



Syndroom van Ramsay-Hunt

Wat is het syndroom van Ramsay-Hunt?

Het syndroom van Ramsay-Hunt is aandoening waarbij de zevende hersenzenuw ontstoken raakt als gevolg van een infectie met het varicella-zoster-virus.

Hoe wordt het Ramsay-Hunt syndroom ook wel genoemd?

Het syndroom van Ramsay-Hunt wordt ook wel herpes zoster oticus genoemd. Herpes Zoster is de naam van het veroorzakende virus, de term oticus betekent oor de plaats waar deze infectie plaats vindt.

Hoe vaak komt het syndroom van Ramsay-Hunt voor?

Het syndroom van Ramsay-Hunt is een zeldzame aandoening. Het is niet goed bekend hoe vaak het syndroom van Ramsay-Hunt voorkomt bij kinderen.

Gemiddeld krijgt een op de 20.000 mensen in Nederland het syndroom van Ramsay-Hunt.

Bij wie komt het syndroom van Ramsay-Hunt voor?

Het syndroom van Ramsay-Hunt kan op elke leeftijd voorkomen, zowel bij kinderen als bij volwassenen. Het syndroom van Ramsay-Hunt komt zowel bij jongens als bij meisjes voor.

Waar wordt het syndroom van Ramsay-Hunt door veroorzaakt?

Infectie

Het syndroom van Ramsay-Hunt wordt veroorzaakt door het varicella zoster virus. Dit is het virus wat ook de waterpokken en gordelroos veroorzaakt. Deze infectie bereidt zich via het oor uit naar een bepaald gebied in de hersenen waar de zevende hersenzenuw ontstaat. Dit gebied wordt het ganglion geniculata genoemd.

Het Varicella Zoster virus is meestal al in het lichaam aanwezig na het doormaken van waterpokken op jongere leeftijd. Bij het syndroom van Ramsay-Hunt speelt dit virus weer op en veroorzaakt de symptomen van het syndroom van Ramsay-Hunt.

Zevende hersenzenuw

Bij het syndroom van Ramsay-Hunt functioneert de zevende hersenzenuw niet goed. De zevende hersenzenuw stuurt de spieren van het gezicht aan.

Samen met de zevende hersenzenuw loopt ook een zenuw mee die de smaak van de tong regelt. Ook loopt er een zenuw mee die de spanning van het trommelvlies regelt.

Dit verklaart waarom kinderen met het syndroom van Ramsay-Hunt ook vaak een veranderde smaak en het harder horen van geluiden ervaren.

Wat zijn de symptomen van het syndroom van Ramsay-Hunt?

Pijn in het oor

Het syndroom van Ramsay-Hunt begint met heftige pijn in en achter het oor. Dit wordt veroorzaakt door een infectie van het binnenoer door het Varicella-Zoster virus.

Soms zijn er ook blaasjes in het oor te zien als teken van een infectie met dit virus.

Bij een op de vier kinderen met het syndroom van Ramsay-Hunt is er ook sprake van gehoorsverlies. Soms komen oorsuizen, het juist harder horen van geluiden of duizeligheid voor.

Verlamming van spieren van het gezicht

Kort na het begin van de oorpijn, ontstaat een verlamming van de spieren van het gezicht, meestal aan een kant van het gezicht. De mate van deze verlamming kan variëren. Door de



verlamming van de spieren rondom de mond hangt de mondhoek aan een kant naar beneden. Dit maakt het praten en eten moeilijker. Ook kan er speeksel aan een kant uit de mond lopen. Door een verlamming van de spieren rondom het oog, kan het oog niet goed gesloten worden. Bij sommige kinderen gaat het oog helemaal niet meer dicht. Ook is de mimiek aan een kant van het gezicht verdwenen.

Veranderde smaak

Vlak naast de zevende hersenzenuw loopt een zenuw die de smaak regelt in het voorste gedeelte van de tong. Omdat deze zenuw meestal ook meedoet, hebben kinderen met syndroom van Ramsay- Hunt vaak een veranderde smaak in hun mond. Het eten smaakt niet lekker meer.

Uitslag

Een deel van kinderen heeft ook last van uitslag op het gehemelte of aan het binnenoor. Soms zijn op deze gebieden ook blaasjes te zien.

Hoe wordt de diagnose syndroom van Ramsay-Hunt gesteld?

Verhaal en onderzoek

De diagnose syndroom van Ramsay-Hunt wordt gesteld op grond van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek. Wanneer er daadwerkelijk blaasjes in het oor worden gezien is de diagnose syndroom van Ramsay-Hunt bevestigd.

