



Revista Médica de Trujillo

Publicación oficial de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Trujillo - Perú

Reporte de Caso

Oftalmoplejia dolorosa: Reporte de un Caso de Síndrome de Tolosa – Hunt

Painful ophthalmoplegia: a case report of Tolosa – Hunt syndrome

Joel Vasquez^{1,3}, Tania Villacorta¹, Mark Vertiz¹, Wilian Vega¹, José Vargas¹, Mayra Rojas²

1. Alumno de cuarto año de Medicina de la Universidad Nacional de Trujillo. 2. Médico Neurólogo asistencial en el Hospital Regional Docente de Trujillo.
3. Autor corresponsal

Citar como: Vasquez J, Villacorta T, Vertiz M, Wilian W, Vargas J, Rojas M. Oftalmoplejia dolorosa: Reporte de un Caso de Síndrome de Tolosa – Hunt. Rev méd Trujillo 2018;13(3):163-8.

Correspondencia Joel Antony
Vasquez Escobar

Dirección: Baltazar Gavilan Mz D
Lt 16 Urb. Santo Dominguito

E-mail:
antonyvasquezescobar@gmail.com

Teléfono: 941319948.

RESUMEN

El Síndrome de Tolosa – Hunt (STH) es una entidad cuya etiología es idiopática, su incidencia es de uno a dos casos por millón de habitantes por año. Radica en una inflamación de la pared lateral del seno cavernoso y clínicamente se manifiesta por episodios de dolor periorbitario unilateral; y su tratamiento es con glucocorticoides. A continuación se presenta el caso de una paciente femenina de 41 años de edad quien acudió al Hospital Regional Docente de Trujillo por oftalmoplejía dolorosa de su ojo izquierdo, y en quien se planteó la existencia de un Síndrome de Tolosa Hunt, después de la realización estudios diagnósticos diferenciales. En comparación con los demás estudios realizados, este caso solo presentó afectación del III par craneal, a pesar de no evidenciarse anomalías en la resonancia magnética, a diferencia del leucograma que sí presentó alteraciones. Ante todo ello resaltamos la particularidad del caso y su importancia.

Palabras clave: Síndrome de Tolosa-Hunt, Oftalmoplejía dolorosa, Esteroides. (DeCS)

SUMMARY

Tolosa - Hunt syndrome (STH) is an entity whose etiology is idiopathic; its incidence is one to two cases per million inhabitants/year; it is an inflammation of the lateral wall of the cavernous sinus and clinically manifested by episodes of unilateral periorbital pain; its treatment is with glucocorticoids. The following is the case of a 41-year-old female patient who consulted the Hospital Regional Docente de Trujillo for painful ophthalmoplegia of her left eye, and in whom the existence of a Tolosa Hunt Syndrome was considered after performing differential diagnostic studies. In comparison with the other studies performed, this case only presents affectation of the third cranial nerve although the magnetic resonance does not show any alteration, unlike the leukogram that is altered, above all we highlight the particularity of the case and its importance.

Key words: Tolosa-Hunt syndrome, Painful Ophthalmoplegia, Steroids. (Mesh)

Recibido: 22/08/18

Aceptado: 14/09/18

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Tolosa - Hunt (STH), descrito por primera vez en 1954¹, es una entidad cuya etiología es idiopática y se cree que proviene de una inflamación inespecífica de la pared lateral del seno cavernoso, de la fisura orbitaria superior o de la órbita. Se demuestra por resonancia magnética nuclear (RMN) o biopsia^{2,3}. Su incidencia se estima de uno a dos casos por millón de habitantes por año, no tiene predilección por sexo y puede presentarse en cualquier etapa de la vida con una preponderancia hacia la quinta década³. Esta inflamación incluye un infiltrado linfocitario de plasmocitos y granulomas de células gigantes con proliferación de fibroblastos que producen disfunción de las estructuras de los nervios craneales III, IV, VI, así como las divisiones superiores del V par. En algunas ocasiones se manifiesta con disfunción del II, VII o VIII par craneal e inervación simpática de la pupila^{3,4}.

Los criterios diagnósticos que brinda en su tercera edición la International Headache Society (IHS)⁵ son los episodios de dolor orbital unilateral, que se presenta en simultáneo o antecede a la paresia de los pares craneales III, IV y/o VI homolaterales en un plazo inferior o igual a dos semanas^{3,6,7}. A menudo se requiere terapia inmunosupresora prolongada¹, además de un estudio exhaustivo que permita descartar patologías accesorias^{8,9}, con diagnósticos diferenciales que incluyen neuropatía craneal recurrente, linfoma, o sarcoidosis⁶.

