

COMUNICACIÓN CLÍNICA

Síndrome de Tolosa-Hunt

Tolosa-Hunt syndrome

G. Serralta San Martín ^{a,*}, D. Torrecillas Narváez ^b, L. Soler Rangel ^a,
L. Ibáñez Sanz ^c y J. Gómez Cerezo ^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes, Madrid, España

^b Servicio de Neurología, Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes, Madrid, España

^c Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes, Madrid, España

Recibido el 11 de julio de 2012; aceptado el 30 de octubre de 2012

Disponible en Internet el 8 de febrero de 2013

Introducción

La oftalmoplejía dolorosa es un cuadro clínico causado por distintos procesos, entre los que destaca la neuropatía diabética, la migraña oftalmopléjica, la arteritis de células gigantes y la enfermedad del seno cavernoso. Esta última comprende causas traumáticas, vasculares, tumorales y procesos infecciosos o inflamatorios. El síndrome de Tolosa-Hunt es una inflamación granulomatosa idiopática del seno cavernoso que afecta predominantemente a los pares craneales tercero y quinto en su recorrido por el interior del mismo, manifestándose con frecuencia en forma de oftalmoplejía dolorosa. Aunque es sumamente infrecuente, los clínicos debiéramos estar al corriente de sus características dado que el diagnóstico frecuentemente se realiza sobre bases clínicas.

Caso clínico

Varón de 78 años, ex-fumador, con un consumo acumulado de 60 paquetes/año, antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 de 4 años de evolución, cardiopatía isquémica y fibrilación auricular permanente. Consultó por cefalea de localización

orbitaria, maxilar y mandibular derecha, con paroxismos lancinantes de una semana de evolución, acompañada de diplopía. No presentaba debilidad de cinturas, claudicación mandibular, fiebre, astenia, anorexia, pérdida de peso, disminución de agudeza visual, sintomatología respiratoria, otorrinolaringológica, abdominal ni otra añadida a lo descrito. No refería traumatismos previos. Los pulsos de las arterias temporal y carótida eran normales y no presentaba hipertensión arterial, lesiones cutáneas ni otros hallazgos. En la exploración neurológica destacaba la afectación del III par craneal derecho con paresia del recto interno superior e inferior y ptosis palpebral ipsilateral con reflejos pupilares respetados, sin otros hallazgos. La fundoscopia directa, así como el resto de la exploración oftalmológica era normal. Dentro de las pruebas complementarias realizadas que incluyeron analítica sistemática de sangre y orina, estudio de autoinmunidad, enzima conversora de angiotensina, hemoglobina glicada y reactantes de fase aguda, solo resultaron patológicas la velocidad de sedimentación globular (50 mm/h) y la proteína C reactiva (10 mg/l). La radiografía de tórax únicamente mostró hiperinsuflación pulmonar. La tomografía axial computarizada craneal y la ecografía de arterias temporales fueron normales. La resonancia magnética craneal y de seno cavernoso descartó la presencia de masas y evidenció una asimetría entre ambas ramas mandibulares del V par craneal, a nivel del agujero oval, con aumento de la rama derecha, y tras la administración de contraste intravenoso, un realce de dicha rama desde el

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gonzalo.serralta@salud.madrid.org
(G. Serralta San Martín).

