



## Síndrome de Tolosa-Hunt posinfeccioso en edad pediátrica: reporte de un caso

Robles-López D<sup>1</sup>, Cárdenas-Damas P<sup>2</sup>, Bu-Figueroa J<sup>3</sup>, López-Ferrera A<sup>4</sup>, Posadas-Mendoza K<sup>5</sup>

### Resumen

El síndrome de Tolosa-Hunt es una afección granulomatosa idiopática infrecuente en la edad pediátrica. Se caracteriza por la afectación del seno cavernoso, comprometiendo los III, IV, VI pares craneales y las primera y segunda ramas del nervio trigémino. Se presenta el caso de una adolescente de 16 años de edad a quien se le diagnosticó síndrome de Tolosa-Hunt posterior a enfermedad infecciosa.

**PALABRAS CLAVE:** seno cavernoso, oftalmoplejía dolorosa, síndrome de Tolosa-Hunt posinfeccioso.

Anales de Radiología México 2017 Apr;16(2):141-144.

## Post-infectious Tolosa-Hunt syndrome in pediatric age: a case report.

Robles-López D<sup>1</sup>, Cárdenas-Damas P<sup>2</sup>, Bu-Figueroa J<sup>3</sup>, López-Ferrera A<sup>4</sup>, Posadas-Mendoza K<sup>5</sup>

### Abstract

Tolosa-Hunt syndrome is an uncommon idiopathic granulomatous disorder in pediatric age. It is characterized by affecting the cavernous sinus, compromising cranial nerves III, IV, and VI and the first and second branches of the trigeminal nerve. We present the case of an adolescent, 16 years of age, who was diagnosed with Tolosa-Hunt syndrome following infectious disease.

**KEYWORDS:** cavernous sinus; painful ophthalmoplegia; post-infectious Tolosa-Hunt syndrome

<sup>1</sup>Residente de tercer año de Radiología.

<sup>2</sup>Residente de tercer año de Radiología.

<sup>3</sup>Neurorradióloga.

<sup>4</sup>Neurólogo Pediatra.

<sup>5</sup>Residente de tercer año de Pediatría.

Instituto Hondureño de Seguridad Social, Barrio La Granja, primer piso Departamento de Radiología. Colonia 3 caminos, 2 calle, 4ta avenida, casa # 3567 Código Postal 11101, Tegucigalpa, Honduras.

**Recibido:** 28 de abril 2017

**Aceptado:** 27 de mayo 2017

### Correspondencia

Didier Armando Robles-López  
didierobles1987@gmail.com

### Este artículo debe citarse como

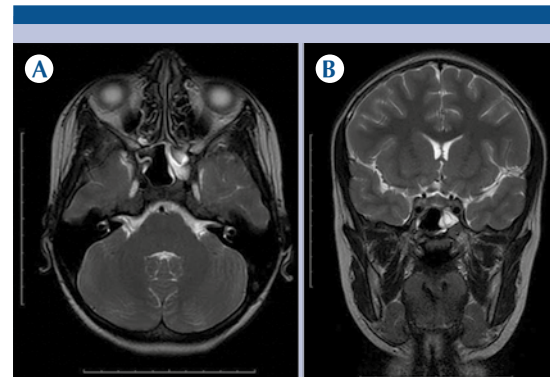
Robles-López D, Cárdenas-Damas P, Bu-Figueroa J, López-Ferrera A, Posadas-Mendoza K. Síndrome de Tolosa-Hunt posinfeccioso en edad pediátrica: reporte de un caso. Anales de Radiología México 2017;16(2):141-144.

## INTRODUCCIÓN

En 1954, en Barcelona, Eduardo Tolosa Colomer describió la patología del síndrome, las características clínicas fueron establecidas por William Hunt en 1961 y el término fue acuñado por Smith y Taxdal en 1966.<sup>1-4</sup> Se caracteriza por una reacción inflamatoria granulomatosa que infiltra la pared de la porción intracavernosa de la carótida interna y nervios craneales adyacentes. Puede aparecer a cualquier edad y no tiene predilección por sexo; es menos frecuente entre la población pediátrica.<sup>2</sup> La incidencia anual estimada en Estados Unidos es de 1 caso por 1 millón de habitantes, el proceso usualmente es unilateral pero hasta en 5% de los casos bilateral.<sup>5,6</sup> Se manifiesta como una oftalmoplejía dolorosa afectando los pares craneales III, IV, VI y las ramas I y II del nervio trigémino según los criterios de la Clasificación Internacional de Cefaleas (*International Classification of Headache Disorders*).<sup>7</sup> Entre sus causas más frecuentes se describen traumatismos, neoplasias, aneurismas e inflamación.<sup>3</sup> Puede haber ataques episódicos y respuesta pronta al uso de esteroides.<sup>8,9</sup> Los estudios de imagen a indicar son: tomografía computada y resonancia magnética, siendo este último el estudio de elección para realizar el diagnóstico.<sup>1,2,3,10</sup> En este trabajo presentamos un caso en el cual se diagnosticó el síndrome de Tolosa-Hunt precedido de una sinusitis esfenoidal.

