

SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Síndrome de Tolosa-Hunt precedido de parálisis facial. Reporte de un caso

Dr. Martin A. Zimmermann-Paiz

RESUMEN

El síndrome de Tolosa-Hunt consiste en una oftalmoplejía dolorosa, causada por inflamación inespecífica a nivel de la fisura orbitaria superior o del seno cavernoso. A continuación se reporta el caso de una paciente femenina de 33 años a quien se diagnosticó síndrome de Tolosa-Hunt, el cual fue precedido por una parálisis facial; esta asociación se observa sólo en raras ocasiones.

Palabras clave: Síndrome de Tolosa-Hunt, parálisis facial.

SUMMARY

The Tolosa-Hunt syndrome consists of a painful ophthalmoplegia, caused by unspecific inflammation of the superior orbital fissure or the cavernous sinus. The case of a 33 year-old feminine patient diagnosed with Tolosa-Hunt syndrome, which was preceded by facial palsy is reported. This association is observed in very few instances.

Key words: Tolosa-Hunt syndrome, facial palsy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Tolosa-Hunt consiste en una oftalmoplejía dolorosa, causada por inflamación idiopática a nivel de la fisura orbitaria superior o del seno cavernoso, y se acompaña de dolor periorbital o hemicraneano (1). Hace unas cinco décadas se describieron los siguientes criterios que definen esta entidad: 1. Dolor que puede preceder a la oftalmoplejía o aparecer tardíamente; 2. Compromiso neurológico que involucra el III, IV, VI y V pares craneales, puede existir afectación simpática y del nervio óptico; 3. Sintomatología que dura días a semanas; 4. Puede ocurrir remisión espontánea; 5. Pueden existir recurrencias en intervalos de meses o años; 6. No hay evidencia de involucro de estructuras por fuera del seno cavernoso (2, 3). Es importante reconocer que esta gama de sintomatología puede estar ocasionada por una variedad de patologías como traumatismos, neoplasias, aneurismas e inflamación. Por lo tanto la evaluación del paciente tiene que incluir una adecuada anamnesis, examen físico y los exámenes complementarios pertinentes.

A continuación se reporta el caso de una paciente a quien se diagnosticó síndrome de Tolosa-Hunt, el cual fue precedido por una parálisis facial ipsilateral lo cual, como lo reporta la literatura (4-10), se observa en raras ocasiones.

REPORTE DEL CASO

Paciente femenino de 33 años de edad que consultó por visión doble y caída del parpado del ojo izquierdo de 20 días de evolución. La paciente refería cefalea intensa en hemisferio izquierdo, dolor hemifacial y retroorbitario, náusea y mareo. No presentaba síntomas sistémicos asociados. Los



Fig. 1. Proptosis evidente en el ojo izquierdo de la paciente.



Fig. 2. Ptosis del párpado superior del ojo izquierdo. En las fotografías de las nueve posiciones diagnósticas de la mirada se observa limitación de la aducción, abducción, elevación y depresión del mismo ojo.

antecedentes eran no contribuyentes excepto por el diagnóstico de una parálisis facial del lado izquierdo un mes antes del presente cuadro, tratada en otro centro con gabapentina y un ciclo corto de esteroides orales. En el examen se encontró una agudeza visual de 20/20 en ambos ojos. La pupila del ojo izquierdo se encontró hiporreactiva a la luz. La prueba de colores fue normal en ambos ojos. El segmento anterior era normal en ambos ojos y se documentó la presencia de proptosis en el ojo izquierdo (figura 1). Se observó ptosis del párpado izquierdo y limitación completa de los movimientos extraoculares, lo cual indica involucro del III, IV y VI pares craneales (figura 2). La paciente refirió sensación de adormecimiento facial, lo que sugiere afectación del nervio trigémino. El fondo del ojo se observó dentro de límites normales. Los exámenes neurológico y sisté-

mico fueron normales excepto por los hallazgos anteriormente descritos. La hematología, velocidad de sedimentación, glicemia en ayunas, orina y química sanguínea se encontraron normales. La proteína C reactiva, factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares y Venereal Disease Research Laboratory (VDRL) fueron negativos. Se le realizó una resonancia magnética cerebral, la cual se encontró dentro de límites normales. Una tomografía axial computarizada de las órbitas demostró cambios de densidad compatibles con inflamación difusa a nivel del ápice de la órbita izquierda (figura 3). Se decidió realizar prueba terapéutica con prednisona oral a 1mg/kg/día. A la semana de instaurado el tratamiento, la paciente presentó mejoría clínica. En evaluaciones subsiguientes se evidenció retracción y dificultad para cerrar el párpado izquierdo consecuencia de la parálisis del VII par craneal (figura 4). La prednisona se mantuvo a dosis plenas por una semana. Posteriormente se disminuyó de forma progresiva en las primeras cuatro semanas de tratamiento hasta una dosis de 20 mg/día. Luego se disminuyó 5 mg

