuai dermatom disertai paresis nervus VII kiri perifer)



Gambar 2. A-B

Klinis pasien sesudah dilakukan terapi tampak lesi sudah mulai menghilang disertai kondisi motorik yang membaik setelah hari ke-5 perawatan.



3. PEMBAHASAN

Manifestasi sindrom Ramsay-Hunt berupa gejala paralisis otot wajah (*Bell's Palsy*) disertai lesi vesikel multipel berkelompok yang dapat mengenai telinga bagian luar, tengah, dalam, atau disebut Herpes Zoster Oticus.^{2,6} Herpes Zoster adalah penyakit neurokutan dengan manifestasi erupsi vesikular berkelompok dengan dasar eritematosa disertai nyeri radikular unilateral yang umumnya terbatas di satu dermatom yang disebabkan reaktivasi virus *Varicella zoster*.⁷ Kasus ini sangat jarang terjadi pada anak. Kejadian sindrom Ramsay-Hunt yang dilaporkan pada pasien dibawah usia 10 tahun adalah 2,7/100.000.^{8,20}

Hal ini terjadi karena imunitas tubuh terhadap virus *Varicella zoster* berperan dalam patogenesis herpes zoster terutama imunitas selularnya. Infeksi primer virus *Varicella zoster*, partikel virus tetap di dalam ganglion sensoris saraf spinalis, kranialis, atau otonom selama bertahun-tahun. Pada saat respons imunitas selular dan titer antibodi spesifik terhadap virus *Varicella zoster* menurun (misal oleh karena umur atau penyakit imunosupresif) sampai tidak lagi efektif mencegah infeksi virus, maka partikel virus *Varicella zoster* yang laten tersebut mengalami reaktivasi dan menimbulkan ruam kulit yang terlokalisata pada satu dermatom.⁶ Bagian anatomi telinga dan saluran pendengaran dipersarafi oleh nervus kranialis VII, VIII, IX, dan X serta saraf cervical ke atas dan saraf wajah yang beranastomosis.^{2,6}

Pada kasus ini didapatkan manifestasi klinis yang sesuai dengan sindrom Ramsay-Hunt ditemukan lesi vesikel berkelompok sesuai dengan dermatomal nervus kranialis VII di telinga kiri bagian luar yang menyerang saraf fasialis yaitu nervus VII perifer sehingga pasien mengalami paralisis wajah, disertai gejala nyeri pada lesi dan wajah.^{2,6} Sesuai dengan trias sindrom Ramsay-Hunt terdiri atas lesi vesikular di bagian telinga, paralisis wajah, dan otalgia. Selain trias tersebut dapat juga disertai gejala tinnitus, vertigo, gangguan pendengaran, nyeri pada lesi dan wajah, nistagmus, mual, dan gangguan pengecapan, yang tidak ditemukan pada pasien ini.^{1,3,8}

Faktor risiko sindrom Ramsay-Hunt yaitu imunodefisiensi dan belum pernah diberikan vaksin varicella.^{9,10} Berdasarkan Ikatan Dokter Anak Indonesia (IDAI), vaksin varicella sudah dianjurkan pada anak diatas usia 12 bulan ke atas. Cakupan vaksin varicella 2 dosis dapat melindungi >90% pada anak.¹¹ Sesuai dengan kasus ini, pasien belum pernah diberikan vaksinasi varicella. Kelumpuhan wajah perifer pada anak dapat disebabkan oleh berbagai kelainan termasuk kelainan bawaan, trauma, infeksi telinga tengah, faktor metabolik, atau genetik, serta tumor ganas pada tulang temporal dan kelenjar parotis.⁸ Rasa nyeri yang ditimbulkan oleh herpes zoster sangat hebat. Penilaian rasa nyeri menggunakan *visual analog scale* (VAS) untuk menilai rasa nyeri sebelum dan sesudah penatalaksanaan. Skor VAS pasien sebelum dan sesudah penatalaksanaan secara statistik ditemukan nyeri membaik pada pasien dan secara signifikan menurunkan skor VAS.¹²

