



Revista Clínica Española

www.elsevier.es/rce



COMUNICACIÓN CLÍNICA

Oftalmoplejía completa unilateral sin pérdida de visión como forma de presentación de una apoplejía pituitaria

M. Delgado-Alvarado^{a,b,d,*}, J. Riancho^{a,b}, L. Riancho-Zarrabeitia^c, M.J. Sedano^{a,b}, J.M. Polo^{a,b} y J. Berciano^{a,b}

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Instituto de Formación e Investigación Marqués de Valdecilla (IFIMAV), Santander, España

^b Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED)

^c Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Instituto de Formación e Investigación Marqués de Valdecilla (IFIMAV), Santander, España

^d Servicio de Neurología y Neurociencia, Hospital Universitario Donostia, Instituto de Investigación Biodonostia, San Sebastián, España

Recibido el 14 de marzo de 2013; aceptado el 19 de mayo de 2013

Disponible en Internet el 17 de julio de 2013

PALABRAS CLAVE

Apoplejía pituitaria;
Oftalmoplejía;
Cefalea;
Agudeza visual

Resumen La apoplejía pituitaria (AP) es una enfermedad potencialmente mortal causada por infarto isquémico o hemorragia aguda de un adenoma hipofisario. Aunque normalmente hay paresia oculomotora, la oftalmoplejía completa es una forma rara de presentación, más aún si la función visual está respetada. Un varón de 70 años se presentó con cefalea retroorbitaria y oftalmoplejía progresiva completa derecha con agudeza visual preservada. Una RMN reveló una masa hipofisaria con focos hiperintensos en T1 y realce tras la administración de gadolinio que se extendía hacia ambos senos cavernosos. Los análisis demostraron una insuficiencia hipofisaria parcial. Se inició tratamiento sustitutivo con corticoides antes de una resección transesfenoidal de la masa. El examen anatomopatológico era compatible con un adenoma hipofisario. Una semana tras la intervención, quedaba una leve limitación para la abducción del ojo derecho. La AP debería tenerse en cuenta en los pacientes con oftalmoplejía y cefalea retroorbitaria aguda. Es necesaria una aproximación multidisciplinar para resolver la disfunción hormonal y preservar la función visual.

© 2013 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Pituitary apoplexy;
Ophthalmoplegia;
Headache;
Visual acuity

Unilateral total ophthalmoplegia without visual loss as the presenting form of a pituitary apoplexy

Abstract Pituitary apoplexy (PA) is a potentially life-threatening disorder caused by acute ischemic infarction or haemorrhage of a pituitary adenoma. Although certain degree of ocular palsy is usually present, total ophthalmoplegia is an uncommon form of presentation, moreover with spared visual acuity. We report the case of a 70-year-old man who presented with

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: manueldeal@hotmail.com (M. Delgado-Alvarado).

retro-orbitary headache and progressive total right ophthalmoplegia with preserved visual function. MRI study revealed a pituitary mass with hyperintense T1 foci inside and postgadolinium enhancement that extended towards both cavernous sinuses. Laboratory tests showed a partial pituitary failure. Corticosteroid replacement was started before a trans-sphenoidal resection of the mass was done. Histopathology analysis was consistent with a pituitary adenoma. One week after intervention only a subtle defect for abduction of the right eye was present. PA should be considered when attending patients with ophthalmoplegia, and acute retroocular headache. A multidisciplinary approach must be rapidly done in order to solve hormonal dysfunction and preserve visual function.

© 2013 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La apoplejía pituitaria (AP) es una enfermedad potencialmente mortal en la cual un diagnóstico correcto y rápido es crucial para establecer el tratamiento adecuado. Está causada por infarto isquémico o hemorragia aguda de un adenoma hipofisario (AH). Su incidencia en series grandes es del 1,6%¹, y puede ser la forma de presentación de un tumor hipofisario desconocido hasta el momento en hasta el 80% de los casos². El síntoma de presentación más frecuente es la cefalea retroorbitaria súbita y severa, que puede estar acompañada de diversos síntomas y signos como náuseas y vómitos, disminución de agudeza visual, defectos campimétricos, oftalmoplejía, alteración del nivel de consciencia o signos meníngeos. Aunque la paresia de nervios oculomotores es frecuente, la presentación con oftalmoplejía completa sin afectación campimétrica o de agudeza visual es excepcional.

