

Monatsschr Kinderheilkd
<https://doi.org/10.1007/s00112-022-01616-3>
 Eingegangen: 1. März 2022
 Angenommen: 29. Juni 2022

© The Author(s), under exclusive licence to
 Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von
 Springer Nature 2022

Redaktion
 Lutz T. Weber, Köln



Periphere Fazialisparese und Bläschen am Ohr nach einer Impfung

Bettina Bobinger-Girke · Michael Steidl · Alexander Schnelke
 Klinikum Landsberg am Lech, Landsberg am Lech, Deutschland

Falldarstellung

Anamnese

Ein 15-jähriger Junge stellt sich in der Notaufnahme vor. Er leidet seit einigen Tagen an starken Ohren- und Kopfschmerzen. Zudem gibt er Schwindel und eine linksseitige Hörminderung an. Am Vorstellungstag habe er 2-mal erbrochen und einen Geschmacksverlust der linken Zungenhälfte festgestellt. Beim morgendlichen Zähneputzen sei ihm die Zahnpasta aus dem Mundwinkel gelaufen. Weitere Beschwerden bestünden nicht. Insbesondere habe er kein Fieber und keinen Juckreiz. Ein Zeckenstich ist nicht erinnerlich. Es bestand kein Kontakt zu Personen mit aktiver Herpes-Erkrankung.

Der Junge sei sonst gesund und habe keine relevanten Vorerkrankungen. Windpocken habe er im Alter von 2 Jahren gehabt. Eine regelmäßige Medikamenteneinnahme wird verneint. Er sei nach aktueller Empfehlung der Ständigen Impfkommission am Robert Koch-Institut (STIKO) geimpft. In der vorherigen Woche sei er erstmalig mit einem mRNA-Impfstoff gegen das „severe acute respiratory syndrome coronavirus 2“ (SARS-CoV-2; Comirnaty®, Fa. BioNTech/Pfizer) geimpft worden.

Klinischer Befund

Der 15-jährige Junge befindet sich in einem reduzierten Allgemeinzustand und einem schlanken Ernährungszustand. Blas-

ses Hautkolorit. Bei der Racheninspektion imponieren 2 herpetiforme Bläschen am harten Gaumen. Weitere Bläschen finden sich im linken Gehörgang und an der linken Ohrmuschel (■ **Abb. 1**). Die Trommelfelle sind nicht entzündlich verändert. Bei der neurologischen Untersuchung stellt sich das Bild einer peripheren linksseitigen Fazialisparese dar (■ **Abb. 2**), mit abgeschwächtem Zähnezeigen und Stirnrünzeln sowie inkomplettem Lidschluss. Die Parese wird nach House-Brackmann [7] dem Grad IV zugeordnet. Die weitere Untersuchung ist unauffällig, insbesondere