Terapi sindrom Ramsay-Hunt dapat diberikan berupa antivirus seperti asiklovir, famsiklovir, atau valasiklovir selama seminggu yang dikombinasikan dengan kortikosteroid seperti prednison atau metilprednisolon.^{9,19} Terapi lini pertama antivirus asiklovir dengan dosis 30mg/kgBB/hari untuk usia dibawah 12 tahun selama 7 hari, atau usia diatas 12 tahun dengan dosis 60mg/kgBB/hari selama 7 hari. Terapi antivirus lainnya valasiklovir dengan dosis 20mg/kgBB setiap 8 jam selama 7 hari.^{2,7} Terapi antivirus hanya efektif terhadap replikasi virus pada infeksi herpes zoster karena terapi ini dapat mencegah proliferasi dan penyebaran virus varisela-zoster lebih lanjut tetapi tidak dapat membasmikan virus.¹³ Pemberian antivirus dalam 24–72 jam setelah timbul ruam vesikel sangat efektif dalam mengurangi durasi pelepasan virus dan pembentukan lesi baru, sehingga mempercepat penyembuhan ruam dan mengurangi durasi nyeri.^{2,6,7,13} Terapi antivirus dapat dikombinasikan dengan injeksi kortikosteroid dosis 1mg/kgBB/hari hingga dosis maksimal 40-60 mg/hari selama 7 hari.²

Terapi steroid sebagai antiinflamasi dapat menurunkan kerusakan saraf perifer dan edema.¹⁴ Pemberian kombinasi terapi kortikosteroid dengan asiklovir selama 7 hari pada herpes zoster yang disertai paralisis wajah sangat efektif dalam menurunkan rasa nyeri akut secara signifikan dan menurunkan risiko komplikasi daripada hanya diberikan asiklovir.^{6,14} Pemberian terapi topikal pada fase akut seperti kompres dingin atau lotion yang mengandung bahan kalamin dapat mengurangi gejala lokal hingga lesi vesikular menjadi kering. Terapi topikal yang

mengandung glukokortikoid atau antivirus tidak efektif dalam terapi herpes zoster.^{7,15} Berdasarkan satu penelitian uji acak atau *randomized control trial* di Inggris mengatakan bahwa efek kombinasi asiklovir dengan prednison dosis maksimal 40 mg/hari selama 3 minggu secara signifikan dapat menurunkan rasa nyeri dalam 2 minggu pertama.^{5,9,16}

Komplikasi yang dapat terjadi pada anak antara lain neuralgia pascaherpes, meningitis, hingga ensefalitis.^{9,17} Kejadian neuralgia pascaherpes sekitar 11% terjadi pada anak, dan 30% pada usia dewasa, sedangkan meningitis dan ensefalitis sangat jarang terjadi pada anak. Penatalaksanaan yang tepat dapat memberikan prognosis baik sehingga menurunkan risiko komplikasi.¹⁷ Pada kasus ini, pasien mengalami perbaikan secara signifikan tanpa terjadi komplikasi yang berat selama lima hari perawatan setelah diberikan kombinasi terapi asiklovir 720 mg/hari dibagi 4 dosis dan injeksi metilprednisolon 24 mg/hari, disertai kompres dingin pada ruam (Gambar 2. A-B).

4. Simpulan

Sindrom Ramsay-Hunt pada anak sangat jarang terjadi. Diagnosis dini dan terapi kombinasi antivirus dan kortikosteroid pada anak harus segera diberikan setelah timbul gejala karena bermanfaat dalam mengurangi durasi lesi dan nyeri hingga risiko komplikasi. Pemberian vaksinasi varicella juga dapat dipertimbangkan untuk mencegah hingga menurunkan risiko terjadinya sindrom Ramsay-Hunt.

5. Ucapan Terima Kasih

Penulis ingin mengucapkan terima kasih kepada pasien dan keluarganya atas kerja sama dan persetujuan mereka untuk menerbitkan kasus ini yang telah membantu dalam melaporkan laporan kasus ini.