KNO-arts

Vaak zal aan de KNO-arts worden gevraagd om goed te kijken of er sprake is van blaasjes in of achter het oor. Ook kan de KNO-arts de mate van gehoorsverlies vastleggen.

Bloedonderzoek

Door middel van bloedonderzoek op twee verschillende tijdstippen kan achteraf aangetoond worden dat er sprake was van een infectie met het Varicella-Zoster virus.

Onderzoek blaasjes

Wanneer het lukt om vocht uit een blaasje te verkrijgen, is het mogelijk om in dit vocht met bepaalde technieken (waaronder PCR) het Varicella Zoster virus aan te tonen. Soms lukt dit ook in traanvocht.

Ruggenprik

Wanneer er getwijfeld wordt over een andere oorzaak voor een probleem van de zevende hersenzenuw wordt soms een ruggenprik gedaan om vocht wat rondom de hersenen en het ruggenmerg stroomt te kunnen onderzoeken. Ook in dit vocht is het vaak mogelijk om het Varicella Zoster virus aan te tonen.

Scan van het hoofd

Bij een klein deel van de kinderen zal een MRI-scan van het hoofd gemaakt worden, met name wanneer er vermoedt dat er mogelijk sprake is van een andere aandoening. Bij kinderen met het syndroom van Ramsay-Hunt kan een verdikking van de zevende hersenzenuw worden gezien die vaak aankleurt met contrastvloeistof. Andere afwijkingen worden niet gezien.



Hoe wordt het syndroom van Ramsay-Hunt behandeld?

Spontane genezing

Bij kinderen geneest het syndroom van Ramsay-Hunt meestal spontaan.

Medicijnen

De genezing van het syndroom van Ramsay-Hunt kan versneld worden met behulp van het anti-virale medicijn valaciclovir in tabletvorm. Daarnaast wordt vaak het ontstekingsremmende medicijn prednison gegeven.

Voor heftige oorpijn worden vaak pijnstillers gegeven, ook het medicijn carbamazepine kan helpen om de pijn te verminderen.

Oogbescherming

Wanneer het oog tijdens de verlamming niet goed kan sluiten, kan het ooglid het oog niet meer beschermen tegen uitdrogen. Uitdrogen van het oog kan vervelende problemen met zien geven. Om dit te voorkomen worden overdag vaak druppels voorgeschreven, een soort kunsttranen, die voorkomen dat het oog uitdroogt. Deze druppels worden meerdere keren per dag toegediend. 's nachts wordt vaak gekozen voor een oogzalf in combinatie met een horloge glaspleister dat het oog afschermt van de buitenlucht.

Injectie

Wanneer de oorpijn heel hevig is en niet reageert op pijnstillers, kan soms een injectie met pijnstillende medicijnen op het maximaal pijnlijke plekje in het binnenoor gegeven worden.

Wat betekent het syndroom van Ramsay-Hunt voor de toekomst?

Genezing

Het syndroom van Ramsay-Hunt herstelt bij kinderen vaak weer volledig.

Restverschijnselen

Een klein deel van de kinderen met het syndroom van Ramsay-Hunt geneest niet volledig en houdt restverschijnselen. Bij hen blijft er een verlamming bestaan van een deel van de spieren van het gezicht.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook het syndroom van Ramsay-Hunt te krijgen?

Het syndroom van Ramsay-Hunt is geen erfelijke aandoening. Het Varicella Zoster virus is een besmettelijk virus voor kinderen en volwassenen die nog nooit een infectie hebben gehad met het varicella zoster virus. De meeste kinderen en volwassenen hebben in hun leven al wel een infectie met het varicella zoster virus gehad in de vorm van waterpokken en kunnen dus niet meer besmet raken door een persoon met het syndroom van Ramsay-Hunt. Wanneer een kind of volwassene die nog nooit besmet is geweest met het Varicella Zoster virus in contact komt met vocht uit de blaasjes bij een kind met het syndroom van Ramsay-Hunt kunnen zij besmet raken met het virus. Deze mensen zullen dan van dit virus de waterpokken krijgen en niet het syndroom van Ramsay-Hunt.

Links



Referenties

1. Balatsouras DG, Rallis E, Homsoglou E, Fiska A, Korres SG. Ramsay Hunt syndrome in a 3-month-old infant. *Pediatr Dermatol.* 2007;24:34-7.
2. Furuta Y, Takasu T, Fukuda S, Sato-Matsumura KC, Inuyama Y, Hondo R, Nagashima K. Detection of varicella-zoster virus DNA in human geniculate ganglia by polymerase chain reaction. *J Infect Dis.* 1992;166:1157-9.

Laatst bijgewerkt 30 december 2007

auteur: JH Schieving