En Sudamérica, Aguirre et al¹⁰ reporta un caso de STH con imágenes de tomografía computarizada cerebral contrastada de aspecto normal sin embargo las imágenes de resonancia magnética cerebral mostraron signos de inflamación compatibles con el diagnóstico. Perelli et al¹¹, también reporta un caso de STH

donde las imágenes de tomografía de cavidades paranasales mostró signos de panrinosinusitis e imágenes de resonancia magnética cerebral mostraron signos de inflamación compatibles con el diagnóstico.

A continuación, presentamos el caso de una paciente de 41 años de edad con diagnóstico de STH reforzando la forma de presentación clínica de la enfermedad (Parálisis de III nervio craneal de ojo izquierdo y cefalea intensa ipsilateral periorbicular) y su exclusiva capacidad de respuesta a corticoterapia¹.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 41 años de edad, procedente de Trujillo, La Libertad. Sin antecedentes patológicos atribuibles al cuadro clínico. 15 días antes de su ingreso, presentó cefalea en región periorbitaria izquierda, opresiva con intensidad 7/10 valorada con Escala Visual Analógica (EVA) que se irradiaba hacia región frontal ipsilateral, se asoció a dolor retroocular izquierdo, diplopía binocular y vómitos en tres oportunidades de 50 cc sin presencia de sangre. 5 días antes de su ingreso, sintomatología persiste y se agrega ptosis palpebral izquierda parcial que 3 días después progresa a ptosis palpebral completa, asociándose a parestesias en hemicara izquierda. El día del ingreso paciente acude a Instituto Regional de Oftalmología (IRO) en donde recibe diagnóstico de parálisis del III par craneal y por ello es referida al Hospital Regional Docente de Trujillo (HRDT).

Al examen físico presentó presión arterial: 90/60 mmHg; pulso: 61 pulsaciones por minuto; frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto; temperatura: 36.2 °C; satO₂: 97% y FiO₂: 21%, despierta, lúcida con escala de Glasgow de 15 puntos. En el examen

físico de los nervios craneales, se evidencia en el II par craneal: Agudeza visual disminuida en ojo izquierdo (OI), visión de colores y examen de fondo de ojo normal en ambos ojos; III - IV - VI pares craneales se observa alteración del óculo motor común en OI (Figura 1), alteración de dextroversión en OI con movimientos oculares voluntarios disminuidos y anisocoria (Diámetro pupilar ojo derecho 3 mm y ojo izquierdo 5 mm) con midriasis en pupila izquierda arreactiva, presencia de diplopía binocular que no se modifica con la distancia, reflejo consensual conservado. Ptosis palpebral completa izquierda (Figura 2); I, V, VII - XII pares craneales conservados. Lo concerniente al resto del examen físico neurológico y de los demás sistemas se encontró dentro de los parámetros normales.

Estudios de apoyo diagnóstico y resultados: Tomografía cerebral con contraste normal, resonancia magnética cerebral y angiografía de resonancia magnética cerebral de aspecto normal. Resultados de laboratorio de hemograma con recuento leucocitario normal con neutrofilia, reactantes de inflamación aguda (velocidad de sedimentación globular y proteína c reactiva) con valores elevados, factor reumatoide negativo y examen de orina con leucocituria (Tabla 1).

El diagnóstico se realizó considerando criterios clínicos de The International Classification of Headache Disorders⁵: 1) 1 o más episodios de dolor orbitario unilateral que persiste semanas en ausencia de tratamiento. 2) Parálisis del III, IV y VI pares craneales, aislados y/o en conjunto. 3) La oftalmoparesia coincide con el comienzo del dolor o le sigue en menos de 2 semanas 4) El dolor y parálisis ceden en 72 horas cuando se instaura un correcto tratamiento con corticoides.

Se inició corticoterapia al ingresar al Servicio de Neurología del HRDT, con Metilprednisolona de 1 g por vía endovenosa (VE) cada 24 horas por 5 días, luego se le cambió tratamiento a Prednisona de 60 mg vía oral (VO) cada 24 horas por 15 días.

Después de recibir 5 días de tratamiento en el Servicio de Neurología, paciente presentó evolución favorable con ausencia de cefalea y náuseas, así como, la recuperación del diámetro pupilar, pero aún, presentó leve dolor en zona retroocular izquierda, se cambia de tratamiento con Prednisona por 15 días, evidenciándose ausencia de dolor retroocular izquierdo, recuperación de movimiento de aducción del ojo izquierdo y leve apertura ocular(10%); se le dio recomendaciones de ejercicios de movimiento de ojo izquierdo y se le prescribió tratamiento de Prednisona 60 mg cada 24 horas por 15 días y control en 15 días por consultorio externo de Neurología.

DISCUSIÓN:

El síndrome de Tolosa-Hunt (STH) es una entidad cuya etiología en los casos reportados es idiopática²; frente a ello Mantia et al¹² publicaron que las características clínicas que sugiere el STH pueden ser comunes a varias condiciones¹⁰.

