

H. Tejada Meza^{a,*}, J. Artal Roy^a, R. Martínez García^b
y J. Marta Moreno^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: hmeza@gmail.com (H. Tejada Meza).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.010>

0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).

Síndrome de Tolosa-Hunt con remisión espontánea y recurrencia



Tolosa-Hunt syndrome with spontaneous remission and recurrence

Sr. Editor:

El síndrome de Tolosa-Hunt (STH) es una entidad cuya etiología es idiopática y que forma parte del diagnóstico diferencial de la oftalmoplejía dolorosa. Se debe a una infiltración granulomatosa de la pared lateral del seno cavernoso y se caracteriza por uno o más episodios de dolor orbitario unilateral junto con parálisis de uno o más nervios oculomotores. Con la resonancia magnética (RM) se puede demostrar la infiltración granulomatosa del seno cavernoso. El tratamiento de elección son los corticoides y, una vez instaurado el tratamiento, el cuadro clínico se resuelve en menos de 72 h. Las recurrencias de STH ocurren hasta en la mitad de los pacientes incluso tras meses o años de un primer episodio y suelen ser ipsilaterales. Sin embargo, es posible la remisión espontánea del cuadro. En el presente trabajo presentamos un caso de síndrome de Tolosa-Hunt con remisión espontánea y recurrencia posterior.

Presentamos a una mujer de 31 años, natural de Perú, residente en España desde hace 5 años. Como antecedentes personales refería: parálisis facial periférica derecha idiopática en 2009, que se resolvió *ad integrum*, y migraña episódica sin aura de comienzo hace 2 años. Se encuentra en tratamiento con anticonceptivos orales. La paciente acude en octubre del 2011 al servicio de urgencias por diplopía y cefalea de una semana de evolución. La diplopía es binocular, más intensa en la mirada horizontal derecha y no se modifica con la distancia. La cefalea es hemicraneal derecha de característica pulsátil, se acompaña de fotofobia, es similar a sus crisis de migraña habituales y se incrementa progresivamente hasta alcanzar un 8/10 en la escala visual analógica. Refiere además parestesias en la región peribucal y mandibular derecha. Niega proptosis u otras alteraciones oculares.

La paciente presentó un episodio de similares características en agosto del 2011. El episodio duró una semana y se resolvió espontáneamente, sin secuelas. La exploración física y las constantes vitales son normales. En la exploración neuro-oftalmológica se evidencia una anisocoria, con una pupila derecha de 4 mm e izquierda de 3 mm, que no se modifica con la privación ni con la estimulación lumínica. Las pupilas son normorreactivas tanto en

el reflejo lumínico como en el consensuado. Se observa además una ptosis derecha y una desconjugación de la mirada en posición primaria, con ojo derecho esotrópico e izquierdo hipertrópico (cover-uncover positivo, cover-cover negativo). Al examinar los movimientos oculares se pone de manifiesto una limitación para la abducción y supradextroversión del ojo derecho, con diplopía máxima en dichas posiciones. En días sucesivos, se añade limitación en la aducción, infradextroversión e infralevoversión del mismo ojo. El resto de la exploración neurológica, incluyendo fondo de ojo, agudeza visual y el resto de los pares craneales, es normal. En resumen, la exploración neurooftalmológica es congruente con una parálisis de los nervios craneales III y VI derechos.

Con el cuadro clínico de la paciente se establece el diagnóstico sindrómico de oftalmoplejía dolorosa recurrente. Dentro del estudio se realiza hemograma y bioquímica (incluyendo velocidad de sedimentación globular [VSG] y enzima convertidora de angiotensinógeno [ECA]), objetivándose únicamente una hipertrigliceridemia. La serología de Borrelia y lúes, así como el estudio inmunológico (anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, antitiroideos), son negativos. Se realiza punción lumbar y análisis del líquido cefalorraquídeo incluyendo: citobioquímica, cultivo y Venereal Disease Research Laboratory, que no muestra alteraciones. En las imágenes obtenidas por RM, en las secuencias poscontraste, se evidencia realce asimétrico del ápex orbitario y de la pared lateral del seno cavernoso derecho (fig. 1). No existen asimetrías en el calibre ni en la intensidad de señal de los nervios ópticos.

Sobre la base a los hallazgos obtenidos en la neuroimagen más un cuadro clínico compatible y habiendo descartado otras etiologías, se considera el diagnóstico de STH. Se inicia tratamiento con metilprednisolona 1 g/24 h por vía intravenosa durante 3 días y posteriormente pauta descendente de prednisona por vía oral. En las primeras 24 h tras la instauración de tratamiento, tanto la cefalea como la diplopía mejoran de forma progresiva hasta quedar la paciente asintomática.

