

som hade inkomplett pares vid debuten läkte perfekt i 66 procent [24].

Enligt samma studie hade nio av tio patienter med fullständig förlamning vid debuten kvarstående synkinesier – dvs ofrivilliga medrörelser – vid kontroll ett år efter debuten, medan detta sågs hos endast en av tre bland dem som hade viss rörlighet från början.

Mot att prognosen avseende motorisk läkning skulle vara mycket dålig vid Ramsay Hunts syndrom talar en annan studie, dock med mindre antal patienter: 18 av de 36 patienter (50 procent) som hade fullständig förlamning vid debuten läkte perfekt, 14 (39 procent) fick en mindre defektläkning medan endast 4 (11 procent) blev ordentligt defektläkt [3].

Dessa resultat överensstämmer i stort med dem man ser vid Bells pares. I en egen studie omfattande 102 patienter med total förlamning vid debuten läkte 49 patienter (48 procent) perfekt, ytterligare 17 (17 procent) fick endast en lättare grad av restpares, 19 (18 procent) fick en kvarstående medelsvår pares, 17 (17 procent) blev gravt defektläkt, ingen dock med en total pares [25].

Det har angetts att prognosen skulle vara bättre om blåsorna uppträder före paresen [24]. Att döma av de få publicerade studier som har undersökt prognosen avseende påverkan på åttonde kranialnerven är den hygglig. I en av dessa studier fick tre av åtta patienter med initiala hörsel- och balanssymtom kvarstående men [2]. Två fick grav hörselnedsättning, en förblev kaloriskt utslagen.

I en annan studie fick två av 14 patienter bestående grav hörselnedsättning [3].

Rent allmänt är recidivtendensen vid herpes zoster liten, vilket inte är fallet vid herpes simplex; det anges att mindre än 5 procent av immunkompetenta personer reaktiverar en andra gång. När detta inträffar drabbas samma dermatom som vid den första attacken.

Postherpetisk neuralgi

En vanlig komplikation – speciellt vid zoster ophthalmicus, zoster inom de mellersta torakala segmenten samt vid sakral zoster – är postherpetisk neuralgi (PHN). Smärtan beskrivs ofta som av brännande karaktär med hyperestesi i det aktuella dermatomet.

Definitionsmissigt anges PHN vanligen som *varje smärtsam känsla i det angripna området som varar längre än 30 dagar efter debuten*.

PHN är, enligt vår erfarenhet, ovanlig vid Ramsay Hunts syndrom, vilket också stärks av studier där detta följts upp [3].

Diagnostik och klinisk bild

Den kliniska bilden vid fullt utvecklat Ramsay Hunts syndrom är typisk. Det kan dock vara svårt att ställa diagnosen tidigt i förloppet och därmed snabbt kunna sätta in behandling.

I en studie påvisades positivt VZV-DNA med PCR från svalgprov innan man kunnat notera antikroppspositivitet, oavsett om patienterna fått blåsbildning eller ej, zoster sine herpticum [17]. Blåsskrap för immunfluorescens är en betydligt enklare metod än PCR. Den är av speciellt värde vid tveksamhet i diagnostiken, framför allt när differentialdiagnosen kliniskt står mot herpes simplex. Vid allvarlig klinisk bild med symtom på meningit eller encefalit, något som kan förekomma vid herpes zoster, finns det anledning att ut-

Mannen bakom syndromet: James Ramsay Hunt

Amerikansk neurolog med brett perspektiv

Ramsay Hunts syndrom är uppkallat efter den amerikanske neurologen James Ramsay Hunt, som tillbringade merparten av sin professionella karriär i New York. Sin första artikel om den zosterkomplikation som fått namn efter honom skrev han redan 1907, den sista skrevs 1937, samma år som han dog.

Ramsay Hunts syndrom är uppkallat efter den amerikanske neurologen James Ramsay Hunt [1], vars namn skrivs och stavas på detta sätt och inget annat – många felaktiga varianter finns. Han föddes i en kväkarfamilj i Philadelphia den 1 februari 1874 [2]. Redan 19 år gammal var James Ramsay Hunt klar med den medicinska grundutbildningen vid University of Philadelphia. Efter två års »internship» gjorde han en längre utlandsresa ledsagande en rik patient.