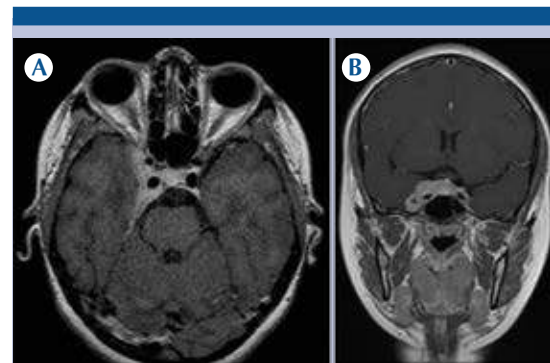
## REPORTE DE CASO

Mujer de 16 años de edad con antecedente de sinusitis esfenoidal (**Figura 1**) tratada con antibiótico, con evolución satisfactoria sin dejar secuelas. Un año después tuvo dolor retroocular derecho, de instauración rápidamente progresiva, acompañado de ptosis palpebral, dolor hemifacial derecho y diplopía. A la exploración neurológica se encontró ptosis palpebral derecha, parálisis de los nervios craneales derechos



**Figura 1.** Resonancia magnética. A-B) Imágenes axial y coronal potenciada en T2 demuestra engrosamiento concéntrico del seno esfenoidal.

III y IV, sin afectación de la agudeza visual. El resto de la exploración neurológica fue normal. Velocidad de eritrosedimentación y proteína C reactiva ligeramente aumentadas. Se efectuó resonancia magnética del encéfalo que mostró ensanchamiento del seno cavernoso derecho ocupado por tejido isoíntenso en secuencias T1 y T2 (**Figura 2**) que al aplicar gadolinio refuerza intensamente sin compromiso de la



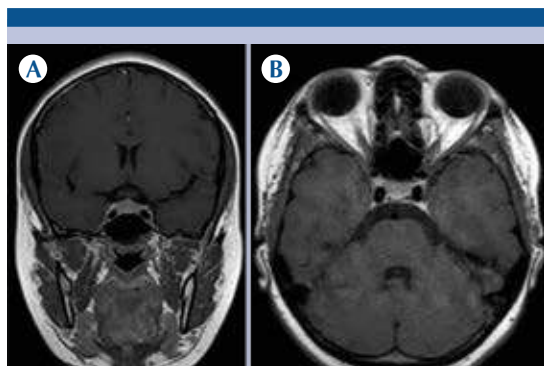
**Figura 2.** Resonancia magnética con gadolinio. A-B) En secuencia axial T1 y coronal T1 después de la administración de gadolinio: intenso reforzamiento y ensanchamiento del seno cavernoso derecho sin compromiso de la arteria carótida interna; además muestra extensión dural inmediateamente caudal al ápex orbitario ipsilateral sin extensión a la órbita.

arteria carótida interna derecha. Inicialmente la paciente recibió tratamiento con antibiótico por el antecedente de infección de seno esfenoidal; al no observarse mejoría y persistir los síntomas después de completar el ciclo de antibióticos se inició tratamiento con esteroide sistémico: metilprednisolona en bolos durante 5 días continuos. Al tercer día de tratamiento con esteroides se observó alivio progresivo del cuadro clínico: inicialmente el dolor, luego resolución de la oftalmoplejía y, por último, de la ptosis palpebral paulatinamente (en 2 meses). El control mediante resonancia magnética cerebral, 2 meses después, fue normal (**Figura 3**).

## DISCUSIÓN

El síndrome de Tolosa-Hunt ocurre de forma variable según las estructuras en el seno cavernoso, la fisura orbitaria superior y el ápex orbitario.<sup>10-12</sup> Se desconoce su causa y representa aproximadamente 9% de los casos de inflamación orbitaria idiopática. Se han descrito causas del síndrome de Tolosa-Hunt por aneurismas, linfomas, meningioma y traumatismos.<sup>13</sup> En la literatura especializada no hay reportes de Tolosa-Hunt posinfecciosos del seno esfenoidal, como en este paciente.<sup>3,14</sup> Se han descrito pocos casos