El STH es un proceso inflamatorio del seno cavernoso de naturaleza idiopática. Es una patología infrecuente, que afecta por igual a ambos sexos y es más frecuente en la edad media de la vida. Algunos autores han descrito casos en niños¹. Se caracteriza por la existencia de dolor orbitario unilateral, que puede irradiarse a la región retroorbitaria, frontal, temporal e incluso occipital. El dolor se asocia a diplopía por afectación de uno o más nervios oculomotores y también pueden afectarse la primera/segunda rama del trigémino, ipsilaterales^{2,3}. La afectación de los pares craneales puede ocurrir simultáneamente a la cefalea o hasta 2

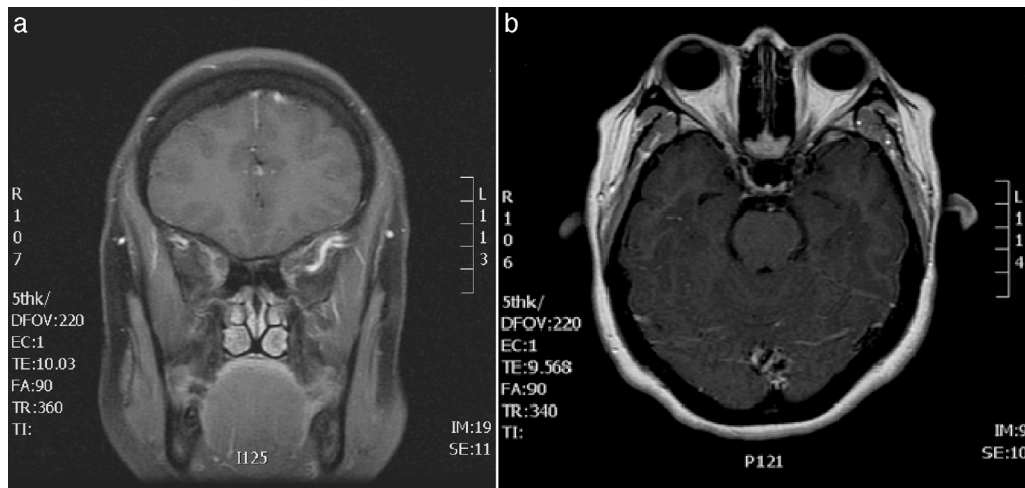


Figura 1 A) RM cerebral, secuencia T1 coronal con gadolinio. Se observa alteración de la señal en el seno cavernoso derecho. B) RM cerebral y de órbitas. Secuencia T1 axial con gadolinio. Se observa realce asimétrico del ápex orbitario y pared lateral del seno cavernoso derecho.

semanas más tarde. Se han descrito casos que asocian afectación de otros pares craneales como el II, 3.^o rama del V, el VII o de la vía simpática pupilar ipsilateral⁴. La afectación bilateral es excepcional. En el año 2004, la international headache society hizo una revisión de los criterios diagnósticos iniciales de 1998⁵.

La prueba de imagen de elección ante un paciente con oftalmoparesia dolorosa es la RM cerebral y de órbitas. En el STH se objetiva un engrosamiento del seno cavernoso isointenso en secuencias T1 /T2, y que realza con la administración de gadolinio. La ausencia de hallazgos en la RM no descarta la posibilidad de un STH, ya que se han descrito casos con clínica característica y neuroimagen normal⁶. El estudio con RM del seno cavernoso y el ápex orbitario tiene una alta sensibilidad para la detección y el seguimiento de la lesión inflamatoria del STH⁷.

El tratamiento de elección, incluido entre los criterios diagnósticos del STH⁵, son los corticoides. No hay datos definitivos sobre cuál es la dosis más adecuada, la frecuencia, la duración, la vía de administración del tratamiento, ni el tipo de corticoide. Las pautas utilizadas habitualmente son: bolos de metilprednisolona por vía intravenosa de 500-1.000 mg/día durante 3-5 días o prednisona por vía oral a dosis de 1 mg/kg día⁸. La duración del tratamiento es variable, desde semanas a meses, y se debe individualizar según la respuesta clínica del paciente. Los pacientes tratados con dosis más altas de esteroides (500-1.000 mg/día durante varios días, después continuando con dosis de 1 mg/kg al día varias semanas) podrían tener menor probabilidad de recurrencia⁹.

El STH es un diagnóstico de exclusión, siendo importante un buen diagnóstico diferencial¹⁰. Para ello, se debe realizar un estudio completo que incluya una analítica con VSG y ECA, radiografía de tórax, serología, inmunología, punción lumbar y estudio de neuroimagen. En el diagnóstico diferencial hay que considerar otras patologías que cursen con oftalmoparesia dolorosa y/o afecten al seno cavernoso, fisura orbitaria superior u órbita^{10,11}. Igualmente, se deben tener en cuenta patologías que asocien cefalea y oftalmoparesia o diplopía fluctuante/episódica¹² (tabla 1).

En este caso clínico, dado el antecedente de migraña episódica de la paciente y un episodio previo autolimitado de similares características, nos planteamos como primera posibilidad diagnóstica la migraña oftalmopléjica. Pero ante los hallazgos característicos en la RM y la resolución tanto del dolor como de la oftalmoparesia, en las primeras 12 h tras tratamiento con corticoides se llegó al diagnóstico de STH recurrente, tras un primer episodio con remisión espontánea.

