



Síndrome de Tolosa Hunt: presentación de caso clínico

Tolosa Hunt syndrome: case report

Francisco Antonio Aguilar Pineda* <https://orcid.org/0009-0001-0398-9980> Gelder Zaldivar Pascua**

<https://orcid.org/0009-0004-0752-551X> Carol Zúñiga García** <https://orcid.org/0000-0001-6152-6581> Paola Sophia Bonilla Medina*** <https://orcid.org/0000-0001-5286-0836> Jorge Villacorta*** <https://orcid.org/0009-0003-3262-0482>

RESUMEN

El síndrome de Tolosa-Hunt es una entidad poco frecuente cuya etiopatogenia y mecanismos fisiopatológicos son controversiales, se caracteriza por cefalea asociada a parálisis de uno o más nervios craneales, diplopía, estrabismo y ptosis palpebral, ocasionados por el compromiso del seno cavernoso o la fisura orbitaria superior. Su diagnóstico es un reto y se aborda dentro de los diagnósticos diferenciales de las oftalmoplejías dolorosas. Con el objetivo de describir y actualizar el conocimiento sobre esta enfermedad se presenta el caso de una paciente de 14 años que acudió a consulta por cefalea intensa, dolor ocular y afección de nervios craneales. Los hallazgos clínicos y la resonancia magnética confirmaron el diagnóstico del síndrome de Tolosa Hunt.

PALABRAS CLAVE: Oftalmoplejía dolorosa, seno cavernoso, Síndrome de Tolosa-Hunt, esteroides.

*Médico residente de tercer año, Postgrado de Pediatría UNAH-VS

**Neurólogo Pediátrica de HMCR

***Médico especialista asistencial de la Sala de Medicina Pediátrica de HMCR.

Dirigir correspondencia:

consultoriopediatricoaguilar@gmail.com

Recibido: 20 de marzo de 2021

Aprobado: 23 de junio de 2021

ABSTRACT

The Tolosa-Hunt syndrome is a few frequent entities whose etiopathogeny and physiological mechanisms are still controversial. The headache associated to the paralysis of one or more cranial nerves, diplopia, strabismus, and palpebral ptosis, all these because by the involvement of the cavernous sinus and/or the superior orbital fissure. It is considered a benign and rare disorder. Its Diagnosis is challenging among the long list of differential diagnoses of painful ophthalmoplegia and the most frequent causes some of them more severe must be ruled out. Given The few reports available in literature, we present a series of 4 Cases that met the clinical and radiological criteria for a diagnosis of THS.

KEY WORDS: painful ophthalmoplegia, cavernous sinus, Tolosa-Hunt Syndrome, Steroid

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Tolosa Hunt fue descrito por Tolosa en 1954 y Hunt en 1961, tiene una incidencia aproximada de 1-2 casos por millón, no hay predilección de género en los adultos con picos máximos en la primera y octava década de la vida. En la población pediátrica es extremadamente rara, pero sigue un curso similar a los adultos, sin embargo, la edad de aparición más frecuente es a los 11 años, aunque hay reportes en pacientes más jóvenes

(6 años de edad) y suele afectar más a niñas que a niños (1-4,9). El síndrome de Tolosa Hunt, se engloba en el conjunto de entidades conocidas como oftalmoplejías dolorosas, clínicamente se manifiesta con dolor peri orbitario o hemicraneano, parálisis ipsilateral del III, IV, VI nervios craneales. Se ha descrito el compromiso del VII nervio craneal siendo poco frecuente su afección en la edad pediátrica, así mismo la inervación simpática de la pupila se puede ver afectada ocasionalmente y trastornos sensitivos del territorio correspondiente a la primera y segunda rama del trigémino. Se caracteriza por una inflamación granulomatosa idiopática del seno cavernoso y/o fisura orbitaria superior (5,6).

El diagnóstico se basa en los criterios que se definieron en 1988 y fueron revisados en el 2004 y 2013 por la clasificación internacional de los desórdenes de cefalea (ichd versión beta) (Ver tabla 1).

Es de suma importancia hacer diagnóstico diferencial con otras patologías con manifestaciones similares (Ver tabla 2) (1,5,6,10).

A continuación, presentamos el caso de una paciente femenina de 14 años con cuadro clínico y radiológico compatible con un síndrome de Tolosa Hunt.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente femenina de 14 años, producto de padres no consanguíneos, sin antecedentes personales, ni familiares de relevancia. Se presenta al servicio de emergencia del Hospital Mario Catarino Rivas, con historia de cefalea y dolor ocular izquierdo de 1 mes de evolución que se extiende a región temporal izquierda de intensidad severa, punzante, de predominio vespertino acompañado ocasionalmente de náusea y vómitos.

