

Síndrome de Tolosa-Hunt: presentación de un caso

Cecilia Castellón Rocha^a, Víctor Villarroel Saavedra^b, Carlos Del Carpio^b,
Marcos Gabriel Cendali^a, Juan Ignacio Alonso^a, María Valeria Ruffa^a

^aServicio de Oftalmología del Hospital Italiano de Córdoba, Argentina.

^bServicio de Neurología del Hospital Italiano de Córdoba, Argentina.

Recibido: 28 de marzo de 2015.

Aceptado: 10 de mayo de 2015.

Correspondencia:

Dra. Castellón Rocha Cecilia
Hospital Italiano de Córdoba
Roma 550
5000 Córdoba, Argentina
dracastellon.cecilia@hotmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658)
2015; 8(2): 73-78.

Resumen

Objetivo: Describir un caso de síndrome de Tolosa-Hunt y revisión de la literatura.

Descripción: Paciente masculino de 75 años de edad, hipertenso, diabético, presenta cefalea orbitofrontal de 10 días de evolución que no cede a analgésicos comunes y diplopía binocular. Al examen oftalmológico se evidencia parálisis del III par craneal derecho incompleto. En el laboratorio: líquido cefalorraquídeo perfil inflamatorio, inmunológico y tumoral negativo. La RMN de cerebro con gadolinio revela engrosamiento a nivel del seno cavernoso derecho con compromiso vasculonervioso. Se inicia tratamiento corticoideo con buena evolución clínica e imagenológica.

Discusión: El síndrome de Tolosa-Hunt, oftalmoplejía dolorosa causada por una inflamación del seno cavernoso de etiología desconocida, debe diferenciarse de procesos tumorales, infecciosos, vasculares y otras etiologías inflamatorias basadas en la clínica, en la neuroimagen y en la respuesta favorable al tratamiento con corticoides.

Palabras clave: síndrome de Tolosa-Hunt, oftalmoplejía dolorosa, corticoides.

Tolosa-Hunt syndrome: a case report

Abstract

Objective: To describe a case of Tolosa-Hunt syndrome and make a literature review.

Description: 75-year-old hypertensive and diabetic male patient presenting with orbitofrontal headache

of 10 days of evolution not relieved with ordinary analgesics and binocular diplopia. Ophthalmologic examination revealed incomplete right third cranial nerve palsy. Laboratory tests yielded negative inflammatory, immunologic and tumoral profile in cerebrospinal fluid. Gadolinium-enhanced brain MRI evidenced right cavernous sinus thickening with vessel-nerve involvement. After initiation of corticosteroid therapy, there is good clinical and imaging evolution.

Discussion: Tolosa-Hunt syndrome, a painful ophthalmoplegia caused by cavernous sinus inflammation of unknown etiology, should be distinguished from tumoral, infectious, vascular processes and other inflammatory etiologies based on clinical examination, neuroimaging and on the favorable response to corticosteroid therapy.

Keywords: Tolosa-Hunt syndrome, painful ophthalmoplegia, corticosteroids.

Síndrome de Tolosa-Hunt: apresentação de um caso

Resumo

Objetivo: Descrever um caso de síndrome de Tolosa-Hunt e revisão da literatura.

Descrição: Paciente masculino de 75 anos de idade, hipertenso, diabético, apresenta cefaleia orbitofrontal de 10 dias de evolução —que não cede com analgésicos comuns— e diplopia binocular. A partir do exame oftalmológico se evidencia parálise de III par cranial direito incompleto. No laboratório: líquido cefalorraquídeo perfil inflamatório, imunológico e tumoral negativo. A RMN de cérebro com gadolínio revela engrossamento no nível do seio cavernoso direito com comprometido vasculonervoso. Inicia-se tratamento corticoide com boa evolução clínica e imagenológica.

Discussão: A síndrome de Tolosa-Hunt, oftalmoplegia dolorosa causada por uma inflamação do seio cavernoso de etiologia desconhecida, deve se diferenciar de processos tumorais, infecciosos, vasculares e outras etiologias inflamatórias baseadas na clínica, na neuroimagem e na resposta favorável ao tratamento com corticoides.

Palavras chave: síndrome de Tolosa-Hunt, oftalmoplegia dolorosa, corticoides.