Su génesis se atribuye a la existencia de un proceso inflamatorio inespecífico de tipo granulomatoso localizado dentro del seno cavernoso o de la fisura orbitaria superior; esta inflamación es la causa del dolor que la paciente refiere además de la afección de los nervios craneales (III, IV, VI) provocando oftalmoplejía¹². El cuadro clínico en este caso está caracterizado por dolor periorbitario unilateral, aunque hasta en un 3% de los casos puede ser bilateral¹³, que se irradia a región

frontal ipsilateral, asociándose a dolor retroocular y diplopía binocular. Este dolor descrito como intenso, continuo y de tipo opresivo, con irradiación a región frontal ipsilateral y que ocurrió dos semanas antes del comienzo de la oftalmoplejía del III nervio craneal izquierdo. Aguirre et al evidenciaron algo similar¹⁰.

El dolor retroocular se asocia a diplopía por afectación de uno o más nervios oculomotores y también pueden afectarse la primera o segunda rama del nervio trigémino, ipsilaterales^{2, 12}. Cuando hay compromiso del nervio óptico, en el examen de fondo ojo el disco óptico puede ser normal o demostrar la presencia de edema o palidez a la fundoscopia correspondiente^{10, 14}.

En este caso, la paciente sólo presentó afectación del III nervio craneal izquierdo; no obstante, la bibliografía refiere que los tres nervios oculomotores (III, IV, VI) pueden estar comprometidos por la enfermedad en forma simultánea. Mantia et al¹¹, en su publicación de un total de 124 pacientes analizados observaron una afección del III par entre el 67% y el 72%^{10, 12}.

Debido a que el STH es una patología cuyo diagnóstico es clínico, fue pertinente realizar exámenes complementarios como la velocidad de sedimentación globular (VSG), proteína C reactiva (PCR), factor reumatoide, tomografía computarizada cerebral con contraste, resonancia magnética cerebral con gadolinio más angiografía de resonancia magnética cerebral, lo que concuerda con el estudio realizado por Ilgen y Özkan⁵. En el presente

caso se encontraron valores elevados de reactantes de inflamación aguda (VSG y PCR) lo que coincide con otros estudios donde se reportan también el aumento de éstos y se puede atribuir al proceso inflamatorio agudo que corresponde a este síndrome, también se evidenció en el hemograma un recuento leucocitario en rango normal y llamó la atención el hallazgo de neutrofilia, monocitopenia y linfopenia que también se le puede atribuir a la inflamación aguda¹². El examen de orina evidenció leucocituria. Este hallazgo no coincide con reportes y se puede atribuir a una bacteriemia asintomática ya que es frecuente en mujeres de la edad de la paciente¹⁶.

El tratamiento con corticoides sistémicos permitió en este caso una rápida remisión del cuadro clínico y constituyó un pilar diagnóstico¹⁷. Lo cual concuerda con reportes donde señalan que el tratamiento de elección es la terapia inmunosupresora con corticosteroides; sin embargo, las dosis y protocolos de administración son muy variables, pudiendo ser de metilprednisolona en pulso de 0,5-1 g por vía endovenosa, en promedio de 3 a 5 días^{10, 11}.

El pronóstico de los pacientes con STH es generalmente bueno, como se evidenció en el presente caso¹⁸. A pesar de ello se recomienda advertir al paciente sobre el riesgo de recidivas y la necesidad de un seguimiento clínico debido a la falta de claridad sobre la etiología y los factores precipitantes de esta inusual patología neurológica.