Abb. 1 ▲ Ohrmuschel mit herpetiformen Bläschen



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

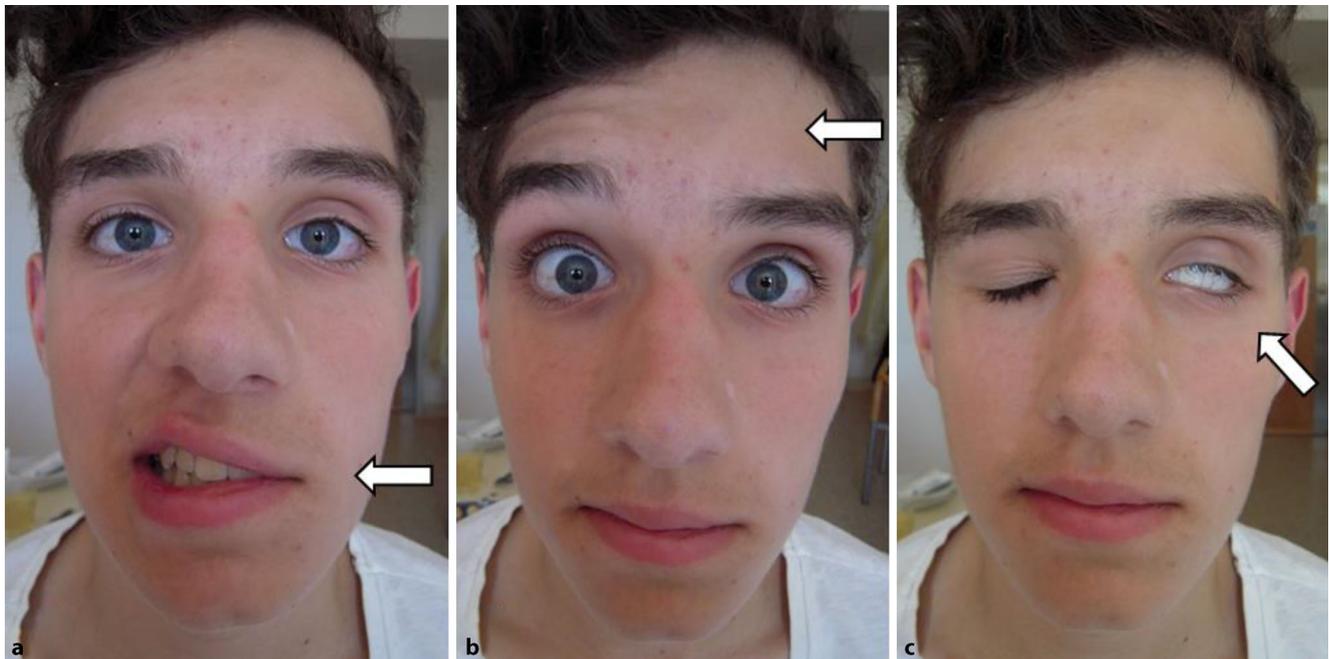


Abb. 2 ▲ Periphere linksseitige Fazialisparese mit abgeschwächtem Zähnezeigen (a), vermindertem Stirnrunzeln (b) und inkomplettem Lidschluss (c)

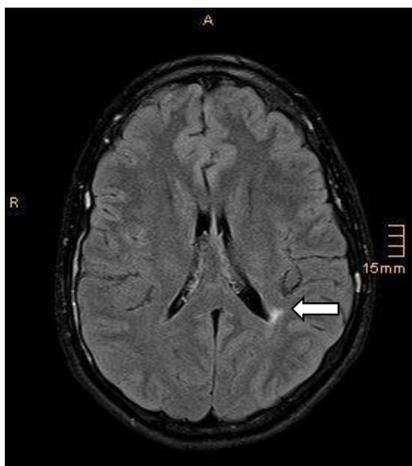


Abb. 3 ▲ Kraniales Magnetresonanztomogramm, Transversalschnitt, Fluid-Attenuated-Inversion-Recovery (FLAIR)-Sequenz. Pfeil: Gliose. (© Radiologische Gemeinschaftspraxis Kaufbeuren – Landsberg, alle Rechte vorbehalten. Abdruck mit freundlicher Genehmigung)

zeigen sich keine meningealen Reizzeichen.

Blutdruck: 131/76 mm Hg, Körpertemperatur: 37,5°C, Körpergröße: 192 cm, Körpergewicht: 68,7 kg.

Diagnostik

Der Antigen-Schnelltest und die „polymerase chain reaction“ (PCR) zum SARS-CoV-2-Nachweis ergeben negative Befunde. Ein Trockenabstrich der herpetiformen Bläschen wird entnommen. Laborchemisch zeigen sich keine Auffälligkeiten; die Entzündungsparameter sind normwertig. Im Rahmen der Lumbalpunktion kann komplikationslos klarer Liquor gewonnen werden. Zytologisch fallen eine lymphozytäre Pleozytose und ein erniedrigter Glucose-Serum-Quotient auf. Im

kranialen MRT stellen sich unspezifische, benigne Gliosen dar; diese grenzen links auf Höhe der Cella media und des Hinterhorns an die Seitenventrikel an (Abb. 3). Es können demnach in der bildgebenden Untersuchung keine entzündlichen, ischämischen oder malignomsuspekten Veränderungen nachgewiesen werden.

