

Síndrome de Tolosa Hunt

Tolosa-Hunt syndrome

Dra. Bárbara Estrada Amador,^I Dr. Ramón Basabe Guerra,^I Dra. Rosa Idalmis González Delgado^{II}

^I Instituto Cubano de Oftalmología Ramón Pando Ferrer. La Habana, Cuba.

^{II} Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

El síndrome de Tolosa-Hunt es una entidad poco frecuente cuya etiopatogenia y mecanismos fisiopatológicos se mantienen controversiales. La cefalea asociada a parálisis de uno o más pares craneales, así como diplopía, estrabismo y ptosis palpebral causan un gran temor en el paciente que la padece. Su diagnóstico es por exclusión. Con el objetivo de describir y actualizar el conocimiento sobre esta enfermedad se presenta el cuadro de una paciente que acudió a consulta por cefalea marcada y dolor retroocular. Los hallazgos clínicos y la resonancia magnética confirman el diagnóstico del síndrome de Tolosa Hunt.

Palabras clave: oftalmoplegía dolorosa, síndrome de Tolosa-Hunt.

ABSTRACT

The Tolosa-Hunt syndrome is a few frequent entity whose etiopathogeny and physiopathological mechanisms are still controversial. The headache associated to the paralysis of one or more cranial paired nerves, and also diplopia, strabismus, and palpebral ptosis cause a great fear in patients suffering it. Its diagnosis is by exclusion. With the objective of describing and up-dating the knowledge on this disease, it is presented the history of a patient who assisted the consultation because of remarked

headache and retro-ocular pain. The clinical findings and magnetic resonance confirm the diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome.

Key words: painful ophtalmoplegia, Tolosa-Hunt syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Tolosa Hunt (STH) fue descrito en 1954, por el neurocirujano Eduardo Tolosa, en una paciente con oftalmoplejía dolorosa provocada por un proceso inflamatorio granulomatoso inespecífico; que comprometía el seno cavernoso y la porción cavernosa de la arteria carotida interna. Siete años después Hunt publicó una serie de seis pacientes determinando los elementos clínicos más sobresalientes de esta afección, y propone los siguientes criterios para el diagnóstico de este síndrome:

- Dolor orbitario unilateral persistente durante semanas sin tratamiento.
- Parálisis de uno o más de los nervios oculomotores (II, IV o VI par craneal) o la evidencia de un granuloma del seno cavernoso por resonancia magnética o por biopsia.
- La oftalmoparesia es coincidente con el inicio del dolor o aparece en menos de dos semanas de iniciado este.
- El dolor se resuelve en 72 h cuando se instaura tratamiento con esteroides.
- Se excluyen otras entidades causantes de los síntomas del paciente mediante la realización de los estudios adecuados.^{1,2}

Con el objetivo de describir los hallazgos oftalmológicos más comunes de esta afección se presenta un caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 20 años que acudió con cuadro de cefalea intensa hemicránea izquierda con irradiación ocular, de un mes de evolución sin predominio de horario que no alivia con los analgésicos habituales. Por lo cual fue internado en el Servicio de Neurología.

Examen físico

Se observó paciente vigil, orientada con funciones superiores normales, durante su evolución se mantiene el cuadro de cefalea por lo cual se realiza interconsulta con el Servicio de Oftalmología para evaluar fondo de ojo; el que evidenció dilatación venosa con marcada rectificación y compresión de los vasos, papila de bordes definidos.

Se incrementa la cefalea y el dolor retroocular por lo que se realizó nueva evaluación por el Servicio de Oftalmología, al examen se apreció esotropía (estrabismo

convergente) ojo izquierdo; parálisis del recto lateral, ojo derecho con diplopia en la posición de campo de acción del recto lateral. Agudeza visual (AV) ojo derecho 1.0, y ojo izquierdo 0,6. El fondo de ojo se mantuvo sin cambios en relación con el examen anterior

Se realizó Tomografía Axial Computarizada de cráneo simple que mostró quiste aracnoideo temporal izquierdo que no provocaba signos radiológicos de hipertensión endocraneana. Se le realizó resonancia magnética (RM) y se observó engrosamiento de la mucosa de revestimiento del seno esfenoidal derecho, el cual se encontraba ocupado parcialmente por proceso inflamatorio que involucraba el sifón carotideo, aunque este se mantenía aparentemente permeable.