6. Daftar Pustaka

1. Crouch AE, Hohman MH, Minhee, Moody P, Andaloro C. Ramsay Hunt syndrome [Internet]. 2023 August 28. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557409/>
2. Çiçek M, Kılıç Z, Mercen Y, Karaoglan E, Öztahan K. A rare cause of facial paralysis in children: a case of Ramsay Hunt syndrome. Journal of Pediatric Neurology. 2021 Feb;19(01):043-5. Available from: <https://dx.doi.org/10.1055/s-0040-1719052>
3. Perhimpunan Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin Indonesia (PERDOSKI). Panduan praktis klinis kulit. Jakarta: Perdoski; 2024
4. Goswami Y, Gaurkar SS. Ramsay Hunt syndrome: an introduction, signs and symptoms, and treatment. Cureus. 2023;12;15(1). Available from: <https://dx.doi.org/10.7759/cureus.33688>
5. Muengtaweepongsa S, Sukphuloprat P. Ramsay Hunt syndrome treatment & management: approach considerations, medical care, consultations. Medscape [Internet]. [cited 2024 Jun 17]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1166804-overview>
6. Menaldi SL, Bramono K, Indriatmi W. Ilmu penyakit kulit dan kelamin. 7th ed. Jakarta: Badan Penerbit FK UI; 2021. p. 121-3.
7. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, et al. Fitzpatrick's dermatology. 9th ed. New York: McGraw-Hill; 2019. p. 3051-2.
8. Derin S, Derin H, Sahan M, Çaksen H. A pediatric case of Ramsay Hunt syndrome. Case Rep Otolaryngol. 2014;2014:1-3. Available from: <https://dx.doi.org/10.1155/2014/469565>
9. Opstelten W, Eekhof J, Neven AK, Verheij T. Treatment of herpes zoster. Canadian Family Physician. 2008 Mar 1;54(3):373-7. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC2278354/>
10. Jan AM. Unilateral facial swelling caused by Ramsay Hunt syndrome resembles odontogenic infection. Journal of the Canadian Dental Association. 2006;72(9). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17109804/>
11. Hadinegoro S, Pedoman imunisasi di Indonesia Edisi 7 Tahun 2024. Dalam : Hadinegoro S, Syarieff H, editor Satgas Imunisasi. Jakarta : Penerbit Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2024

12. Gao X, Zhou J, Sheng Y. Pain assessment and interventional analgesia in patients with herpes zoster. Indian Journal of Pharmaceutical Sciences. 2020 Jan 1;82:105-11 Available from : <https://dx.doi.org/10.36468/pharmaceutical-sciences.spl.133>
13. Uscategui T, Dorée C, Chamberlain IJ, Burton MJ. Antiviral therapy for Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy) in adults. Cochrane Database Syst Rev. 2008 Oct 8;(4):CD006851. Available from: <https://dx.doi.org/%2010.1002/14651858.CD006851.pub2>
14. Fader F, Gendeh HS, Goh BS. Where are the vesicles? A case report of Ramsay Hunt syndrome. Malaysian Family Physician: the Official Journal of the Academy of Family Physicians of Malaysia. 2022 Mar 3;17(1):90. Available from: <https://dx.doi.org/10.51866/cr1351>
15. Maharyati R, Ekorini HM, SRH SR. Sindroma Ramsay Hunt. Jurnal THT-KL. 2012;5(3):159-69. Available from: <chrome-extension://efaidnbmnnibpcajpcglclefindmkaj/https://journal.unair.ac.id/download-fullpapers-thtklff7d87da18full.pdf>
16. Monsanto RD, Bittencourt AG, Bobato Neto NJ, Beilke SC, Lorenzetti FT, Salomone R. Treatment and prognosis of facial palsy on Ramsay Hunt syndrome: results based on a review of the literature. International archives of otorhinolaryngology. 2016 Oct;20:394-400. Available from: <https://dx.doi.org/10.1055/s-0036-1584267>
17. Kansu L, Yilmaz I. Herpes zoster oticus (Ramsay Hunt syndrome) in children: case report and literature review. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2012;76(6):772-6. Available from: <https://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.03.003>
18. Dwitasari MA, Seputra DM. Ramsay Hunt syndrome: a case report. Indian Journal of Dermatology, Venereology and Leprology. 2023 Sep 1;9(1):70-2.
19. Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. 2001 Aug 1;71(2):149-54. Available from: <https://dx.doi.org/10.1136/jnnp.71.2.149>
20. Worme M, Chada R, Lavallee L. An unexpected case of Ramsay Hunt syndrome: case report and literature review. BMC research notes. 2013 Dec;6:1-5. Available from: <https://dx.doi.org/10.1186/1756-0500-6-337>