Caso clínico

Un varón de 70 años sin antecedentes de interés comenzó de forma aguda con cefalea retroorbitaria severa. Dos días después, refería diplopía binocular más marcada con los movimientos laterales de la mirada, que fue progresando hasta afectar a todas las direcciones. En la exploración física el paciente estaba consciente y orientado con constantes normales. Presentaba una oftalmoplejía completa con ptosis palpebral del ojo derecho con afectación pupilar (midriasis arreactiva) (fig. 1). La campimetría visual computarizada y la agudeza visual exploradas por un oftalmólogo eran completamente normales. En una resonancia magnética (RM) craneal se observó una masa en región selar, isointensa en secuencias ponderadas en T1 y T2 con focos hiperintensos en T1 en su interior y realce tras la administración de gadolinio (fig. 2). La lesión se extendía hacia ambos senos cavernosos, afectando principalmente al derecho y comprimiendo ligeramente la arteria carótida interna derecha. En los análisis de rutina la única alteración era un sodio de 127 mEq/L. El análisis de hormonas hipofisarias mostró un hipopituitarismo parcial: hormona estimulante del tiroides (TSH) 0,14 mIU/L (normal: 0,35- 5,5), tiroxina (T4) 1,01 ng/dl (normal: 0,77-1,76), hormona foliculoestimulante (FSH) 1,8 mU/ml (normal: 1,40-18,1), hormona

luteinizante (LH) 0,3 mU/ml (normal: 1,5-20,3), prolactina 20,2 ng/ml (normal: 2,10-17,7) y testosterona 0,33 ng/ml (normal: 2,41-8,27). Se comenzó tratamiento sustitutivo con corticoides y, en vista de los hallazgos radiológicos, y la severidad de la oftalmoplejía, se decidió realizar una resección transesfenoidal de la masa hipofisaria. El examen histopatológico de la misma era compatible con un AH. Una semana tras la cirugía, la función de los nervios craneales III y IV se había recuperado completamente, quedando únicamente una discreta limitación para la abducción del ojo derecho.

Discusión

Las paresias de nervios craneales en la AP se producen por la expansión lateral del tumor hacia la pared del seno cavernoso y pueden estar presentes hasta en un 40% de los casos³. En el interior del seno cavernoso discurren la arteria carótida interna y los nervios craneales oculomotor (III), troclear (IV), abducens (VI), y las ramas oftálmica (V1) y maxilar (V2), del trigémino. Aunque todos ellos pueden estar afectados, el más frecuentemente afecto en la AP es el III debido a su localización anatómica. El nervio abducens por el contrario, suele estar más respetado ya que su posición está más protegida dentro del seno cavernoso⁴. Cierta grado de paresia oculomotora es frecuente, pero la oftalmoplejía completa de un ojo sin alteración campimétrica ni de agudeza visual ha sido raramente descrita⁵. Se ha propuesto que la oftalmoplejía tiene mejor pronóstico cuando no se acompaña o no se precede de defectos campimétricos⁵. El diagnóstico diferencial incluye hemorragia subaracnoidea, meningitis, oclusión de la arteria basilar, encefalopatía hipertensiva, trombosis del seno cavernoso, hematoma cerebral, encefalitis, neuritis retrobulbar y migraña oftalmopléjica⁶.

El cuadro clínico no suele ser suficiente para delimitar el diagnóstico, por lo que una prueba de neuroimagen es necesaria para confirmarlo. La tomografía computarizada (TC) es únicamente más eficiente que la RM en la fase más aguda. En ese momento la hemorragia aparece como una o múltiples lesiones hiperdensas sin realce o con mínimo realce tras el contraste. A medida que transcurren los días la densidad de la imagen va disminuyendo. Una vez transcurridas 12 h, la RM es siempre superior a la TC. Una de sus ventajas es que puede estimar el tiempo de evolución del sangrado⁷.

La disfunción endocrina se presenta en la mayoría de los casos y puede llevar a alteraciones graves del balance



Figura 1 Exploración de la motilidad ocular que muestra una oftalmoplejía completa del ojo derecho con afectación pupilar. Nótese que el ojo derecho está fijo con cada movimiento del ojo izquierdo y, que la pupila derecha no reacciona al estímulo luminoso (flecha). Están afectados, por tanto, los nervios craneales III, IV y VI.

hidroelectrolítico. El tratamiento sustitutivo con corticoides es la intervención médica más importante en esta fase. Es necesario determinar los niveles de TSH, T4, cortisol y prolactina para conocer el grado de disfunción y

comenzar pronto el tratamiento sustitutivo. Las guías recomiendan el uso de corticoterapia empírica cuando hay inestabilidad hemodinámica, alteración del nivel de consciencia, disminución de agudeza visual o defectos campimétricos graves. Si ninguno de estos criterios está presente, se recomienda corticoterapia si la concentración de cortisol es menor de 550 nmol/l antes de la cirugía, o menor de 400 nmol/l tras la misma^{6,8}. La descompresión quirúrgica ha de ser considerada en los pacientes con deterioro del nivel de consciencia o reducción grave de la agudeza visual. Sin embargo, aún existe controversia en el papel del manejo quirúrgico frente al conservador. La agudeza visual, los campos visuales y la oftalmoplejía mejoran en la mayoría de los pacientes tras la descompresión quirúrgica⁹.