Los exámenes de laboratorio solicitados se encontraban dentro de parámetros normales.

Se sospechó síndrome de Tolosa Hüntal excluyendo otras entidades y se impuso tratamiento con prednisona 50 mg/d por vía oral durante cuatro semanas con resolución clínica de la sintomatología. Actualmente solo persiste la paresia del músculo recto lateral derecho.

DISCUSIÓN

En 1988 la Sociedad Internacional de Cefaleas incluyó el STH entre las neuralgias craneanas. En el 2004 los criterios para la clasificación del síndrome fueron definidos, pero debido a la ausencia de un marcador biológico específico es obligatoria la exclusión de otras causas de oftalmoplegías dolorosas principalmente cuando existe la posibilidad de una enfermedad maligna.²

La cefalea asociada a oftalmoplegía dolorosa debido al síndrome del seno cavernoso incluye múltiples causas, entre las que se encuentran las lesiones inflamatorias, tumorales y vasculares, también se ha descrito la aparición del síndrome secundario a un traumatismo que implique el vértice de la órbita o la fisura orbital superior donde el nervio óptico puede ser dañado.^{3,4}

Entre las causas inflamatorias se encuentra el STH que se presenta como una oftalmoplegía dolorosa de probable origen autoinmune secundaria a una paquimeningitis granulomatosa idiopática, que compromete el seno cavernoso, fisura orbitaria y ápex de la órbita. Aunque se han descrito muy bien otras localizaciones inusuales como la temporo- parietal o hemicraneal, resulta indispensable para su diagnóstico descartar todas las causas que puedan simular el síndrome del seno cavernoso.^{5,6}

La característica patológica del STH está dada por un proceso inflamatorio inespecífico con infiltración de fibroblastos, linfocitos y plasmocitos que pueden ser encontrados en la pared de los senos cavernosos, también ha sido descrita la infiltración de granulocitos y células gigantes; estos elementos son los que han catalogado la enfermedad como de etiología autoinmune.⁷

El STH constituye solo del 2,9 al 3,4 % de las oftalmoplegias dolorosas, es rara la presentación bilateral (4,1 %). Se caracteriza por dolor orbitario, que generalmente precede a la parálisis de los nervios craneales, o aparece días después, el dolor es difícil de describir; algunos pacientes lo señalan como un dolor retroocular progresivo, constante, como "roer", puede ser intenso, lancinante y se acompaña de diplopía.

En el examen neurológico se puede hallar compromiso del III par craneal, (85 %); del VI par craneal, (70 %); y del IV par craneal, (29 %), así como la rama oftálmica del V par craneal, siendo muy típicos de la afección. El nervio óptico puede afectarse pero no es lo común. El síndrome de Horner se presenta en 20 % de los casos por compromiso de las fibras simpáticas periarteriales. Es más frecuente en la edad media de la vida. Con una relación mujer/ hombre 2/1.^{5,7}

Hung, et al.⁸ señalan que los marcadores imagenológicos para discriminar las oftalmoplegias dolorosas del STH están ausentes, el diagnóstico basado únicamente en la clínica y en los resultados de la imagenología no son específicos y pueden corresponder con muchas otras entidades oftalmopáticas dolorosas.

Hao, et al.⁹ estudian 22 pacientes con diagnóstico de oftalmoplegia dolorosa y STH, el dolor se presenta en 22 pacientes (100 %), y la diplopía en 91 %; el nervio simpático estuvo involucrado en 6 pacientes (27 %). Las imágenes en la RM revelaron lesiones granulomatosas en 20 pacientes, (91 %) localizadas en el seno cavernoso, en la fisura orbital superior o en el vértice de la órbita. El dolor se alivió a las 72 h en el 91 % de los pacientes y no existe remisión completa de la parálisis de los nervios craneales.