Introducción

El síndrome de Tolosa-Hunt (STH) es poco frecuente y su incidencia se estima en uno a dos casos por millón por año¹, no tiene predilección por sexo y puede presentarse en cualquier etapa de la vida desde la primera hasta la octava década¹⁻³ con una preponderancia hacia la quinta década⁴. Fue descrito por primera vez en el año 1954 por el neurorirujano español Eduardo Tolosa y posteriormente, en 1961, por el neurólogo norteamericano William Edgard Hunt, por lo que se conoció años más tarde como síndrome de Tolosa Hunt²⁻⁴. Este síndrome se caracteriza por oftalmoplejía dolorosa unilateral de etiología aún desconocida^{1-2,5} cuyo sustrato patológico consiste en una inflamación granulomatosa idiopática del seno cavernoso, de la fisura orbitaria superior o de la órbita, demostrado por resonancia magnética nuclear (RMN) o biopsia¹⁻⁶. Esta inflamación incluye infiltrado linfocitario de células plasmáticas y granulomas de células gigantes con proliferación de fibroblastos⁵⁻⁷ que producen la presión y disfunción secundaria de las estructuras incluyendo a los nervios craneales III, IV, VI, así como las divisiones superiores del nervio trigémino^{1,6,8}. En raras ocasiones provocan disfunción del nervio óptico, afección del VII y VIII par craneal e inervación simpática de la pupila^{1,6,9}.

La International Headache Society actualizó los criterios diagnósticos de este síndrome en su tercera edición, versión beta en: *The international classification of headache disorders*⁵ presentadas en la tabla 1.

Descripción del caso clínico

Paciente de sexo masculino de 75 años de edad, hipertenso controlado, diabético tipo 2 insulino-requiriente desde hace 2 años. Presenta cefalea orbitofrontal de 10 días de evolución de intensidad 8/10 que no cede a analgésicos comunes y agrega diplopía binocular.

Al examen oftalmológico: agudeza visual 6/10 en ambos ojos, visión cromática conservada, presión intraocular normal, mirada primaria desconjugada con ojo derecho (OD) en infra-

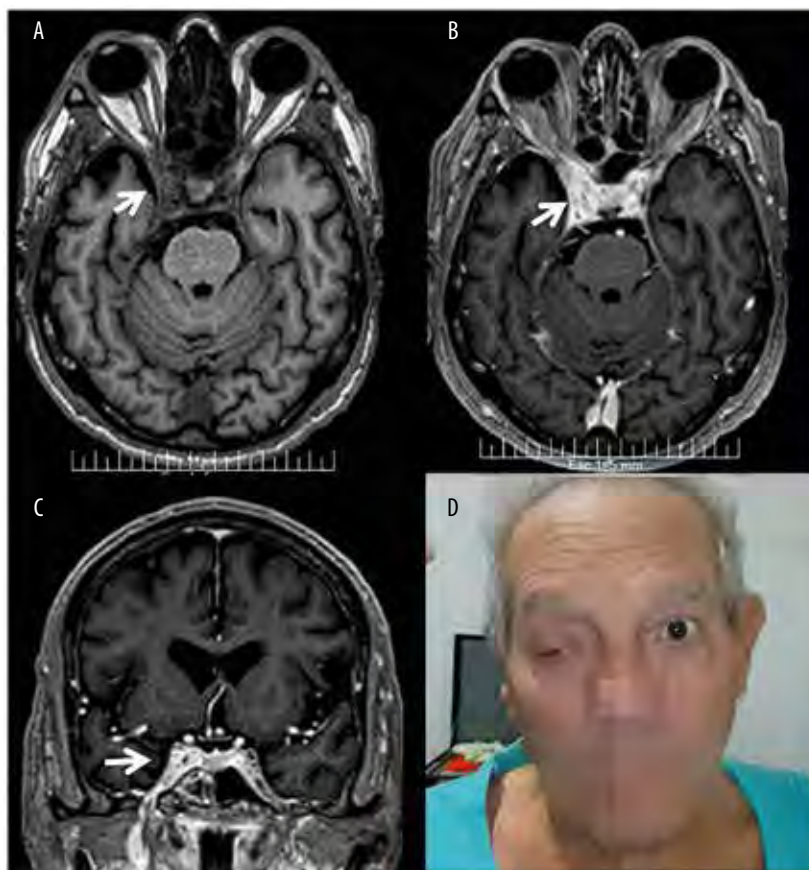


Figura 1. RMN de cerebro con secuencia T1.

