



21533 - SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT CON AGREGACIÓN FAMILIAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Hernández Vitorique, P.; del Pino de Laguno, I.; Sempere Fernández, J.; de la Fuente Cañete, C.; Afkir Ortega, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Tolosa-Hunt es una enfermedad rara con una incidencia menor a 1/1.000.000 y, únicamente el 4-5% de los casos con afectación bilateral. Aunque es una entidad ampliamente reconocida, su patogénesis sigue siendo un misterio y no se ha descrito asociación familiar ni componente genético.

Material y métodos: Se presenta el caso de un varón con síndrome de Tolosa-Hunt bilateral y un hermano igualmente afectado.

Resultados: Varón de 15 años presenta cefalea retroorbitaria derecha y visión doble binocular, con limitación del VI par derecho. Las pruebas complementarias iniciales fueron normales, pero la resonancia magnética (RM) craneal mostró una lesión paraselar derecha con captación de contraste en el seno cavernoso derecho. Se descartaron otras causas mediante tomografía computarizada toracoabdominopélvica, pruebas de autoinmunidad, punción lumbar, y estudios infecciosos y neoplásicos, sin hallazgos patológicos. El tratamiento con corticoides resultó en remisión completa clínica y radiológica. Diez años después, el paciente presenta sensación de quemazón en la región malar izquierda, seguida de ptosis y diplopía ipsilateral. La RM craneal mostró una lesión similar en el lado contrario, diagnosticándose de síndrome de Tolosa-Hunt contralateral. Tres años más tarde, su hermano sufre dolor ocular derecho y ptosis ipsilateral, con una RM craneal que muestra una lesión idéntica, respondiendo completamente al tratamiento con glucocorticoides.

Conclusión: Aunque no hay referencias sobre la agrupación familiar del síndrome de Tolosa-Hunt, el desconocimiento de su fisiopatología sugiere la posibilidad de una variante con componente genético. Se requieren más estudios y publicaciones para explorar esta hipótesis.