Tabla 1. Diagnóstico ichd versión beta

| | |
|--|---|
| A) | Dolor unilateral que cumpla con el criterio c |
| B) | ambos de los siguientes: |
| 1) | Inflamación granulomatosa del seno cavernoso, fisura orbitaria superior u órbita, que se demuestre en resonancia magnética o biopsia. |
| 2) | Paresia de uno o más de los siguientes nervios craneales III,IV,VI ipsilateral. |
| C) | Evidencia de la relación de causalidad demostrada por ambos de los siguientes: |
| 1) | Cefalea que precede la paresia del III, IV, VI nervio craneal al menos 2 semanas o inicia simultáneamente. |
| 2) | Dolor de cabeza que se localiza alrededor de la frente y en el ojo ipsilateral al sitio de la lesión granulomatosa. |
| En caso que no se cumplan los criterios b1, haber sido evaluado clínica y radiológicamente por al menos 2 años | |
| C) No se explica mejor por otro diagnóstico ichd3 | |

Fuente: modificado de Sánchez Iñigo y Navarro González, 2014 y mullen et al.,2017 Síndrome de Tolosa Hunt: reporte de 4 casos y revisión de la literatura Ricardo Mora, Sergio Scollo, Ricardo Alonso y Nora Fernández liguero, neurolol arg. 2020;12(1):49-521

Al examen físico se observan pupilas anisocoricas, lado izquierdo con menor reacción a la luz que la pupila derecha, junto con fotosensibilidad y ptosis de lado izquierdo. Al fondo de ojo se observa el nervio óptico, papila normal en ambos lados, también se observa parálisis completa de los nervios craneales III, IV, VI izquierdos, fuerza muscular y reflejos de estiramiento muscular se encuentran normales al igual que el resto de la exploración neurológica.

Durante su hospitalización se realizan exámenes de laboratorios: hemograma completo, tiempos de coagulación, química sanguínea con valores normales para su edad; estudios inmunológicos negativos. Ante la presencia de una oftalmoplejía dolorosa y la

Tabla 2. Diagnóstico diferencial de oftalmoplejía dolorosa

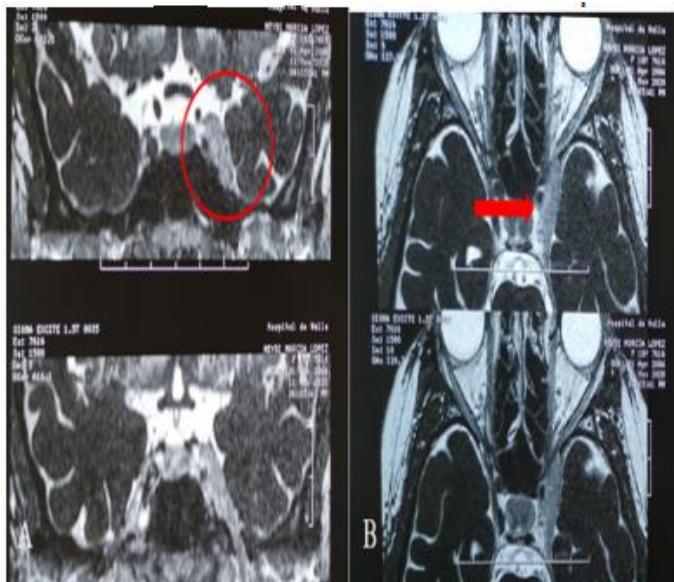
| Vascular | Neoplasia | Infecciosas | Inflamatorias |
|--|---------------------------------------|--------------|---|
| Disección carotidea | Cordoma | Fúngicas | Arteritis de células gigantes |
| Angioma cavernoso | Meningiomas | Tuberculosis | Sarcoidosis |
| Fistula carotidea-cavernosa | Condrosarcomas | Bacterias | Oftalmoplejía tiroidea |
| Trombosis carotidea-cavernosa | Linfomas | | Granulomatosis de Wegener |
| Aneurisma de la carótida intracavernosa | Tumores nasofaringeos | | Síndrome de Tolosa Hunt |
| Aneurisma gigante de la arteria cerebral posterior | Tumores para selares | | Paquimeningitis hipertrófica idiopática |
| | Adenomas pituitarios craneofaringioma | | |

Fuente: modificado de Gladstone Y Dodick Síndrome de Tolosa Hunt: reporte de 4 casos y revisión de la literatura Ricardo Mora,- Sergio Scollo,Ricardo Alonso y Nora Fernández Liguori, neurolol arg. 2020;12(1):49-52

sospecha clínica de un síndrome de Tolosa Hunt se realiza estudio de resonancia magnética cerebral donde se observa afección del seno cavernoso izquierdo con reforzamiento moderado del mismo, tras la administración de gadolinio. (Ver figura 1)

Con las manifestaciones clínicas del paciente y hallazgos en la imagen cerebral se corrobora el diagnóstico de síndrome de Tolosa Hunt y se inicia manejo con esteroides; pulsos de metilprednisolona 1 gramo al día por 5 días y posteriormente el traslape a vía oral, con mejoría clínica notable en las primeras 48 horas desde el inicio del tratamiento, se egresó y se dio seguimiento por consulta externa con una evolución estable y favorable.