- A) Axial de cerebro sin contraste donde se evidencia asimetría isointensa a nivel del seno cavernoso y estrechamiento focal de arteria carótida interna.
- B) Axial de cerebro con gadolinio con captación a nivel del seno cavernoso derecho, aumento de volumen y compromiso del componente vasculonervioso (carótida interna, nervio craneal III, IV, VI, V1, V2).
- C) Coronal de cerebro con gadolinio se observa engrosamiento y mayor captación de gadolinio.
- D) Paciente con ptosis palpebral derecha (parálisis del III par incompleto).

dextroducción asociada a blefaroptosis, movimientos extraoculares con limitación de OD para la aducción, infraducción y supraducción; a la biomicroscopía: pupilas isocóricas intermedias de 3 mm, reflejo fotomotor y consensual conservado, hallazgos correspondientes a parálisis del III par craneal derecho incompleto. Al fondo de ojo: ausencia de retinopatía diabética, síndrome vascular hipertensivo grado 2. Resto de evaluación clínica: sin alteraciones.

Laboratorio: hemograma, VSG, ECA, perfil inmunológico, HIV, VDRL negativo, punción

lumbar sin alteraciones con anatomía patológica negativa para proceso tumoral.

Se realiza RMN de cerebro con gadolinio (fig. 1) donde se evidencia engrosamiento a nivel del seno cavernoso derecho con compromiso vasculonervioso y aumento de captación de gadolinio. Se inicia tratamiento con prednisona 40 mg/día con mejoría de la cefalea, paresia del III par craneal y de la diplopía. El control de RMN de cerebro (fig. 2) a los 2 meses muestra disminución del engrosamiento a nivel del seno cavernoso derecho con leve captación de gadolinio.

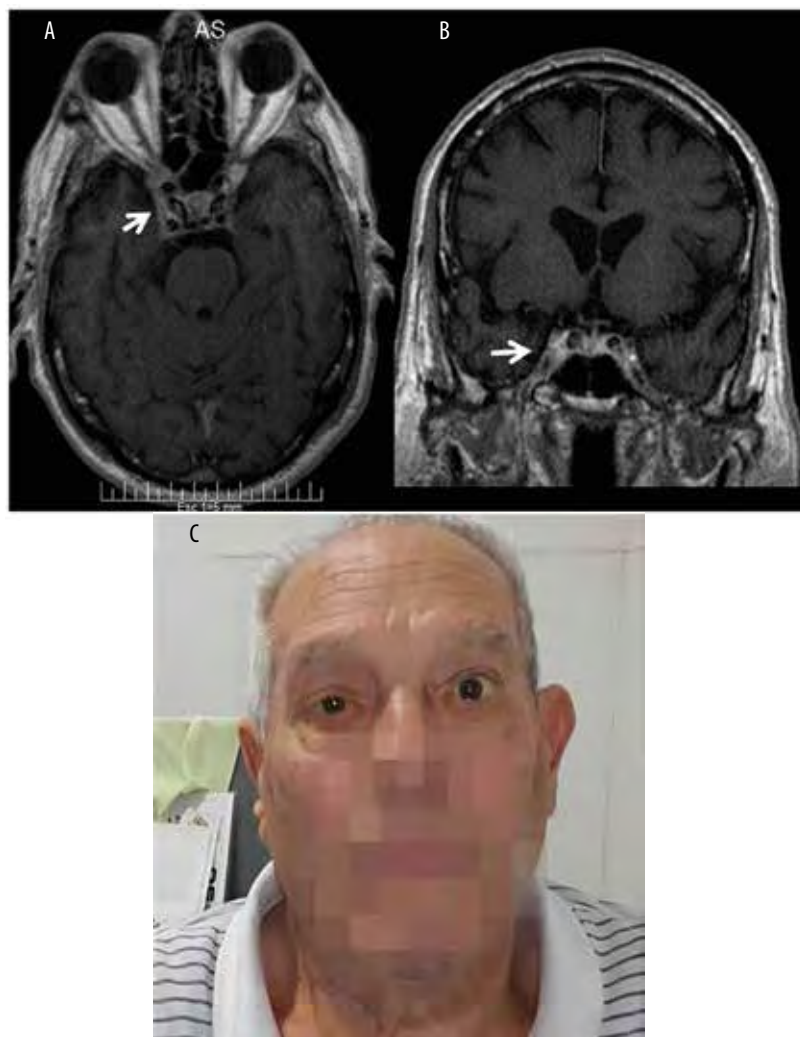


Figura 2. RMN de cerebro control con gadolinio.