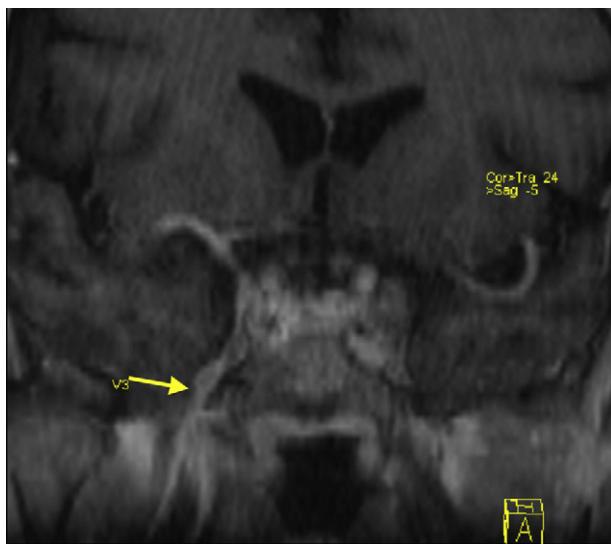


Figura 1 Se realizó un estudio convencional del cráneo, señal secuencial coronal en T2 con cortes finos y estudio con contraste intravenoso (CIV) en 3D BRAVO. En la imagen se muestra un corte fino coronal en T2 centrado en seno cavernoso. No se identifican masas. Se aprecia asimetría entre ambas ramas mandibulares del V par craneal a nivel del agujero oval, observando un aumento del tamaño de la rama derecha respecto de la izquierda. Tras la administración de CIV se observa también un realce de esta rama derecha desde el seno cavernoso hasta la hendidura esfenopalatina. Órbitas y senos paranasales sin hallazgos reseñables.

seno cavernoso hasta la hendidura esfenopalatina (fig. 1). Se administraron empíricamente 3 pulsos diarios de 500 mg de metilprednisolona intravenosa. Inmediatamente después de los bolos de prednisona se practicó una biopsia de 3 cm de la arteria temporal derecha, que no evidenció anomalías histológicas. Se continuó con prednisona oral a dosis de 60 mg diarios con respuesta clínica favorable; el dolor remitió en la primera semana y la paresia cedió en menos de un mes; las resonancias magnéticas de control demostraron la normalización de las alteraciones descritas y el paciente se ha mantenido asintomático tras la reducción paulatina de prednisona, que al año del alta se mantiene en 2,5 mg/día. Ante la localización del proceso se descartó la práctica de una biopsia del V par craneal. Dada la presencia de neuropatía craneal múltiple con afectación del III y V par craneal, el resultado negativo de la biopsia de arteria temporal, los hallazgos de la resonancia magnética, y la rápida respuesta al tratamiento esteroideo se estableció como muy probable el diagnóstico de síndrome de Tolosa-Hunt.

Discusión

El síndrome de Tolosa-Hunt^{1,2} es un proceso inflamatorio de etiología desconocida, consistente en infiltrado linfocitario de células plasmáticas y granulomas de células gigantes en el interior del seno cavernoso. Presenta una incidencia anual de un caso por millón de habitantes, y su forma más común de presentación es una cefalea orbitaria episódica por afectación del V par craneal, acompañada de parálisis oculomotora por afectación de los pares craneales III, IV o VI. El diagnóstico diferencial se plantea con las causas de oftalmoplejía dolorosa mencionadas previamente, y de forma más específica, cuando presenta neuropatía craneal múltiple con la enfermedad del seno cavernoso, por donde anatómicamente transcurren estos pares craneales en un espacio muy angosto. La resonancia magnética centrada en el seno cavernoso^{3,4} resulta esencial para excluir procesos tumorales, infecciosos, vasculares o traumáticos. Es de señalar que todos los procesos localizados en el seno cavernoso que presenten cualquier forma de obstrucción del drenaje venoso proveniente de las venas oftálmicas hacia el seno (trombosis séptica o vascular por trombofilia, tumores extensos, fistulas carótido-cavernosas), se manifestarán con alguna forma de congestión ocular retrógrada, visible en la exploración física y en ocasiones muy llamativa. Este no es el caso del síndrome de Tolosa-Hunt, por lo que su ausencia es otro dato que incrementa la sospecha clínica. El esquema de tratamiento empírico con esteroides es similar al de la arteritis de células gigantes. La historia natural de la enfermedad incluye recaídas hasta en el 50% de los pacientes en el año siguiente al diagnóstico, que responden nuevamente al tratamiento. Dada la localización anatómica del proceso granulomatoso, es excepcional que se obtenga muestra para confirmación histopatológica.

Bibliografía

- Colnaghi S, Versino M, Marchioni E, Pichieccio A, Bastianello S, Cosi V, et al. ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinus. *Cephalgia*. 2008;28:577-84.
- La Mantia L, Curone M, Rapoport AM, Bussone G. Tolosa-Hunt syndrome: critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalgia*. 2006;26:772-81.
- Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol*. 2003;45: 83-90.
- Haque TL, Miki Y, Kashii S, Yamamoto A, Kanagaki M, Takahashi T, et al. Dynamic MR imaging in Tolosa-Hunt syndrome. *Eur J Radiol*. 2004;51:209-17.