

OFTALMOPLEJIA DOLOROSA; SINDROME DE TOLOSA-HUNT (Presentación de cuatro casos)

Dr José Adrián Rojas-Dosal *
Dr Jorge Luis Cota-Miranda **

RESUMEN

Reportamos cuatro casos del síndrome de Tolosa-Hunt, en quienes se llegó al diagnóstico clínicamente, de acuerdo a los criterios propuestos por Hunt en 1961, todavía válidos, y en quienes la respuesta al tratamiento con esteroide sistémico fue rápida y definitiva.

SUMMARY

We report four cases of the Tolosa-Hunt syndrome, in which the clinical diagnosis was established, according to the clinical criteria proposed by Hunt in 1961 and still valid, the patients responded to the systemic steroid treatment rapid and definitive.

INTRODUCCION

El síndrome de Tolosa-Hunt, es una oftalmoplejía dolorosa causada por un proceso inflamatorio crónico inespecífico del seno cavernoso o de la fisura orbitaria superior.

Resulta clínicamente imposible localizar el sitio anatómico del proceso, y los estudios especializados no siempre orientan a encontrar la etiología; por lo que de acuerdo a los criterios de diagnóstico de Hunt,¹ establecidos en 1961, permiten el conocimiento de la enfermedad sin necesidad de procedimientos complicados de diagnóstico.

En 1978 reportamos dos casos² con este síndrome, en donde se llegó al diagnóstico por medio de dichos criterios, corroborándose posteriormente con la prueba

terapéutica. Los procedimientos de diagnóstico actualmente han mejorado; se cuenta con tomografía computarizada que ha modificado algunos datos o bien ha corroborado algunos procesos, permitiendo un mejor estudio neurológico del paciente. En este síndrome en especial se descartan procesos tumorales o vasculares que pudieran imitar la sintomatología, y por supuesto requerirían de tratamiento específico. Con este artículo recordamos nuevamente esta patología, y presentamos dos casos más a los ya reportados.

REPORTE DE CASOS

Caso 1. Masculino de 15 años de edad, visto por primera vez en noviembre de 1976 por presentar dolor retro-ocular intenso del lado derecho de ocho días de evolución, y a quien se le agrega ptosis palpebral y desviación del ojo del mismo lado, lo que le ocasiona diplopia. Tenía antecedentes de cuadro similar dos años antes, con recuperación espontánea. A la exploración se encontró un paciente consciente con buen

* Médico adscrito al Servicio de Oftalmología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional, IMSS.

** Médico Residente del Servicio de Oftalmología del Centro Médico Nacional, IMSS.

estado general, la agudeza visual fue de 20/200 que mejoraba con estenopéico a 20/30 en el ojo derecho, y de 20/20 en el ojo izquierdo; en el ojo derecho se determinó una ptosis palpebral con imposibilidad para elevar el párpado, las pupilas eran asimétricas por midriasis del lado derecho, con respuesta lenta a la estimulación directa y consensual. Las ducciones del ojo derecho estaban limitadas para la elevación, depresión y adducción, conservando únicamente la abducción; en el ojo izquierdo todos los movimientos eran normales, los campos visuales y el fondo de ojo no mostró alteraciones en ambos ojos. El resto de la exploración neurológica fue normal (Fig 1).

La biometría hemática, glucosa, urea, creatinina y examen general de orina fueron normales; reacciones serológicas negativas, estudios radiológicos simples de cráneo y tórax normales, y la angiografía carotídea del lado derecho fue considerada normal.



Fig. 1. Caso 1, muestra al paciente en la mirada extrema izquierda. Nótese la ptosis del ojo derecho y la limitación a la aducción.