en edad pediátrica, siendo el presente uno más de los que cumple con los criterios diagnósticos de esta entidad.<sup>2,15</sup> Es importante la búsqueda y descripción de los hallazgos en el examen neurológico, tales como la ptosis palpebral, la discoria pupilar, el estrabismo, los movimientos oculares, la evaluación de la sensibilidad del tercio superior de la cara y el examen de fondo de ojo.<sup>1,2,5,6,16</sup> El estudio de resonancia magnética juega un papel preponderante en el diagnóstico de dicho síndrome, excluyendo lesiones que comúnmente involucran al seno cavernoso. En la resonancia el comportamiento de estas lesiones es variable; puede observarse señal hipo-isointensa al músculo en secuencias T1 y T2.<sup>3,17</sup> La aplicación del medio de contraste endovenoso paramagnético es obligatorio para la caracterización adecuada y la detección de la patología antes mencionada, demostrando ensanchamiento y reforzamiento del seno cavernoso con extensión dural adyacente;<sup>2,17,18</sup> dichos hallazgos se identifican en el caso clínico antes mencionado. Esta afección suele remitir espontáneamente. El uso de esteroides puede inhibir dramáticamente la oftalmoplejia dolorosa en 48- 72 horas en 80% de los pacientes, seguida de una gradual mejoría de la afectación de nervios craneales;<sup>19,3,9</sup> sin embargo, puede recurrir hasta en 50%.<sup>4,14</sup> En este caso se observó remisión completa del dolor al tercer día, aunque los síntomas neurológicos persistieron aproximadamente ocho semanas; tanto la clínica como la imagen se resolvieron al cabo de 2 meses; hallazgos similares se demuestran en la literatura internacional.<sup>6</sup> Se ha descrito que pacientes jóvenes tienen respuesta pronta al tratamiento esteroideo, como fue el caso.<sup>9</sup> Es recomendable seguimiento por un período de dos años y resonancias magnéticas de control cada dos meses hasta que se resuelva imagenológicamente.<sup>17,8</sup>



**Figura 3.** Resonancia magnética con gadolinio. **A-B)** En secuencia T1 coronal y T1 axial muestra el seno cavernoso derecho de tamaño y morfología normales.

*Agradecimiento:* Dr. Alex Medina (Neurólogo, Movimientos Anormales).

## REFERENCIAS

1. Yousem D, Atlas S, Grossman R, Sergott R, Savino P, Bosley T. MR Imaging of Tolosa-Hunt Syndrome. *AJR*. 1990;154:167-170.
2. Perez C, Evangelista M. Evaluation and Management of Tolosa-Hunt Syndrome in Children: A Clinical Update. *Pediatr Neurol* 2016;62:18-26.
3. Zimmermann M. Síndrome de Tolosa-Hunt. *Rev. Mex. Oftalmol* 2008;82(1):42-45.
4. Sánchez L, Navarro D. Síndrome de Tolosa-Hunt, una cefalea más. *Neurol Arg* 2014;6(4):234-235.
5. Díez de los Ríos A, Gómez C, Aguilar R. Solución del caso 46. Síndrome de Tolosa-Hunt. *Elsevier* 2013;55(2):181-183.
6. Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *European Journal of Radiology* 2003;45:83-90.
7. Zhang X, Zhou Z, Steiner T, Zhang W, Liu R, Dong Z, et al. Validation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for 13.7 Tolosa-Hunt syndrome: Analysis of 77 cases of painful ophthalmoplegia. *Cephalalgia* 2014;34(8):624-32.
8. Slattery E, White A, Gauthier M, Linscott L, Hirose K. Tolosa-Hunt syndrome masquerading as Gradenigo syndrome in a teenager. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2013;77:1219-1221.
9. 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. *Journal of the Neurological Sciences*. 2014;341:13-16.
10. Kwan E, Wolpert S, Thomas R, Hedges T, Laucella M. Tolosa-Hunt Syndrome Revisited: Not Necessarily a Diagnosis of Exclusion. *AJNR*. 1987;8:1067-1072.
11. Desai S, Carter J, Jinkins J. Contrast-Enhanced MR Imaging of Tolosa-Hunt Syndrome: A Case Report. *AJNR* 1991;12:182-183.
12. Taylor E, Anders U, Martel J, Martes J. Tolosa-Hunt syndrome masquerading as a carotid artery dissection. *Clinical Ophthalmology*. 2014;8:707-710.
13. Kambe A, Tanaka Y, Numata H, Kawakami S, Kurosaki M, Ohtake M, et al. A case of Tolosa-Hunt syndrome affecting both the cavernous sinuses and the hypophysis, and associated with C3 and C4 aneurysms. *Surgical Neurology*. 2006;65:304-307.
14. Buscacio E, Yamane Y, Nogueira R. Tolosa-Hunt síndrome. *Rev Bras Oftalmol* 2016;75(1):64-6.
15. Sathyanathan B, Rajasundaram R, Sankaravadevelu S, Nadhamuni K. A case of Tolosa-Hunt Syndrome- MR Imaging Appearance. *IJRI*. 2006;16(1):97-98.
16. Razeq A, Castillo M. Imaging Lesions of the Cavernous Sinus. *AJNR* 2009;30:444-452.
17. Castellano M, Gaspar R, Pugliese P, Romani C, Robledo H, Curet C. Oftalmoplejía dolorosa: síndrome de Tolosa Hunt. Caso clínico. *REVISTA FASO*. 2015;22(3):38-40.
18. Barnard B, Hurter D, Roux F, Aboobaker S. Tolosa-Hunt Syndrome. *SAJR* 2012;14-15.
19. Vallejo R, López A, Olarte A, Roman L. MRI Findings in Tolosa-Hunt Syndrome (THS). *BMJ*. 2014;1-2.