- A) Secuencia T1 axial y B) Secuencia T1 coronal con gadolinio, muestran disminución del engrosamiento del seno cavernoso derecho con menor captación de contraste.
C) Paciente con mejoría de la paresia del III par craneal.

Discusión

El STH se caracteriza clínicamente por oftalmoplejía dolorosa y es el dolor uno de los síntomas característicos, que clásicamente es orbitario con extensión a región retroorbitaria, frontal y temporal¹⁻⁴. Puede comenzar varios días antes de la oftalmoplejía y llega incluso a presentarse hasta 30 días previos; el tiempo promedio entre el inicio de los síntomas y la parálisis craneal fue de dos días según concluyó un estudio². En nuestro caso

el dolor orbitofrontal de intensidad 8/10 que no cedió con analgésicos comunes se presentó 10 días antes de la parálisis oculomotora, la oftalmoplejía ipsilateral al dolor se manifestó como parálisis del III par craneal derecho sin afectación pupilar. El STH puede comprometer uno o más pares craneales^{1,8}, el III par craneal es el afectado con mayor frecuencia que llega a alcanzar hasta un 85% de los casos^{3,10}.

El diagnóstico del STH se realiza por exclusión^{2,8-9}, ya que una serie de patologías pueden presen-

Tabla 1.

Criterios diagnósticos del STH.
A. Cefalea unilateral que cumple el criterio C.
B. Las dos características siguientes:
1. Inflamación granulomatosa del seno cavernoso, fisura orbitaria superior o la órbita demostrada por RMN o biopsia.
2. Paresia de uno o más de los pares craneales III, IV y/o VI homolaterales.
C. La causalidad queda demostrada mediante los dos criterios siguientes:
1. La cefalea es simultánea o antecede a la paresia de los pares craneales III, IV y/o VI en un plazo inferior o igual a dos semanas;
2. La cefalea se localiza en torno del párpado y el ojo homolaterales.
D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de la ICHD-III.

tarse como síndrome de oftalmoplejía dolorosa (tabla 2) y deben ser descartados con métodos complementarios de laboratorio (hemograma completo, eritrosedimentación, proteína C reactiva, factor reumatoideo, niveles de complemento, glucosa, hemoglobina A1 C, anticuerpos antinucleares, anticitoplasma de neutrófilos, anti ADN, anti Sm, VDRL), neuroimagen cerebral (resonancia magnética o tomografía computada con contraste) y mejoría clínica e imagenológica al tratamiento con corticoides¹¹. El antecedente de diabetes en este paciente hizo que en primera instancia se considerara una neuropatía diabética; sin embargo, la RMN cerebral mostró engrosamiento y compromiso del paquete vasculonervioso del seno cavernoso derecho con mayor realce con contraste y exclusión de otras patologías mediante estudios de laboratorio en sangre, líquido cefalorraquídeo, cultivo y serología que orientaron el diagnóstico de STH². La RMN cerebral es esencial para la evaluación de los pacientes con oftalmoplejía dolorosa, principalmente para excluir otras causas¹²⁻¹³. Los hallazgos más relevantes en resonancia muestran un aumento del tejido del seno cavernoso, iso-intenso en T1 e iso o hipointensas en T2, con mayor captación de contraste, estrechamiento focal de la

Tabla 2.

Diagnóstico diferencial de oftalmoplejía dolorosa.
Trauma
Vascular
• Aneurisma (arteria cerebral posterior, comunicante posterior y carótida intracavernosa)
• Fístula carótido cavernosa
• Trombosis carótido cavernosa
Neoplasia
• Tumores primarios (meningioma, adenoma hipofisario, craneofaringioma, otros)
• Condroma
• Metástasis local (tumor nasofaríngeo, carcinoma de células escamosas)
• Metástasis a distancia (linfoma, mieloma múltiple, carcinomatosis meníngea)
Infecciosa
• Bacterianas (absceso, sinusitis contigua, sífilis, tuberculosis, enfermedad de Lyme)
• Viral (herpes zoster)
• Fúngica (mucormicosis, actinomicosis)
Otras causas
• Migraña oftalmopléjica
• Oftalmoplejía diabética
• Arteritis de células gigantes
• Sarcoidosis
• Síndrome de Tolosa Hunt
• Granulomatosis de Wegener
• Lupus eritematoso sistémico
• Pseudotumor orbitario

arteria carótida interna en segmento intracavernoso¹³, estos hallazgos no son específicos para el STH, observándose similares características en otras patologías como el linfoma o la sarcoidosis². La tomografía computada también muestra cambios de señal a nivel del seno cavernoso en el STH pero es menos sensible que la RMN cerebral¹⁴.