Aunque existen remisiones espontáneas, son más frecuentes las recurrencias, que ocurren en el 40-50% de los pacientes y suelen ser ipsilaterales, algunas contralaterales¹³ o raramente bilaterales. Debido a la frecuencia de las recaídas en el STH, se recomienda el seguimiento posterior de estos pacientes. Las recaídas usualmente ocurren en los meses posteriores al primer episodio, aunque se han descrito casos más de una década después del primer episodio¹⁴. El seguimiento posterior, tanto clínico como radiológico, de estos pacientes es importante, ya que patologías como la sarcoidosis, las vasculitis o el linfoma pueden responder inicialmente al tratamiento con corticoides y es la evolución posterior la que nos lleva al diagnóstico correcto¹⁵.

Tabla 1 Entidades que cursan con diplopía fluctuante o episódica

- Miastenia gravis
- Neuromiotonía
- Mioquimia del oblicuo superior
- Oftalmopatía distiroidea
- Foria descompensada
- Espasmo de convergencia
- Espasmos cíclicos
- Oftalmoplejía intermitente
- Síndrome de Tolosa-Hunt

Modificada de Porta-Etessam et al.¹³

La remisión espontánea referida por la paciente es una característica inusual del STH y son infrecuentes en la literatura científica de los últimos años. Los casos que están descritos son previos al uso de corticoides de forma habitual en el manejo del STH. Es probable que con los nuevos criterios diagnósticos, sumado a los avances en neuroimagen, se llegue a un diagnóstico de STH de forma más temprana, permitiendo así la instauración del tratamiento corticoideo de forma precoz, haciendo que las remisiones espontáneas sean poco frecuentes. No obstante, las remisiones espontáneas no son improbables. Por lo tanto, ante un paciente con un episodio de oftalmoparesia dolorosa que ha remitido espontáneamente y con recurrencia posterior debemos incluir dentro del diagnóstico diferencial el STH.

Bibliografía

- Zanus C, Furlan C, Costa P, Cosentini D, Carrozzi M. The Tolosa-Hunt syndrome in children: A case report. *Cephalalgia*. 2009;29:1232–7.
- Tolosa E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatr*. 1954;17:300–2.
- Hunt WE, Meagher JN, Lefever HE, Zeman W. Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology*. 1961;11:56–62.
- Kang H, Park K-J, Son S, Choi DS, Ryoo JW, Kwon O-Y, et al. MRI in Tolosa-Hunt syndrome associated with facial nerve palsy. *Headache*. 2006;46:336–9.
- The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia*. 2004;24 Suppl 1:9-160.
- La Mantia L, Curone M, Rapoport AM, Bussone G. Tolosa-Hunt syndrome: Critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia*. 2006;26:772–81.
- Jain R, Sawhney S, Koul RL, Chand P. Tolosa-Hunt syndrome: MRI appearances. *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2008;52:447–51.
- Colnaghi S, Pichiecchio A, Bastianello S, Versino M. SPIR MRI usefulness for steroid treatment management in Tolosa-Hunt syndrome. *Neurol. Sci*. 2006;27:137–9.
- Colnaghi S, Versino M, Marchioni E, Pichiecchio 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. *Cephalalgia*. 2008;28:577–84.
- Curone M, Tullo V, Proietti-Cecchini A, Peccarisi C, Leone M, Bussone G. Painful ophthalmoplegia: A retrospective study of 23 cases. *Neurol. Sci*. 2009;30(Suppl 1):S133–5.
- Demirkaya M, Sevinir B, Ozdemir O, Nazlıoğlu HO, Okan M. Lymphoma of the cavernous sinus mimicking Tolosa-Hunt syndrome in a child. *Pediatr Neurol*. 2010;42:351–4.
- Mandrioli J, Frank G, Sola P, Leone ME, Guaraldi G, Guaraldi P, et al. Tolosa-Hunt syndrome due to actinomycosis of the cavernous sinus: The infectious hypothesis revisited. *Headache*. 2004;44:806–11.
- Porta-Etessam J, Parejo-Carbonell B, Gómez-Vicente L, Marcos-De Vega MA. Gabapentina en el tratamiento de la neuromiotonía ocular. *Rev Neurol*. 2009;48:332–3.
- Giménez-Roldán S, Guillem A, Muñoz L. [Long-term risk of relapses in Tolosa-Hunt syndrome]. *Neurologia*. 2006;21:382–5.
- Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr*. 2001;71:577–82.

E. Carreón^a, S. Muñoz^b, D. Di Capua^b y J. Porta-Etessam^{b,*}

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^b Servicio de Neurología, Unidad de Cefaleas, Hospital Clínico Universitario San Carlos, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: jporta@yahoo.com, jesusport@gmail.com (J. Porta-Etessam).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.008>
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).