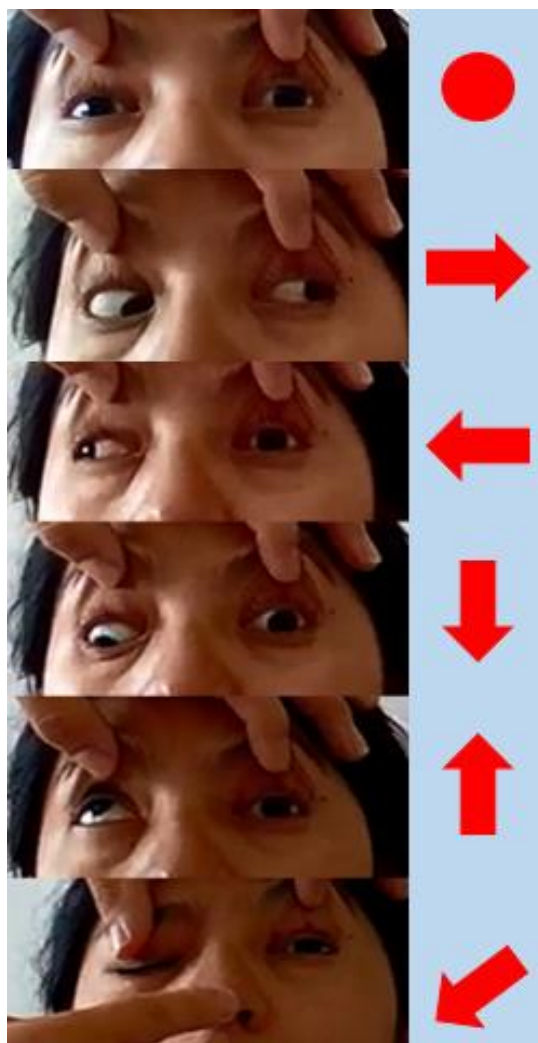


Figura 1. Parálisis del III Par Craneal.



Figura 2. Se evidencia Ptosis palpebral completa del ojo izquierdo de la paciente.

Tabla 1: Resultados de laboratorio:

EXAMEN DE LABORATORIO	RESULTADO
Hemograma	7 360 (88, 0, 0, 2, 10)
Proteína C reactiva (PCR)	18 mg/L
Velocidad de sedimentación	33 mm/h
Factor reumatoide	Negativo
Examen de orina	Densidad: 1,015; pH: 6.5; Leucocitos: 12-15 por campo

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Shindler K. Tolosa-Hunt syndrome. [Monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2016.
- Carreón E, Muñoz S, Di Capua D, Porta-Etessam J. Síndrome de Tolosa-Hunt con remisión espontánea y recurrencia. *Neurología*. 2018; 33:68-70.
- Castellón C, Villarroel V, Del Carpio C, Gabriel M, Ignacio J, Valeria M. Síndrome de Tolosa-Hunt: presentación de un caso. *Oftalmol Clin Exp*. 2015; 8(2):73 - 8.
- Amrutkar C, Burton EV. Tolosa-Hunt Syndrome. [Updated 2017 Oct 1]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018 Jan-. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459225/>
- Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2018; 33: 629–808.
- Ravindran K, Schmalz P, Torun N, Ronthal M, Chang Y, Thomas A. Angiographic Findings in the Tolosa – Hunt Syndrome and Resolution after Corticosteroid Treatment. *Neuro - Ophthalmology*. 2017; 42(3): 159-63.
- Höhne C, Schuh E, Kümpfel T, Straube A. Cryopyrin-associated periodic fever syndrome manifesting as Tolosa-Hunt syndrome. *Cephalalgia*. 2016; 36(14):1392-6.
- Buedo M, Martín-Tamayo Blázquez M, Onsurbe I. Síndrome de Tolosa-Hunt, un diagnóstico de exclusión. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2015; 17(65): e45-7.
- Okabe K, Kaneko R, Kawai T, Mochizuki D, Tsuchiya S, Hibi H. Ophthalmoplegia considered to be Tolosa-Hunt syndrome: A case report. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, Medicine, and Pathology*. 2018.
- Aguirre V, David A, Zúñiga G, Barrera I. Síndrome de Tolosa-hunt: reporte de caso y revisión de la literatura. *Acta Neurol Colomb*. [Internet]. 2014 Oct [cited 2018 Sep 10]; 30(4): 346-52.
- Perelli S, Vergara V, Ciampi D, Cabezón A, Uribe S. Oftalmoparesia dolorosa episódica asociada a rinosinusitis aguda recurrente: Un caso de síndrome de Tolosa Hunt. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*. 2015; 75(1):44-8.
- Mantia L, Curone M, Rapoport A, Bussone, G. Tolosa–Hunt Syndrome: Critical Literature Review Based on IHS 2004 Criteria. *Cephalalgia*. 2006; 26(7): 772–81.
- Nieri A, Bazan R, Almeida L, Rocha Fc, Raffin Cn, Bigal Me, Et Al. Bilateral painful idiopathic ophthalmoplegia: a case report. *Headache*. 2007; 47(6):848-51.
- Martínez D, Casasco Jp, Pendre N, De Bonis C, Berner S. Síndrome de Tolosa-Hunt. *Revista argentina de neurocirugía*. 2010; 24:111-5.

15. IlgenF, Özkan M. Painful Ophthalmoplegia: A Case Report And Literature Review. Ağrı - The Journal of The Turkish Society of Algology. 2015; 27(4):219-23.
16. Wiley J. Antibióticos Para La Bacteriuria Asintomática. Revista Médica Clínica Las Condes. 2018; 29(2):251-5.
17. Estrada B, Basabe R, González R. Síndrome de Tolosa Hunt. Rev.Med.Electrón. [Internet]. 2018 Ago [citado 2018 Sep 9]; 40(4): 1149-54. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242018000400020&lng=es.
18. 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 Neurol Sci. 2014; 341(1-2)13-6.