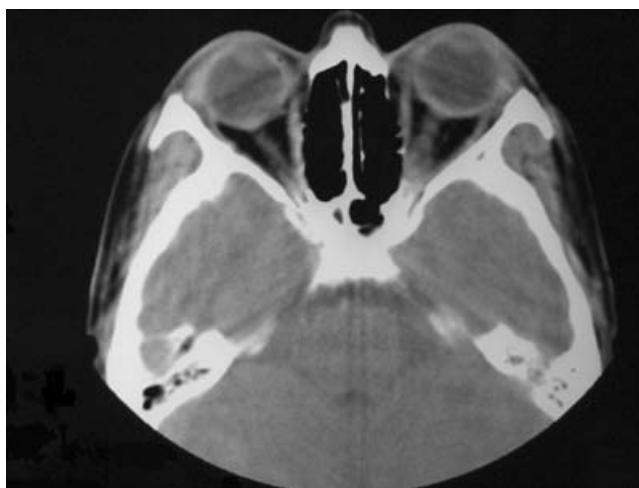


Fig. 3. Tomografía axial computarizada de las órbitas. Se aprecian los cambios de densidad en el ápice de la órbita izquierda.

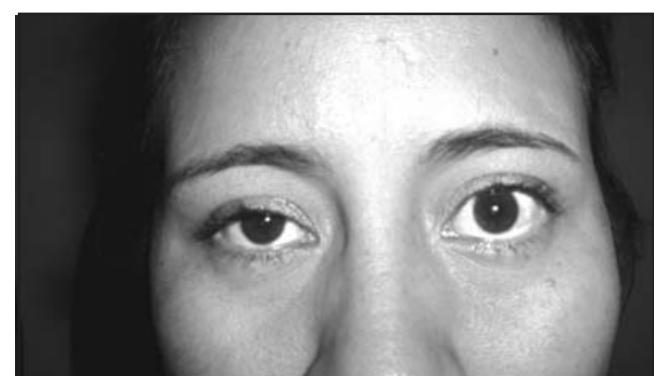


Fig. 4. Retracción del párpado superior del ojo izquierdo secundario a parálisis del VII par craneal.



Fig. 5. Fotografías de las nueve posiciones diagnósticas de la mirada un mes después de iniciado el tratamiento. Se aprecia la resolución del cuadro (comparar con la figura 2).

semanales hasta una dosis mínima de 5 mg/día. El cuadro de la paciente mejoró por completo luego de un mes de tratamiento (figura 5). Se completaron cuatro meses de tratamiento con esteroides.

DISCUSIÓN

El síndrome de Tolosa-Hunt puede aparecer a cualquier edad y no tiene predilección de sexo, puede ser unilateral o afectar ambos lados al mismo tiempo (1). Se desconoce su causa y representa aproximadamente 9% de los cuadros de inflamación orbitaria idiopática (1, 11). El dolor es el síntoma principal, usualmente intenso y referido en la región periorbital y retroocular. De forma infrecuente (4-10), como en el presente caso, se observa la afectación de nervios craneales no localizados en el seno cavernoso. Se desconoce la causa exacta de esta asociación. Se han descrito alteraciones en la resonancia magnética a nivel del segmento distal canalicular y laberíntico del nervio facial, y se considera que posiblemente un proceso inflamatorio focal y distante del seno cavernoso sea la causa de esta presentación (10). Esta rara asociación entre el síndrome de Tolosa Hunt y la parálisis del VII par se ha descrito escasamente en la literatura mundial, por esto lo interesante del presente caso. El diagnóstico de síndrome de Tolosa-Hunt se realiza al descartar otras causas de oftalmoplejía dolorosa (1). Actualmente una de las herramientas diagnósticas más importantes para la evaluación de estos pacientes es la resonancia magnética (12, 13); ésta sirve para descartar principalmente lesiones vasculares y neoplasias. En el presente caso en particular no se encontraron alteraciones a nivel de seno cavernoso en la resonancia magnética; las alteraciones a