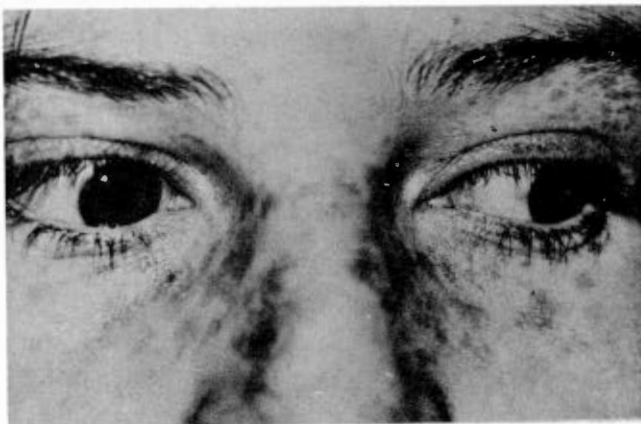


Fig. 2. Mismo paciente a los 5 días de tratamiento.

Con lo anterior se inició el tratamiento con 35 mg de prednisona diariamente, cinco días más tarde la ptosis había desaparecido y la movilidad del ojo derecho era normal en todas las posiciones de la mirada (Fig 2). Se sostuvo el tratamiento por ocho días más, y posteriormente se disminuyó progresivamente. La visión del ojo derecho mejoró a 20/25 con corrección óptica, y el paciente no mostró recidiva.

Caso 2. Masculino de 35 años de edad, visto por primera vez en octubre de 1976, con padecimiento de 30 días de evolución, con cefalea intensa de localización a hemicráneo derecho acompañado con diplopia. A la exploración se encontró un paciente consciente en buen estado general, con agudeza visual de 20/20 en ambos ojos, leve ptosis del ojo derecho, pupilas simétricas con buena respuesta a estímulos luminosos. El ojo derecho se encontraba desviado hacia afuera con limitación a la elevación, depresión y adducción, el fondo de ojo y los campos visuales eran normales, la angiografía carotídea derecha y el electroencefalograma fueron normales.

Se le inició tratamiento con 60 mg diarios de prednisona, observándose una mejoría impresionante a las 48 horas, con desaparición del dolor y recuperación de la motilidad ocular y palpebral. La dosis se mantuvo durante 15 días y después se inició la reducción progresiva. Ha permanecido sin recidiva.

Caso 3. Masculino de 23 años de edad, visto por primera vez en abril de 1979 con padecimiento de 30 días de evolución con dolor retro-ocular derecho y diplopia. La exploración mostró un paciente consciente en buen estado general, la agudeza visual fue de 20/20 en ambos ojos y en la movilidad ocular había una endotropía de 45 dioptrías prismáticas, con limitación a la abducción. El resto de la exploración fue normal. La radiografía de cráneo fue normal. Se inició tratamiento con prednisona, y a las 48 horas había desaparecido el dolor y había recuperación total de la movilidad ocular a los 18 días. La dosis de reducción se inició a los diez días de tratamiento. En mayo de 1981, presenta de nuevo dolor y endotropía derecha de una semana de evolución, reiniciándose prednisona a razón de 75 mg diarios, con recuperación de la movilidad a las dos semanas iniciándose la reducción del esteroide. En enero de 1985, presenta de nuevo dolor y endotropía derecha de cuatro semanas de evolución, iniciando tratamiento con 75 miligramos de prednisona diarios, desapareciendo el dolor a los cuatro días, pero persistiendo leve limitación a la abducción.

Caso 4. Masculino de 20 años de edad, visto por primera vez en febrero de 1984, con padecimiento de 30 días de evolución con dolor periorbitario izquierdo irradiado a la región temporo-occipital del mismo lado,

y acompañándose de náuseas y ocasionalmente de vómitos; diez días después se agrega ptosis palpebral izquierda y diplopia. A la exploración se encontró un paciente consciente con buen estado general, la agudeza visual fue de 20/20 para ambos ojos, había ptosis palpebral izquierda, asimetría pupilar por midriasis izquierda que no respondía a la estimulación directa y consensual. Presentaba anestesia de la córnea, y en la movilidad ocular se encontró una exotropía de 15 dioptrías prismáticas, con limitación completa de las duciones, excepto para la abducción donde había incurción media. El resto de la exploración fue normal (Fig 3).