Därefter påbörjade Ramsay Hunt en flerårig studievistelse i Europa. I Wien, där han stannade i drygt två år, ägnade han sig åt allmän patologi tillsammans med bl a den tyske hudläkaren Albert

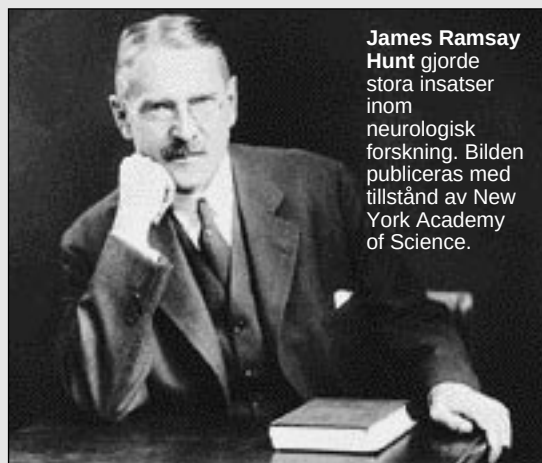
Neisser, vars namn lever kvar i medicinsk terminologi genom de gramnegativa bakterierna Neisseria. Under tiden i Wien vaknade Ramsay Hunts intresse för neurologi.

Från Wien reste han via Berlin till Paris, där han besökte bl a neurologerna Joseph Babinski vid Hôpital de la Pitié och Jules Déjérine vid sjukhuset La Salpêtrière.

Efter utlandsåren återvände James Ramsay Hunt till Philadelphia. Han stannade där ungefär ett år, under vilket han bl a gjorde en studie på patienter med paralysis agitans, dvs Parkinsons sjukdom. Därefter flyttade han till New York City. Åren 1900–1910 tjänstgjorde han vid Cornell University Medical School.

Intensiv vetenskaplig aktivitet

En intensiv vetenskaplig aktivitet påbörjades, och under åren 1903–1905 presenterade Ramsay Hunt inte mindre än 25 olika studier rörande bl a ponsvinkeltumörer, Huntingtons korea, in-



James Ramsay Hunt gjorde stora insatser inom neurologisk forskning. Bilden publiceras med tillstånd av New York Academy of Science.

fektiösa myeliter, multipel skleros och polio. Hans första arbete, »Case of cerebellar tumor», trycktes i Journal of Nervous and Mental Diseases 1903 [3].

I samma tidskrift publicerade han 1907 sitt första arbete om den bältroskomplikation som kommit att bära hans namn, »On herpetic inflammation of the geniculate ganglion. A new syndrome and its complications» [4]. Under hela livet intresserade han sig för

föra lumbalpunktion för PCR-diagnostik.

Behandling

Vid Ramsay Hunts syndrom föreligger en klar risk för bestående ansiktsförlamning samt hörsel- och balanspåverkan. Det är därför indicerat att sätta in antiviral behandling även om mer än 72 timmar gått sedan paresen debuterat. Sen behandlingsstart är motiverad framför allt vid fortsatt blåsbildning. Patogenetiskt sker virusreplikation i nerv och ganglier, vilket leder till sekundär inflammation och nervskada.

Den allmänna uppfattningen idag är att det är viktigt att bryta det patogenetiska förloppet så tidigt som möjligt via antiviral behandling, analgetika och eventuellt inflammationsdämpande terapi.

De antivirala medel som nu finns tillgängliga tillhör gruppen nukleosidanaloger; de verkar genom att kompetitivt hämma enzymet tymidinkinas. Genom att medlen utnyttjar virusspecifikt tymidinkinas, som ej finns i humana celler, för sin fosforylering är biverkningsprofilen gynnsam. VZV har en lägre känslighet för nukleosidanaloger än

herpes simplex-virus, varför högre doser måste ges än vid herpes simplex-infektioner.

På senare tid har man gått ifrån acyklovir till förmån för dess prodrug valaciklovir (Valtrex) eller det besläktade famciklovir (Famvir), som båda kan ges i tredos peroralt. Patofysiologiskt har visats att famciklovir minskar inciden- sen av påverkan på motorneuron [26]. I andra studier har famciklovir visat likvärdig effekt som acyklovir, och signifikant färre patienter utvecklade PHN än placebobehandlade [27]. I dagsläget finns det inget underlag för att påstå att något enskilt nukleosidanalogpreparat skulle ha bättre effekt än något annat.

Den dosering som rekommenderas är famciklovir (Famvir) peroralt 500 mg $\times$ 3 i sju dygn, eller valaciklovir (Valtrex) 1 000 mg $\times$ 3 i sju dygn. Hos immunsupprimerade patienter eller patienter med encefalitinslag föreligger indikation för intravenös behandling med acyklovir (10 mg/kg $\times$ 3) i minst fem dygn, eller i minst sju dygn efter det att blåsnybildningen upphört. Den inflammatoriska komponenten kan behandlas med steroider, även om dess roll vid zoster är omtvistad.