Wie lautet Ihre Diagnose?

Verlauf

Im weiteren Verlauf werden mithilfe der PCR Varizella-Zoster-Viren (VZV) im Liquor und im Trockenabstrich des Bläschens nachgewiesen. Die weitere Erre-

gerdiagnostik (Liquor-PCR auf Entero-, Coxsackie-, Echoviren, Adeno-, Herpes-simplex-Viren; serologische Untersuchungen auf Zytomegalievirus (CMV) und Borrelien) ergibt unauffällige Befunde. Die Blut- und Liquorkulturen bleiben steril.

Aufgrund der Liquorpleozytose besteht der Verdacht einer Meningitis. Bis zum Vorliegen der genannten Befunde erfolgt deshalb eine kalkulierte i.v.-Therapie mit Cefotaxim und Aciclovir. Supportiv erhält der Junge eine Infusionstherapie, eine An-

algiesie mit Ibuprofen und Paracetamol sowie physiotherapeutische Beübungen. Unter der Therapie ist die Schmerzsymptomatik rückläufig, und die herpetiformen Bläschen heilen ab. Hörminderung, Fazialisparese und Schwindel persistieren jedoch zunächst.

» Diagnose: Ramsay-Hunt-Syndrom mit Meningitis

In der Zusammenschau der Befunde wird die Diagnose eines Ramsay-Hunt-Syndroms mit Meningitis gestellt. Für die Diagnosestellung sind der Zoster oticus und die periphere linksseitige Fazialisparese mit gleichzeitig bestehender Neuritis vestibulocochlearis entscheidend.

Die Aciclovirtherapie (2,25 g/Tag) wird schließlich um eine i.v.-Cortisontherapie (Prednisolon 50 mg/Tag) ergänzt. Die Hörminderung und das Schwindelgefühl bessern sich hierunter subjektiv. Lediglich die Fazialisparese bleibt in täglichen Untersuchungen unverändert.

Nach 5 Tagen wird mit dem Ausschleichen der Prednisolontherapie begonnen. Die i.v.-Aciclovir-Therapie wird auf orale Gaben umgestellt. Folglich kann der Junge nach insgesamt 12-tägiger i.v.-Virostatikum-Therapie nach Hause entlassen werden. Es werden die orale Therapie mit Aciclovir für weitere 2 Wochen, das Fortführen der Physiotherapie sowie eine zeitnahe HNO- und augenärztliche Konsultation empfohlen. Aufgrund der Schwere des Verlaufs wird zudem die Weiterbetreuung des Patienten durch eine Immundefektambulanz veranlasst.

Vier Wochen nach der Entlassung ist der Junge schließlich beschwerdefrei. In der HNO-ärztlichen Untersuchung fällt lediglich eine kontrollbedürftige Beteiligung des Gleichgewichtsorgans auf. Der Fall wird schriftlich an das Paul-Ehrlich-Institut gemeldet.

Diskussion

Das Bild des Ramsay-Hunt-Syndroms wird in der Literatur nicht einheitlich definiert [17]. Nach den Diagnosekriterien von Robillard et al. entspricht die Symptomtrias aus Ohrenscherzen, peripherer Fazialisparese und Herpes-zoster-Effloreszenzen in kranialen Dermatomen bereits

dem Vollbild des Syndroms [13]. Der vorgestellte Junge klagte jedoch über weitere Beschwerden wie Schwindel und Hörminderung.

Die große Variabilität der Begleitsymptome beschrieb James Ramsay Hunt bereits 1907: Die Symptomtrias würde oft mit Beschwerden wie Tinnitus, Hörverlust, Übelkeit, Erbrechen, Schwindel und Nystagmus einhergehen. Hunt führte dies auf die anatomische Nähe des N. vestibulocochlearis zum Ganglion geniculatum des N. facialis zurück [6, 15]. Spätere Untersuchungen bestätigten dies und zeigten, dass die Erkrankung auf einer VZV-Reaktivierung im Ganglion geniculatum beruhen kann [8]. Zusammenfassend lässt sich das Ramsay-Hunt-Syndrom als Symptomenkomplex aus Zoster oticus, peripherer Fazialisparese sowie variablem Befall weiterer Hirnnerven und Spinalganglien beschreiben [17].