El tratamiento de elección son los glucocorticoides que aceleran la resolución del cuadro, si bien no existe una clara evidencia de cuál es la dosis, ruta de administración, o tiempo de tratamiento más eficaz.¹⁰

La presencia de cefalea refractaria con dolor retroocular y parálisis de uno o más pares craneales se puede presentar a cualquier edad, constituye un desafío diagnóstico y obliga a descartar entre otras afecciones el síndrome de Tolosa Hunt. El diagnóstico se realiza a través de criterios establecidos, los estudios imagenológicos permiten arribar con más precisión al diagnóstico, siendo la RM el examen de neuroimágenes de elección. El tratamiento con corticoides sistémicos permiten una rápida remisión del cuadro clínico y constituyen un pilar diagnóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Singh MK, Marshall B, Hawley J. Painful ophthalmoplegia: a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Mil Med.* 2014 Nov;179(11):e1409-10. Citado en PubMed; PMID: 25373075.
- 2- Bernard Soccol B, Felippu A, Martinelli F, et al. Síndrome de Tolosa-Hunt simulando tumor de seno cavernoso. *Braz. J otorhinolaryngol [Internet].* 2013 [citado 14 Dic 2014];79(2). Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1808-86942013000200020

- 3- Zhang X, Zhou Z, Steiner TJ, et al. Validation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for 13.7 Tolosa-Hunt syndrome: Analysis of 77 cases of painful ophthalmoplegia. Cephalalgia. 2014 Jan 29;34(8):624-632. Citado en PubMed; PMID: 24477599.
- 4- Granados Reyes GM, Soriano Redondo E, Duran-Ferreras E. Tolosa-Hunt síndrome following traumatic eye injury. Rev Neurol. 2012 Jun 16;54(12):729-33. Citado en PubMed; PMID: 22673949
- 5- Torales M, Olivera MN, Olazarri A, et al. Oftalmoplejia dolorosa, un desafío diagnóstico: a propósito de un caso clínico de Tolosa-Hunt. Arch Med Interna [Internet] 2012 [citado 14 Dic 2014]; 34(2):60-3. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-423X2012000200006
- 6- Péterfi A, Zádori P, Süto G, et al. Tolosa-Hunt syndrome. Ideggyogy Sz. 2011 Jan 30;64(1-2):24-8. Citado en Pubmed; PMID: 21428035.
- 7- Colnaghi S, Versino M, Marchioni E, et al. ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinu. Cephalalgia. 2008 Jun;28(6):577-84. Citado en PubMed; PMID:18384413.
- 8- Hung CH, Chang KH, Chen YL, et al. Clinical and radiological findings suggesting disorders other than Tolosa-Hunt syndrome among ophthalmoplegic patients: a retrospective analysis. Headache. 2015 Feb;55(2):252-64. Citado en PubMed; PMID: 25688645.
- 9- Hao R, He Y, Zhang H, et al. The evaluation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome: a study of 22 cases of Tolosa-Hunt syndrome. Neurol Sci. 2015 Jun;36(6):899-905. Citado en PubMed; PMID: 25736249.
- 10- Zhang X, Zhang W, Liu R, et al. Factors that influence Tolosa-Hunt syndrome and the short-term response to steroid pulse treatment. J Neurol Sci. 2014 Jun 15;341(1-2):13-6. Citado en Pubmed; PMID: 24703581.

Recibido: 11/2/16

Aprobado: 8/1/18

Bárbara Estrada Amador. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer".
Calle 2da # 67 e/ 7ma y 9na San Matías. San Miguel del Padrón. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: rbasabeguerra@yahoo.com

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Estrada Amador B, Basabe Guerra R, González Delgado RI. Síndrome de Tolosa Hunt. Rev Méd Electrón [Internet]. 2018 Jul-Ago [citado: fecha de acceso]; 40(4). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1798/3977>