este nivel se presentan en la mayoría pero no en todos los casos (13, 14). Los porcentajes de ausencia de infiltración varían entre 18 y 66% (15). De manera interesante, a pesar de que la tomografía es menos sensible para detectar estas alteraciones, en este caso se observaron cambios tomográficos a nivel del ápex orbital del ojo afectado (figura 3). A pesar del lugar en donde se observó la patología, la paciente no presentó disminución de la agudeza visual, ni trastornos en la visión de colores. No se documentó otro tipo de alteraciones en los exámenes complementarios realizados, pero está descrito que se puede observar aumento en la velocidad de sedimentación, leucocitosis y alteración en los niveles de anticuerpos antinucleares, entre otros, sin que indique realmente patología del tejido conectivo (1).

Desde su descripción se ha escrito poco sobre el tratamiento de esta patología. No se han establecido la dosis óptima, duración o tratamientos alternativos eficaces (1). Generalmente el tratamiento consiste en esteroides orales, a lo cual los pacientes responden de forma dramática. Se ha descrito 63% de éxito en el tratamiento de las inflamaciones orbitarias idiopáticas (11) en las que se incluye el síndrome de Tolosa-Hunt.

En el presente caso, la paciente respondió de forma satisfactoria a una dosis de prednisona de 1mg/kg/día, mejorando la sintomatología de manera evidente en una semana de tratamiento.

En conclusión el síndrome de Tolosa-Hunt asociado con parálisis del VII par es una patología muy rara y de etiología aún desconocida, con múltiples diagnósticos diferenciales. Se debe recalcar la importancia de las neuroimágenes para la evaluación adecuada de estos pacientes ya que mediante las mismas se pueden descartar muchas de las patologías que pueden cursar como una oftalmoplejía dolorosa. Los esteroi-

des orales siguen siendo el estándar del tratamiento teniendo una buena respuesta en muchos de los casos.

REFERENCIAS

1. Kline LB, Hoyt WF. Nosological entities? The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71:577-582.
2. Tolosa E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infracavernous aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1954; 17:300-2.
3. Hunt WE, Meagher JN, Le Fever HE y cols. Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology* 1961; 11:56-62.
4. Tessiotore E, Tessiotore A. Tolosa-Hunt syndrome preceded by facial palsy. *Headache* 2000; 40(5):393-6.
5. Okubo K, Tokuda T, Nakamura A, Hashimoto T, Koh CS, Yanagisawa N. [A case of Tolosa-Hunt syndrome accompanied by facial and vestibular nerve damage]. *No To Shinkei* 1992; 44(7):655-9.
6. Vallat JM, Vallat M, Julien J, Dumas M, Dany A. Painful ophthalmoplegia (Tolosa-Hunt) accompanied by peripheral facial paralysis. *Ann Neurol* 1980; 8(6):645.
7. Swerdlow B. Tolosa-Hunt syndrome: a case with associated facial nerve palsy. *Ann Neurol* 1980; 8(5):542-3.
8. Fukazawa T, Hamada T, Yanagihara T, Hamada K. [A case of recurrent cranial neuropathy presenting as recurrent Tolosa-Hunt syndrome]. *Rinsho Shinkeigaku* 1991; 31(10):1140-2.
9. Barotini F, Maurri S, Marrapodi E. Tolosa-Hunt syndrome versus recurrent cranial neuropathy. Report of two cases with a prolonged follow-up. *J Neurol* 1987; 234(2):112-5.
10. Kang H, Park KJ, Son S, Choi DS, Ryoo JW y cols. MRI in Tolosa-Hunt syndrome associated with facial nerve palsy. *Headache* 2006; 46(2):336-9.
11. Ahn Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation. Distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol* 2003; 121:491-499.
12. Odabasi Z, Gokcil Z, Atilla S, Pabucu Y y cols. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99:151-154.
13. De Arcaya AA, Cerejal L, Canga A, Polo JM y cols. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. *Headache* 1999; 39:321-325.
14. Yousem DM, Atlas SW, Grossman RL y col. MRI imaging of Tolosa-Hunt syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 1990; 10:1881-4.
15. Jiménez-Caballero PE, Florensa J, Marsal-Alonso C, Alvarez-Tejerina A. Síndrome de Tolosa-Hunt de repetición con neuroimagen normal. Descripción de tres casos. *Rev Neurol* 2005; 41(1):30-33.