Das Ramsay-Hunt-Syndrom ist in der pädiatrischen Praxis nicht alltäglich und generell selten. Das Syndrom macht lediglich 1 % aller Herpes-zoster-Fälle und 12 % aller Fälle einer peripheren Fazialisparese aus [2]. Die Studie von Hato et al. zeigt, dass die Inzidenz der Erkrankung bei Kindern über 6 Jahren in Japan vergleichbar mit der von Erwachsenen ist [4]. Weitere Angaben, insbesondere über die Inzidenz bei Kindern in Deutschland, fehlen.

Trotz unklarer Epidemiologie stellt sich die Frage, ob das Syndrom durch die vorangegangene mRNA-Impfung ausgelöst wurde. Gut belegt ist, dass vermehrt Herpes-zoster-Fälle nach der Impfung eines mRNA-Impfstoffs gegen SARS-CoV-2 auftreten [1, 3, 11]. Es wird vermutet, dass eine durch die Impfung ausgelöste Verminderung der Lymphozytenzahl die Reaktivierung des VZV begünstigt [11]. Auch Fazialis paresen wurden häufiger mit der Impfung in Verbindung gebracht. Eine Untersuchung von Renoud et al. legt die Vermutung nahe, dass ein Zusammenhang zwischen Fazialis paresen und mRNA-SARS-CoV-2-Impfstoffen besteht. Das Erkrankungsrisiko sei aber mit anderen Impfstoffen gegen Viren vergleichbar und damit gering [12]. In der neuen Leitlinie zur Therapie der idiopathischen Fazialisparese wird ein leicht erhöhtes Erkrankungsrisiko sowohl nach mRNA-SARS-CoV-2-Impfung als auch infolge der

„coronavirus disease 2019“ (COVID-19) beschrieben [5]. Laut der dort zitierten Studie von Tamaki et al. ist die Inzidenz einer idiopathischen Fazialisparese infolge einer COVID-19 jedoch signifikant höher als nach der Impfung [16]. Ein zeitlicher Zusammenhang zwischen dem Ramsay-Hunt-Syndrom selbst und der mRNA-SARS-CoV-2-Impfung wurde bisher nur einmalig bei einer erwachsenen, 78-jährigen Patientin beschrieben [14]. Gründe für die niedrige Fallzahl könnten die geringe zeitliche Latenz seit der Impfeinführung, aber auch fehlende Meldungen von vergleichbaren Fällen sein. Zusammenfassend lässt sich bei dem vorgestellten Patienten ein kausaler Zusammenhang zwischen der Erkrankung und der Impfung zum jetzigen Zeitpunkt vermuten, aber nicht sicher belegen.

Der klinische Verlauf der Fazialisparese und der Hörminderung bestimmen die Prognose des Syndroms. Unbestritten belegt die Literatur, dass der frühestmögliche Beginn einer Glukokortikoidtherapie die Prognose verbessert [10]. Die Kombinationstherapie mit Aciclovir ist nicht in jeder Studie der Glukokortikoidmonotherapie überlegen [16]. Andere Publikationen weisen hingegen einen deutlichen Vorteil der Kombinationstherapie nach [9]. Diese kontroversen Ergebnisse werden auch in der neuen Leitlinie zur Therapie der idiopathischen Fazialisparese diskutiert. Schließlich kommen die Fachautoren zu dem Entschluss, dass bei Nachweis eines VZV in jedem Fall eine virostatistische Therapie erfolgen sollte [5].