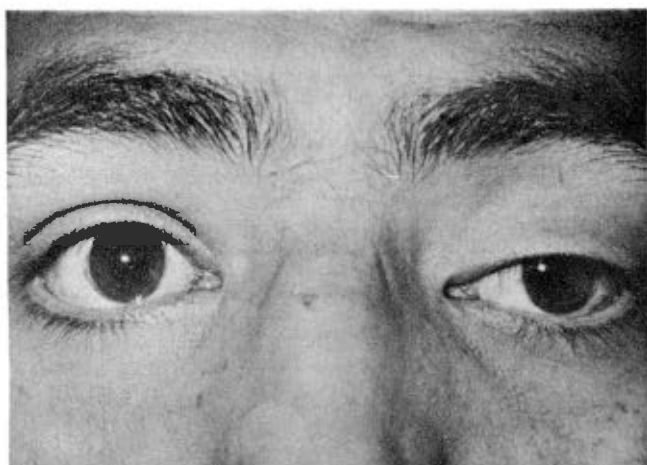


Fig. 3. Caso 4, muestra ptosis palpebral y exodesviación del ojo izquierdo.

Con lo anterior se inicia tratamiento con prednisona 60 miligramos diarios durante tres semanas y posteriormente dosis de reducción. A las 48 horas de iniciado el tratamiento había desaparecido el dolor, al igual que la ptosis palpebral, hubo recuperación de la sensibilidad corneal y de los reflejos pupilares, ya no



Fig. 4. Mismo paciente de la figura anterior a las 48 horas de tratamiento con prednisona.

había diplopia y los movimientos del ojo izquierdo eran casi completos (Fig 4). La biometría hemática, glucosa, urea, creatinina y examen general de orina fueron normales, placas simples de cráneo y tórax normales, el examen neurológico fue normal y la tomografía computarizada únicamente mostró engrosamiento de las celdillas etmoidales y del antro maxilar en relación con sinusitis.

DISCUSION

Desde los primeros reportes de Tolosa en 1954,³ y Hunt en 1961,¹ diversos autores^{2, 4-8} han presentado casos similares en los cuales los métodos de diagnóstico comúnmente empleados han fallado para determinar la etiología del proceso,⁹ y su localización exacta; por lo que los criterios de diagnóstico propuestos por Hunt en 1961¹ siguen vigentes. En los cuatro casos presentados, el dolor y la oftalmoplejía fueron los síntomas principales, todos ellos tuvieron exámenes de laboratorio y gabinetes normales, y en todos se excluyó alguna otra alteración neurológica, pero consideramos que la base del diagnóstico fue rápida y con espectacular respuesta al tratamiento esteroideo.

El caso 1, había presentado previamente un cuadro similar que cedió espontáneamente sin dejar secuela, en cambio el caso 3, tiene ya tres ataques y actualmente se encuentra con daño residual del VI Par, aunque aún se mantiene en control con el medicamento. El caso 4, es probablemente quien tuvo mayor extensión del proceso inflamatorio, ya que presentó afección de todas las estructuras nerviosas que atraviesan el seno cavernoso, con menor grado al VI Par, pero al igual que los demás, tuvo una respuesta rápida al tratamiento.

Es conveniente tener en mente la posibilidad del síndrome, y recordar los criterios diagnósticos de Hunt, para evitar las exploraciones quirúrgicas del seno cavernoso, y los estudios especializados que en nuestro medio serían muy costosos para el paciente. Los criterios diagnósticos de Hunt son:¹

1. El dolor puede preceder a la oftalmoplejía por varios días o aparecer algún tiempo después. Generalmente es de tipo punzante o pulsátil.
2. La afección neurológica puede iniciarse en cualquiera de los nervios que pasan a nivel del seno cavernoso: III, IV, VI, y primera división del V Par.
3. La agudeza visual por lo general no está afectada.
4. Los síntomas pueden durar días o semanas.
5. Algunas veces puede ocurrir remisión espontánea, y puede haber déficit neurológico residual.