Kombinationen av acyklovir och kortikosteroider har dock vid herpes zoster givit en snabbare resolution än enbart acyklovir av akut smärta, krustor och sömnstörning, liksom snabbare återgång i dagliga aktiviteter [28]. Även vid Ramsay Hunts syndrom finns studier som talar för att denna kombination har god effekt [29]. Det finns heller inga belägg för att steroider skulle öka komplikationsrisken hos immunkompetenta.

Vi anser det därför indicerat att sätta in kortikosteroider tillsammans med antiviral behandling till patienter med Ramsay Hunts syndrom om paresen är uttalad och/eller om det föreligger annan kranialnervspåverkan. Hos patienter med inslag av encefalit och/eller påverkan på flera kranialnervar är det motiverat med startbehandling med intravenöst acyklovir i ovanstående dosering.

Varicellavaccination rekommenderas

Levande försvagat varicellavaccin utvecklades i Japan under tidigt 1970-tal. Det uppges ge ett skydd på 80–90 procent i en frisk population, med ett

detta, och skrev också flera artiklar i ämnet. Den sista trycktes 30 år efter den första, 1937, samma år som han dog [5].

James Ramsay Hunts bidrag till neurologisk forskning förefaller, för en icke-neurolog, bred och betydande, inte minst ur ett kliniskt perspektiv. Under begreppet Hunts sjukdom finns flera tillstånd: det s k Dyssynergia cerebellaris myoclonica, en rubbning av muskelkoordinationen med myoklonus och epilepsi, liksom ett tillstånd med muskelatrofi i handen. Stort intresse ägnade han åt Parkinsons sjukdom.

Förutom artiklar om herpes zoster inom huvud- och halsområdet, liksom om ponsvinkeltumörer, skrev han andra arbeten av intresse för en otolog, t ex om recidiverande facialispareser, om vestibulära mekanismer och om komplikationer vid öroninfektioner [6–8].

Från 1910 var han »associate professor» i neurologi vid College of Physicians and Surgeons vid Columbiauniversitetet i New York City, och från 1924 till 1931 var han »clinical professor» i neurologi vid samma universitet. Som »visiting neurologist» hade han kontakt med flera av sjukhusen i New

York-området, vilket säkerligen gav honom en betydande klinisk erfarenhet. År 1920 utnämndes han till president för American Neurological Association.

Noggrann och eftertänksam

James Ramsay Hunt, av vännerna kallad Jim, beskrivs som en noggrann, eftertänksam person med ett stort musikintresse. Han missade aldrig en symfonikonsert vid Carnegie Hall. I rollen som lärare trivdes han bäst tillsammans med en mindre grupp studenter. Hans stora kliniska kunskaper och personliga charm gjorde honom till en omtyckt lärare.

Efter en längre tids sjukdom, som han, enligt dödsrunan, genomled med stoiskt lugn och filosofiskt gott humör, dog han av metastaserande hypernephrom på sitt sommarställe 1937.

I eftermälet skrev dr Foster Kennedy: »His keen clinical observation brought to light several conditions previously unrecognized. His great stature, the slow rhythm of his movements and the mien [=hållning] of dignity of which I have spoken made me once say

to him, as we were laughing together, that if I were restricted to a single adjective with which to describe him, I would choose 'Olympian'.»

Dag Hydén

Referenser

1. Bjerkhoel A, Hydén D. Ramsay-Hunt syndrome in a preschool infant. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1989; 51: 251–4.
2. Obituary. *J Nerv Ment Dis* 1938; 87: 394–402.
3. Hunt JR. Case of cerebellar tumor. *J Nerv Ment Dis* 1903; 30: 426.
4. Hunt JR. On herpetic inflammation of the geniculate ganglion. A new syndrome and its complications. *J Nerv Ment Dis* 1907; 34: 73–96.
5. Hunt JR. Geniculate neuralgia (neuralgia of the nervus facialis); further contribution to sensory system of the facial nerve and its neuralgic conditions. *Arch Neurol Psychiatry* 1937; 37: 253–85.
6. Hunt JR. Recurrent paralysis of facial nerve. *JAMA* 1916; 66: 885–7.
7. Hunt JR. Importance of vestibular mechanisms in rhinology. *American Journal of Otolaryngology and Rhinology* 1916; 25: 446–52.
8. Hunt JR. Disseminated myelitis from mastoid infection. *American Journal of Otolaryngology and Rhinology* 1916; 25: 407.