

Oftalmoplejía dolorosa: síndrome de Tolosa Hunt. Caso clínico

Painful ophthalmoplegia: Tolosa Hunt syndrome. Case report
Oftalmoplegia dolorosa: síndrome Tolosa Hunt. Caso clínico

Dres. María Jimena Castellano ⁽¹⁾, Rodrigo Gaspar Carranza ⁽¹⁾,
Pablo Martín Pugliese ⁽¹⁾, Claudia Analía Romani ⁽¹⁾, Héctor Hugo Robledo ⁽²⁾,
Prof. Dr. Carlos Augusto Curet ⁽³⁾

Resumen

La oftalmoplejía dolorosa es un cuadro clínico de origen muy variado, heterogéneo. Una de las causas es el síndrome de Tolosa-Hunt, que se caracteriza por presentar dolor orbitario unilateral recurrente asociado a parálisis del III, IV y/o VI par craneal, compromiso también de la primera y, a veces, de la segunda rama del trigémino. Es de etiología inflamatoria no específica de tipo granulomatosa del seno cavernoso y/o de la fisura orbitaria superior, siendo la resonancia magnética con gadolinio el método complementario "gold standart" a realizar. Presenta la particularidad de responder a los esteroides exitosamente dentro de las 72 horas de efectuado el tratamiento.

Palabras clave: oftalmoplejía dolorosa, síndrome de Tolosa Hunt.

Abstract

Painful ophthalmoplegia is a clinically varied heterogeneous origin. One of the reason is Tolosa Hunt syndrome that is characterized by recurrent unilateral, orbital pain associated with paralysis of the III, IV and/or VI cranial nerve involvement also first and sometimes the second branch of the trigeminal. It is a nonspecific granulomatous inflammatory etiology of cavernous sinus and/or the superior orbital fissure, being magnetic resonance with gadolinium the gold standard complementary method to perform. It has the particularity of steroid successfully respond within 72 hours of treatment performed.

Key words: Painful ophthalmoplegia, Tolosa Hunt syndrome.

Resumo

O oftalmoplegia dolorosa é um quadro clínico muito variado, origem grande; uma das razões é a síndrome de Tolosa Hunt que se caracteriza por dor recorrente unilateral, orbital associada a paralisia do III, IV e / ou VI envolvimento de nervos cranianos também em primeiro lugar, e às vezes o segundo ramo do trigêmeo. É inespecífica etiologia inflamatória granulomatosa do seio cavernoso e/ou fissura orbital superior, gadolínio ressonancia magnetica ser o padrão ouro para executar método complementar. Tem a particularidade de esteróide responder com êxito dentro de 72 horas de tratamento realizado.

Palavras-chave: Oftalmoplegia dolorosa, síndrome de Tolosa Hunt.

Introducción

La oftalmoplejía dolorosa clínicamente se presenta con dolor orbitario o periorbitario, parálisis oculomotora ipsilateral, compromiso de la rama oftálmica y, en algunas ocasiones, de la rama maxilar del trigémino. Es importante conocer que la fisiopatogenia está basada en el compromiso del seno cavernoso y/o de la fisura orbitaria superior; dentro de ella encontramos: traumatismo (fractura de base cráneo); causas vasculares (trombosis del seno cavernoso, aneurisma de la carótida interna intracavernosa, aneurisma de la arteria cerebral posterior, fistula de la carótida cavernosa, neuropatía diabética); infecciosas (micóticas, tuberculosis, sífilis, actinomicosis); tumores primarios (meningioma, craneofaringioma, adenoma hipofisario) y metastásicos (nasofaríngeos, linfoma, mieloma múltiple);

⁽¹⁾ COAT (Centro Otorrinolaringológico-Clínica Curet). Córdoba, Argentina. ⁽²⁾ Conci Carpinella (Instituto radiológico). Córdoba, Argentina. ⁽³⁾ Cátedra II de ORL-FCM-UNC. Córdoba, Argentina.
E-mail: mariajimenacastellano@hotmail.com

enfermedades granulomatosas específicas (granulomatosis de Wegener, sarcoidosis, arteritis de células gigantes, lupus eritematoso sistémico) e inespecíficas (síndrome de Tolosa Hunt -STH-,seudotumor orbitario).

Representa un desafío diagnóstico, debiendo descartarse enfermedades de etiología muy dispar mediante un detallado estudio basado en la clínica y los métodos complementarios. La resonancia magnética (RMN) cerebral con contraste proporciona una detección sensible de las anomalías estructurales, siendo el método de primera línea para el diagnóstico y seguimiento, donde es posible visualizar un engrosamiento asimétrico del seno cavernoso, pudiendo ser isointenso en las imágenes ponderadas T1 y T2 respecto a la sustancia gris, mientras que la tomografía computada (TC) cerebral de alta resolución es menos sensible debido a los artefactos producidos por el tejido óseo. De todos modos es importante destacar que un porcentaje de neuroimágenes se presenta sin hallazgos patológicos (1,2).