Los corticoides han sido el tratamiento recomendado para el STH, teniendo utilidad diag-

nóstica y terapéutica^{9,15}, pero no está clara aún la dosis necesaria y la duración del tratamiento; estos aceleran rápidamente la resolución del dolor orbitario, pero en la mejoría de la oftalmoplejía no hay una evidencia clara si la recuperación puede tener o no relación con el tratamiento. Existen casos reportados sin respuesta al tratamiento¹⁶. Informes del STH sin tratamiento mostraron resolución espontánea de los síntomas después de alrededor de ocho semanas². El uso de corticoides endovenosos están recomendados y la vía oral es eficaz: la dosis recomendada es de 80 a 100 mg hasta la mejoría del dolor orbitario, con un descenso gradual que incluso puede llegar a meses¹⁷. En el caso de nuestro paciente se inició con dosis de 40 mg diarios vía oral con buen resultado dentro de los primeros 5 días, mejorando la cefalea y la diplopía, manteniendo esa dosis hasta el día 10 y disminuyendo gradualmente hasta los dos meses, con franca mejoría de la oftalmoplejía, así como del estrechamiento arterial de la arteria carótida, evidente disminución del engrosamiento del seno cavernoso y menor captación de contraste demostrada en resonancia cerebral de control a los dos meses.

Aunque el STH se considera una enfermedad benigna, se pueden producir déficits neurológicos permanentes y las recaídas son comunes. A menudo requieren de tratamiento inmunosupresor prolongado.

Referencias

- Iaconetta G, Stella L, Esposito M, Cappabianca P. Tolosa-Hunt syndrome extending in the cerebello-pontine angle. *Cephalalgia* 2005; 25: 746-50.
- Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 577-82.
- Colnaghi S *et al.* ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinus. *Cephalalgia* 2008; 28: 577-84.
- Martínez, DF, Casasco JP, Pendre N, De Bonis C, Berner SI. Síndrome de Tolosa-Hunt. *Rev Argent Neurocir* 2010; 24: 111-5.
- Granados-Reyes GM, Soriano-Redondo E, Durán-Ferreras E. Síndrome de Tolosa-Hunt tras un traumatismo ocular. *Rev Neurol* 2012; 54: 729-33.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013; 33: 629-808.
- Serralta San Martín G, Torrecillas Narváez D, Soler Rangel L, Ibáñez Sanz L, Gómez Cerezo J. Tolosa-Hunt syndrome. *Rev Clin Esp (Barc)* 2013; 213.
- Shazly TA, Mitchell EB, Bonhomme GR, Schuman JS. Lymphoma of the orbit masquerading as Tolosa-Hunt syndrome. *BMC Ophthalmology* 2015; 15: 51.
- Glaser JS. *Neurooftalmología*. 2a. ed. Barcelona: Masson-Salvat, 1993.
- Tessitore E, Tessitore A. Tolosa-Hunt syndrome preceded by facial palsy. *Headache* 2000; 40: 393-6.
- Keane JR. Cavernous sinus syndrome: analysis of 151 cases. *Arch Neurol* 1996; 53: 967-71.
- Yousem DM, Atlas SW, Grossman RI, Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. MR imaging of Tolosa-Hunt syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 154: 167-70.
- Cakirer S. MRI findings in the patients with the presumptive clinical diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Radiol* 2003; 13: 17.
- de Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, Polo JM, Berciano J, Pascual J. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. *Headache* 1999; 39: 321-5.
- Taylor EJ, Anders UM, Martel JR, Martel JB. Tolosa-Hunt syndrome masquerading as a carotid artery dissection. *Clin Ophthalmol* 2014; 8: 707-10.
- Cornish KS, Cornish DS, Vella M. An unusual case of pediatric painless ophthalmoplegia. *Semin Ophthalmol* 2011; 26: 47-9.
- Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003; 45: 83-90.