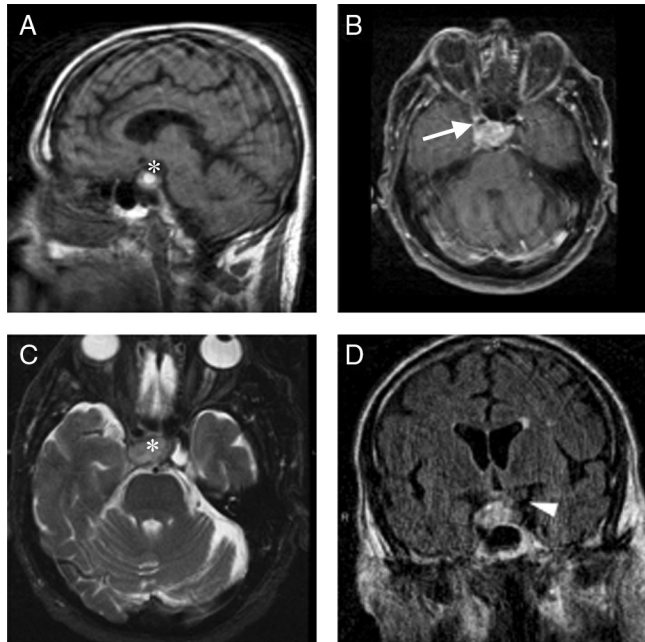


Figura 2 Imágenes de resonancia magnética que muestran una masa sellar heterogénea isointensa en secuencias ponderadas en T1 (A, asterisco) y T2 (C, asterisco) con focos hiperintensos en secuencias ponderadas en T1(A) y marcado realce tras la administración de gadolinio (B). Dicha lesión comprime ligeramente la arteria carótida interna derecha (B, flecha) y contacta con el quiasma óptico en el lado izquierdo (D, punta de flecha).

Conclusiones

La AP debe de ser considerada en los casos de oftalmoplejía, en especial si se acompañan de cefalea retroorbitaria aguda. La oftalmoplejía completa con agudeza visual, y los campos visuales respetados es una forma excepcional de presentación. Es imprescindible una aproximación terapéutica multidisciplinar para resolver la disfunción hormonal y preservar la función visual.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún soporte financiero específico.

Conflicto de intereses

Los autores expresan que no hay conflictos de intereses al redactar el manuscrito.

Bibliografía

1. Dubuisson AS, Beckers A, Stevenaert A. Classical pituitary tumour apoplexy: clinical features, management and outcomes in a series of 24 patients. *Clin Neurol Neurosurg.* 2007;109:63–70.
2. Biousse V, Newman NJ, Oyesiku NM. Precipitating factors in pituitary apoplexy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001;71:542–5.
3. Famularo G, Pozzessere C, Piazza G, de Simone C. Abrupt-onset oculomotor paralysis: An endocrine emergency. *Eur J Emerg Med.* 2001;8:233–6.
4. Saffra N, Kaplow E, Mikolaenko I, Kim A, Rubin B, Jafar J. Isolated sixth cranial nerve palsy as the presenting symptom of a rapidly expanding ACTH positive pituitary adenoma: A case report. *BMC Ophthalmol.* 2011;11:4.
5. Tanriverdi F, Karaca Z, Oner A, Durak AC, Selcuklu A, Unluhizarci K, et al. Complete surgical resolution of bilateral total ophthalmoplegia without visual field defect in an acromegalic patient presented with pituitary apoplexy. *Endocr J.* 2007;54:681–4.
6. Randeva HS, Schoebel J, Byrne J, Esiri M, Adams CB, Wass JA. Classical pituitary apoplexy: Clinical features, management and outcome. *Clin Endocrinol (Oxf).* 1999;51:181–8.
7. Rogg JM, Tung GA, Anderson G, Cortez S. Pituitary apoplexy: Early detection with diffusion-weighted MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002;23:1240–5.
8. Kerr JM, Wierman ME. Pituitary apoplexy. *BMJ.* 2011;342:d1270.
9. Gruber A, Clayton J, Kumar S, Robertson I, Howlett TA, Mansell P. Pituitary apoplexy: Retrospective review of 30 patients-is surgical intervention always necessary? *Br J Neurosurg.* 2006;20:379–85.