6. Los ataques pueden ocurrir a intervalos de meses o años.

7. Los estudios exhaustivos, incluyendo la angiografía carotídea, venografía oftálmica y exploración quirúrgica, no reportan evidencia de afección a otras estructuras fuera del seno cavernoso. No hay reacción sistémica.

8. La prueba final y que confirma el diagnóstico de presunción es la rápida respuesta al tratamiento con esteroide sistémico.²

La localización de la lesión ha sido determinada por estudios patológicos, y ampliamente difundida en artículos médicos,^{10,11} la mayoría de ellos coincide en que se trata de una lesión inflamatoria de tipo inespecífico de las paredes del seno cavernoso. Algunos de estos autores considera que el pseudo tumor orbitario sería una manifestación semejante, pero de localización diferente.¹² La etiología hasta el momento permanece desconocida, se considera que puede tratarse de una reacción inmunológica,¹³ pero desconociendo con exactitud su origen. Consideramos que uno de los puntos a investigarse en estos pacientes, es el área inmunológica que probablemente lleve al conocimiento exacto de la causa.

Por último, es conveniente mencionar que el síndrome se puede presentar aun en niños menores de 10 años, como recientemente se ha publicado en Polonia.^{14,15}

REFERENCIAS

1. Hunt, WE. Painful ophthalmoplegia, its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology* 1961; 11:56-62.
2. Rojas-Dosal, JA; Rechy-Gómez, MA; Hernández-Morales, M. Oftalmoplejía dolorosa, Síndrome de Tolosa-Hunt. Presentación de dos casos. *An Soc Mex Oftalmol* 1978; 52:1-7.
3. Tolosa, E. Periarteritic lesion of carotid siphon with clinical features of carotid intraclinoid aneurism. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1954; 17:300-302.
4. Smith, JL; Taxdal, DSR. Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. *Am J Ophthalmol* 1966; 61:1466-1472.
5. Osher, A. Painful ophthalmoplegia. Report of a case. *Acta Ophthalmol* 1967; 45:371.
6. Hunt, WE. Tolosa-Hunt syndrome. One cause of painful ophthalmoplegia. *J Neurosurg* 1976; 44:544-549.
7. Dornan, TL. Remittent painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome? A report of seven cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1979; 42:270-275.
8. Vallat, JM. Tolosa-Hunt syndrome, accompanied by peripheral facial paralysis. *Ann Neurol* 1980; 8:645.
9. Muhletaler, CA. Orbital venography in painful ophthalmoplegia. *Am J Roentgenol* 1979; 133:31-34.
10. Lakke, JP. Superior orbital fissure syndrome. *Arch Neurol* 1962; 7:289-300.
11. Schatz, N; Farmer, P. Tolosa-Hunt syndrome; the pathology of painful ophthalmoplegia. In: Smith, JL ed. Symposium of the University of Miami and the Bascom Palmer Eye Institute. *Neuro-Ophthalmology*. St Louis: CV Mosby, 1972; Vol. 6:102-112.
12. Hallpike, JF. Superior orbital fissure syndrome, some clinical and radiological observations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1973; 36:486.
13. Mathew, NT; Chandy, J. Painful ophthalmoplegia. *J Neurol Sci* 1970; 11:243-248.
14. Kacinski, M. Tolosa-Hunt syndrome in a child. *Neurol Neurochir Pol* 1984; 12:132-137.
15. Lordier, A. Painful Tolosa-Hunt ophthalmoplegia a propos of a case report in a child. *Ann Pediat (Paris)* 1983; 30:55-57.