Fazit für die Praxis

- Das Ramsay-Hunt-Syndrom ist eine seltene Komplikation einer Reaktivierung des Varizella-Zoster-Virus (VZV).
- Ob ein Zusammenhang zwischen der Symptomatik des Jungen und der Impfung gegen das „severe acute respiratory syndrome coronavirus 2“ (SARS-CoV-2) besteht, lässt sich nach aktueller Datenlage nicht abschätzen.
- Nur durch die Meldung von potenziellen Zusammenhängen zwischen seltenen Erkrankungen und einer Impfung lassen sich retrospektiv ausreichende Fallzahlen und damit aussagekräftige Daten gewinnen.

Korrespondenzadresse



Dr.med. Bettina Bobinger-Girke
Klinikum Landsberg am Lech
Bürgermeister-Dr.-Hartmann-Str. 50,
86899 Landsberg am Lech, Deutschland
bettina.bobinger-girke@
klinikum-landsberg.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. B. Bobinger-Girke, M. Steidl und A. Schnelke geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patient/-innen zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern/Vertreterinnen eine schriftliche Einwilligung vor.

Literatur

1. Bostan E, Yalici-Armagan B (2021) Herpes zoster following inactivated COVID-19 vaccine: a coexistence or coincidence? *J Cosmet Dermatol* 20:1566–1567
2. Crouch AE, Andaloro C (2021) Ramsay Hunt Syndrome. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL). <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557409/>. Zugegriffen: 3. Nov. 2021
3. Eid E, Abdullah L, Kurban M, Abbas O (2021) Herpes zoster emergence following mRNA COVID-19 vaccine. *J Med Virol* 93:5231–5232
4. Hato N, Kisaki H, Honda N, Gyo K, Murakami S, Yanagihara N (2000) Ramsay Hunt syndrome in children. *Ann Neurol* 48:254–256
5. Heckmann JG et al (2022) Therapie der idiopathischen Fazialisparese (Bell's palsy), S2k-Leitlinie. Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg.), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. www.dgn.org/leitlinien. Zugegriffen: 13. Juni 2022
6. Hunt JR (1907) On herpetic inflammations OF the geniculate ganglion. A new syndrome and its complications. *J Nerv Ment Dis* 34:73–96
7. House JW, Brackmann DE (1985) Facial Nerve Grading System. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery* 93(2):146–147. <https://doi.org/10.1177/019459988509300202>
8. Kansu L, Yilmaz I (2012) Herpes zoster oticus (Ramsay Hunt syndrome) in children: case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 76:772–776
9. Kinishi M, Amatsu M, Mohri M, Saito M, Hasegawa T, Hasegawa S (2001) Acyclovir improves recovery rate of facial nerve palsy in Ramsay Hunt syndrome. *Auris Nasus Larynx* 28:223–226
10. Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N (1997) Treatment of ramsay hunt syndrome with acyclovir-prednisone: significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 41:353–357
11. Psychogiou M, Samarkos M, Mikos N, Hatzakis A (2021) Reactivation of varicella zoster virus after vaccination for SARS-CoV-2. *Vaccines* 9:572
12. Renoud L, Khouri C, Revol B, Lepelley M, Perez J, Roustit M, Cracowski J-L (2021) Association of facial paralysis with mRNA COVID-19 vaccines: a disproportionality analysis using the world health organization pharmacovigilance database. *JAMA Intern Med* 181:1243–1245
13. Robillard RB, Hilsinger RL, Adour KK (1986) Ramsay Hunt facial paralysis: clinical analyses of 185 patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 95:292–297
14. Rodríguez-Martín M, Corriols-Noval P, López-Simón E, Morales-Angulo C (2021) Ramsay hunt syndrome following mRNA SARS-COV-2 vaccine. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. <https://doi.org/10.1016/j.eimce.2021.06.003>
15. Sweeney C, Gilden D (2001) Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 71:149–154
16. Tamaki A, Cabrera CI, Li S, Rabbani C, Thuener JE, Rezaee RP, Fowler N (2021) Incidence of bell palsy in patients with COVID-19. *JAMA Otolaryngol Neck Surg* 147:767–768
17. Uscategui T, Dorée C, Chamberlain IJ, Burton MJ (2008) Antiviral therapy for Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy). *Cochrane Database Syst Rev*. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD006851.pub2>