El STH es una entidad poco frecuente que cursa con oftalmoplejía dolorosa, causado por un proceso inflamatorio de etiología desconocida del seno cavernoso y fisura orbitaria superior. El dolor retroorbitario acompañado de la parálisis de los III, IV y VI pares craneales, así como la primera y segunda rama del trigémino, es típico del cuadro. En la RMN de cerebro con contraste se puede identificar una inflamación granulomatosa inespecífica en el seno cavernoso y/o fisura orbitaria superior; de todos modos en la mitad de los pacientes con diagnóstico de STH no se halla imagen patológica. Se denomina STH benigno al que cursa con neuroimágenes normales (1). La respuesta inmediata a los corticoides es un sello distintivo (1,3). La evolución del STH es variable, puede remitir espontáneamente en un 40% de los casos o ser recurrente, con apariciones frecuentes en meses y a veces en años. Por lo tanto un seguimiento clínico e imagenológico a través de la RMN es necesario hasta por dos años, por si reaparecen síntomas o una imagen patológica que obliguen nuevamente a evaluar las diferentes alternativas diagnósticas.

Caso clínico

Paciente masculino de 34 años de edad sin antecedentes personales patológicos ni tóxicos, presentó clínicamente dolor orbitario, retroorbitario y hemcranial izquierdo de 3 semanas de evolución, de intensidad progresiva, sin respuesta a los antiinflamatorios no esteroideos, acompañado de ptosis

palpebral, diplopía, epífora e hipoestesia hemcranial ipsilateral. Al examen físico neurológico era un paciente vigil, orientado en tiempo, espacio y persona, con ptosis palpebral izquierda, incapacidad en la elevación del párpado, pupilas reactivas y motilidad ocular conservada. También presentaba hipoestesia hemcranial izquierda y epífora ipsilateral. El resto del examen físico era normal.

Estudios complementarios: Laboratorio: citológico completo, glucosa, eritrosedimentación, función renal, APP, KPTT, plaquetas, anticuerpos anticardiolipinas y B2 glicoproteína; dentro de los límites normales. La TC de alta resolución cerebral mostró engrosamiento de la mucosa de los senos maxilares inferiores en relación reborde libre y convexo, probablemente por quiste de retención, y asimetría en el tamaño de los senos cavernosos, levemente más prominente el del lado izquierdo (Figuras 1 y 2).

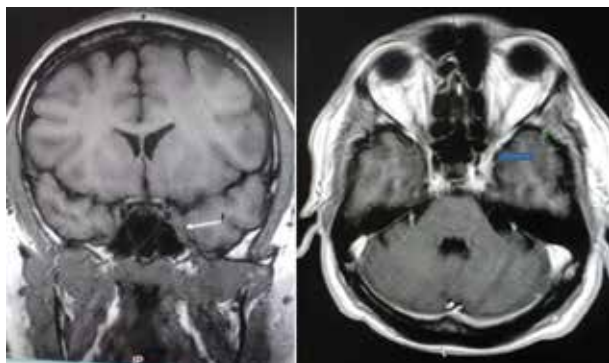
Figuras 1 y 2. Tomografía de alta complejidad, cortes coronales. Las flechas indican el engrosamiento del seno cavernoso izquierdo.



La angiorresonancia cerebral, el eco-doppler de los vasos del cuello y el fondo de ojo estaban dentro de los límites normales.

Se indicó meprednisona a razón de 1 mg/kg/dosis diaria, disminuyendo de forma escalonada la dosis cada 7 días por un mes, manteniendo una dosis de base de 16 mg por dos meses más hasta reducirla la última semana a 8 mg, completando así los tres meses de tratamiento. También se indicó como analgesia tramadol (37,5 mg) asociado a paracetamol (325 mg) por 48 horas. Presentó mejoría inmediata del dolor orbitario-hemicraneal en las 24 horas de iniciado el tratamiento, mientras que la ptosis palpebral y el resto de los síntomas mejoraron a la semana. Luego de los tres meses de terminado el tratamiento se encontró el paciente libre de síntomas. Se realizó, a los 90 días de comenzado el tratamiento, una RMN cerebral con contraste para control evolutivo, donde se observó engrosamiento del seno cavernoso izquierdo isodenso a las partes blandas que realizaba con gadolinio (Figuras 3 y 4).

Figuras 3 y 4. Resonancia magnética nuclear. Las flechas indican el engrosamiento del seno cavernoso izquierdo, nótese el realce con gadolinio.