FIGURA 1: A /B engrosamiento del seno cavernoso izquierdo



Fuente: Expediente clínico del paciente en estudio.

DISCUSIÓN

El síndrome de Tolosa hunt pertenece al grupo de las oftalmoplejías dolorosas, consiste en un cuadro de cefalea o dolor peri-orbitario o hemicraneal, combinado con parálisis ipsilateral de los nervios oculomotores (III, IV, VI) y en ocasiones parálisis del sistema nervioso simpático y/o pérdida de sensibilidad en la distribución de la rama oftálmica y/o maxilar del trigémino, la afección pupilar es rara, pero puede estar presente. En cuanto a la epidemiología no se ha visto preferencias de sexo en la edad adulta, aunque en la edad pediátrica suele ser más frecuente en el sexo femenino (2,7). Nuestro caso se trataba de una paciente sexo femenino con 14 años, la cual presentó cuadro de cefalea con afección simultánea de III, IV, VI nervios craneales izquierdos y afección pupilar izquierda concordando con lo mencionado en la literatura. A pesar de los estudios realizados la etiología no está claramente establecida, se admite que es secundario a un proceso inflamatorio inespecífico en el seno cavernoso, fisura

orbitaria superior o ápex. El diagnóstico del síndrome de Tolosa-Hunt requiere un estudio exhaustivo que permita descartar; patología vascular, traumática, tumoral e infecciosa, además de los criterios diagnósticos que se han establecido por la International Headache Society, el uso de la resonancia magnética cerebral junto con la buena respuesta al tratamiento corticoide (2,5,8-10). En nuestra paciente, la concordancia clínica, la buena respuesta al tratamiento con corticoides en 48 horas y la exclusión de otras posibles entidades causantes de oftalmoplejía dolorosa mediante los pertinentes estudios analíticos y de neuroimagen, permitieron establecer el diagnóstico de síndrome de Tolosa-Hunt. (Ver figura 2).

**Figura 2. A: paciente al momento del ingreso
B: 48 horas después de la aplicación del esteroide.**



Fuente: Foto tomada a la paciente del caso clínico Sin embargo, aunque el pronóstico es bueno y la resolución del dolor es completa con o sin tratamiento, la recurrencia es frecuente en estos pacientes, sucede entre un 30-40% de los casos, y puede ser ipsilateral, contralateral y bilateral, aunque de forma más inusual. No obstante, pese a la buena evolución y a la resolución completa del dolor, en algunas ocasiones pueden persistir anomalías en la motilidad ocular o palpebral como secuelas del cuadro (2).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mora Ricardo, Scollo Sergio, Alonso Ricardo y Fernandez Liguori Nora, síndromedetolosa Hunt: reporte de 4 casos y revisión de la literatura neurotol arg. 2020;12(1):49-52
2. Buedo Rubio M. I., Martín-Tamayo Blázquez M. P., Onsurbe Ramírez I. Síndrome de Tolosa-Hunt, un diagnóstico de exclusión; Rev Pediatr Aten Primaria. 2015;17:e45-e47
3. Estrada Amador B, Basabe Guerra R, González Delgado RI. Síndrome de Tolosa Hunt. Rev Méd Electrón [Internet]. 2018 Jul-Ago
4. Sylvester Msigwa Samwel, Li Yan, Cheng Xianglin; Tolosa Hunt Syndrome: Current Diagnostic Challenges and Treatment: Yangtze Medicine, 2020, 4, 140-156
5. Tsirigotaki Maria, Ntoulios George, Lioumpas Michail, Voutoufianakis Spyridon, Vorgia Pelagia, Tolosa-Hunt Syndrome: Clinical Manifestations in Children; Pediatric Neurology 99 (2019) 60e63
6. Lueck. Christian J ;Time to retire the Tolosa-Hunt syndrome?; Lueck CJ. Pract Neurol 2018;0:1-2.
7. Olsen Kevin, Johnson Andrew, Castillo-Jorge Sarah, Bennett Jeffrey, F. Ryan Matthew; Diagnosis and Treatment of Tolosa-Hunt Syndrome in the Emergency Department: Open Journal of Emergency Medicine, 2017, 5, 1-7
8. Cerisola Alfredo, Gonzalez Gabriel, Scavone Cristina; Tolosa-Hunt Syndrome Preceded by Facial Palsy in a Child: PEDIATRIC NEUROLOGY Vol. 44 No. 1
9. Amrutkar C, Burton EV. Síndrome de Tolosa-Hunt. [Actualizado el 11 de agosto de 2021]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): Publicación de StatPearls; 2022 ene-

Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459225/>

10. Msigwa, S.S., Li, Y. and Cheng, X.L. (2020) Tolosa Hunt Syndrome: Current Diagnostic Challenges and Treatment. *Yangtze Medicine*, 4, 140-156.

<https://doi.org/10.4236/ym.2020.42014>