Discusión

El STH representa la tercera causa de oftalmoplejía dolorosa, precedida por causas traumáticas y tumorales, respectivamente. Dada la amplia gama de diagnósticos diferenciales la Sociedad Internacional de Cefalea estableció criterios diagnósticos en 1988 (modificados en 2004), que son los que determinan el diagnóstico del STH (2-6):

- 1) Uno o más episodios de dolor orbitario unilateral persistente durante semanas de no mediar tratamiento.
- 2) Parálisis de uno o más de los pares craneales III, IV y/o VI y/o demostración de un granuloma por la RMN o biopsia.
- 3) La parálisis coincide con el inicio del dolor, o le sigue en un intervalo de dos semanas.
- 4) El dolor y la paresia desaparecen en 72 horas, cuando se trata adecuadamente con esteroides.
- 5) Se han excluido otras causas.

Mediante una buena recolección de datos clínicos y estudios complementarios se arribará al diagnóstico correcto.

La RMN con contraste es de elección para descartar principalmente las causas tumorales que infiltran y provocan edema de las estructuras del seno cavernoso. La trombosis séptica del seno cavernoso cursa con una imagen hipointensa, que correspondería al trombo sanguíneo, además de presentar el paciente síntomas infecciosos sistémicos.

Recordar que el STH se visualiza como una imagen isodensa a las partes blandas que realza con el contraste, en el seno cavernoso y/o fisura orbitaria superior. Uno de los diagnósticos diferenciales del STH más difíciles es con el pseudotumor orbitario, que cursa también con compromiso de los pares craneales, es recidivante y responde al tratamiento con corticosteroides. La diferencia radica en la localización, confinada a la órbita, donde observa-

remos, en la RMN, engrosamiento de los vientres musculares y tendones de la órbita, con aspecto de túbulo (6).

Tanto en la granulomatosis de Wegener, la oftalmoplejía diabética y migrañosa como en el STH benigno, no se haya masa intracavernosa ni en el ápex de la órbita. Por medio de la arteriografía y de la angiorresonancia cerebral descartaremos problemas vasculares tales como aneurismas de la carótida intracavernosa y fístulas arteriovenosas. Para causas traumáticas será de elección la TC de alta resolución cerebral y de órbita. El análisis del líquido cefalorraquídeo nos orientará a procesos infecciosos como meningitis y procesos neoplásicos también. Los exámenes de laboratorio, como la citología completa, glucemia, función renal, función tiroidea, ionograma y serología para enfermedades autoinmunes y sífilis, serán necesarios para completar el estudio minucioso (2).

Como conclusión, el cuadro clínico de oftalmoplejía dolorosa es un desafío al momento de establecer el diagnóstico, mediante criterios establecidos por la Sociedad Internacional de Cefalea. Llegaremos al diagnóstico del STH con la ayuda esencial de los métodos complementarios de laboratorio e imágenes. Como podemos ver en el caso clínico presentado, el paciente respondió al tratamiento con corticosteroides en un período de tres meses, presentándose asintomático pero el control con RMN contrastada a los 90 días no demostró resolución de la inflamación inespecífica en el seno cavernoso, lo que nos lleva a mantener un seguimiento y control estricto del paciente ante una probable recaída futura. En la literatura de revisión se recomienda un seguimiento del paciente por un período de dos años, y el control con RMN cada dos meses hasta que se resuelva imagenológicamente.

Bibliografía

1. Chih-Hsien H, Kuo-Hsuan C, Chun-Che C, Ming-Feng L, Hong-Shiu C, Long-Sun R. Painful ophthalmoplegia with normal cranial imaging. *BMC Neurology* 2014; 14:7.
2. Torales M, Olivera MN, Olazarri A, Dufrechou C. Oftalmoplejía dolorosa, un desafío diagnóstico: a propósito de un caso clínico de Tolosa-Hunt. *Arch Med Interna* 2012; 34:60-3.
3. Zhang X, Zhang W, Liu R, Dong Z, Yu S. Factors that influence Tolosa-Hunt syndrome and the short-term response to steroid pulse treatment. *J Neurological Sciences* 2014; 341:13-6.
4. Zurawski J, Akhondi H. Tolosa-Hunt syndrome-a rare cause of headache and ophthalmoplegia. *Lancet*. 2013; 382:912.
5. Barnard B, Hurter D, Roux F, Aboobaker S. Tolosa-Hunt syndrome. *J Radiol* 2012.
6. De-Oñate M, Pérez-Alfaro P, Izquierdo-Vázquez, González-Ruiz, Aguirrebeña-Olmos, Díez-Villalba. Oftalmoplejía dolorosa (pseudotumor y síndrome de Tolosa Hunt). *Arch Soc Esp Oftalmol* 2007; 82: 509-12.