

CEFALEA AGUDA Y PARÁLISIS OCULAR DOLOROSA: SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

David Lira^a, Nilton Custodio^a, Alfonso Cárdenas^b, Rosa Montesinos^c, Julio Linares^a,
Liliana Bendezú^a, Eder Herrera^d

Responsable de la correspondencia: Dr. David Lira
Clínica Internacional Av. Garcilazo de la Vega 1420 - Lima 01
Teléfono: (51 1) 619 6161 Anexo: 5004
Fax: (511) 431 9677
Celular: (51) 997282660
Correo electrónico: davidlira@neuroconsultas.com
Ayudas, fuentes de financiamiento o conflictos de interés:
Ninguno

CEFALEA AGUDA Y PARÁLISIS OCULAR DOLOROSA: SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

RESUMEN

Objetivo. Reportar dos casos de Síndrome de Tolosa-Hunt y hacer una revisión de esta patología. **Descripción.** Caso 1. Paciente femenina de 29 años de edad con cefalea hemicrania izquierda y oftalmoplejía izquierda con RM cerebral con engrosamiento del seno cavernoso izquierdo, que responde al uso de corticoides. Caso 2. Paciente masculino de 53 años de edad con cefalea hemicrania izquierda y oftalmoplejía izquierda con RM cerebral normal que responde al uso de corticoides. **Conclusiones.** El Síndrome de Tolosa-Hunt es una entidad poco frecuente caracterizada por cefalea asociada a parálisis de uno o más pares craneales, generalmente unilateral. Su diagnóstico es por exclusión, la RM es el examen de neuroimágenes de elección. Los corticoides son el tratamiento de elección, con respuesta inmediata de la cefalea y posterior recuperación de la oftalmoplejía; puede presentar recurrencias por lo que el seguimiento de estos pacientes es fundamental.

Palabras Clave: Cefalea. Parálisis ocular. Tolosa-Hunt.

- a.- Servicio de Neurología. Clínica Internacional. Lima, Perú.
- b.- Servicio de Oftalmología. Clínica Internacional. Lima, Perú.
- c.- Servicio de Medicina de Rehabilitación. Clínica Internacional. Lima, Perú.
- d.- Facultad de Medicina. Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.

ACUTE HEADACHE AND PAINFUL OCULAR PARALYSIS: THE TOLOSA-HUNT SYNDROME

SUMMARY

Objective. Report two cases of Tolosa-Hunt syndrome and a review of this pathology. **Description.** Case 1. Female patient aged 29 with hemicrania headache left and left ophthalmoplegia, brain MRI reveal thickening of the left cavernous sinus, which responds to steroids. Case 2. Male patient, 53 years of age with left hemicrania headache and left ophthalmoplegia with normal brain MRI, which responds to steroids. **Conclusions.** The Tolosa-Hunt syndrome is a rare entity characterized by headache associated with paralysis of one or more cranial nerves, usually unilateral. Diagnosis is by exclusion, MRI is the neuroimaging test of choice. Corticosteroids are the treatment of choice, with immediate response of headache and subsequent recovery of ophthalmoplegia, recurrences can be present, therefore monitor these patients is essential.

KEY WORDS: Headache. Ocular palsy. Tolosa-Hunt.

CEFALEA AGUDA Y PARÁLISIS OCULAR DOLOROSA: SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

INTRODUCCIÓN

La cefalea es la primera causa de atención en el consultorio externo de neurología, y la tercera causa de consulta neurológica en los servicios de emergencia, sólo es superada por la enfermedad cerebrovascular y la epilepsia⁽¹⁾; la cefalea tiene múltiples causas. La forma de presentación más frecuente es la cefalea primaria, seguida por la secundaria, que considera múltiples etiologías².

La cefalea aguda de gran intensidad asociada a síntomas neurológicos requiere un enfoque diferente al tratamiento sintomático, el mismo que debe estar orientado al estudio de la causa de la cefalea, en base a los síntomas neurológicos asociados a la cefalea^{2,3}.

La cefalea aguda asociada a parálisis ocular, por su forma de presentación, causa un gran temor en el paciente que la padece, por el compromiso visual asociado; caracterizado por diplopía, estrabismo y/o ptosis palpebral; asimismo se asocia a dificultad en el tratamiento de la cefalea por falta de respuesta a los analgésicos, por lo que es primordial que el paciente sea hospitalizado para realizar el estudio completo del caso e instalar el tratamiento adecuado³.

Presentamos dos casos de pacientes atendidos en la consulta externa de neurología de la Clínica Internacional sede Lima, con cefalea aguda y parálisis ocular dolorosa, refractaria a tratamiento analgésico, que requirieron hospitalización para confirmar el diagnóstico e iniciar el tratamiento respectivo.

DESCRIPCIÓN

CASO 1: Paciente de sexo femenino de 29 años de edad, sin antecedentes de importancia, que ingresó por consultorio externo de neurología refiriendo un tiempo de enfermedad de 40 días caracterizado por cefalea intensa hemicraneal izquierda tipo punzada, asociada a dolor periorbitario izquierdo, mareos y náuseas; posteriormente se agregó diplopía intermitente, dos semanas antes de la consulta la diplopía se hizo persistente; el dolor se exacerbó progresivamente y no mejoró con el uso de analgésicos, por lo que fue hospitalizada. Al examen físico se evidenció ptosis palpebral izquierda parcial y oftalmoplejia completa del ojo izquierdo sin compromiso pupilar, el resto del examen neurológico fue normal. Los exámenes de bioquímica sanguínea fueron normales, se realizó punción lumbar con Líquido Ceforraquídeo (LCR) con resultados normales. En la Resonancia Magnética (RM) se evidenció engrosamiento e hiperintensidad de señal en seno cavernoso izquierdo (Fig.3), con captación de sustancia de contraste (Fig.4); la tomografía y angiotomografía cerebral fueron normales. Se inició tratamiento con prednisona 50 mg por día vía oral, con disminución marcada de la cefalea al cabo de dos días, a los 3 días del ingreso a hospitalización presentó intenso dolor en hemicara izquierda, alodinia, hiperalgesia y dificultad para masticar, se inició tratamiento con tramadol 50 mg tid endovenoso y oxcarbazepina vía oral en forma progresiva hasta 300 mg tid con adecuado control del dolor facial, fue dada de alta al cabo de 8 días. La paciente evolucionó en forma favorable, la cefalea no volvió a presentarse, la motilidad ocular del ojo izquierdo mejoró progresivamente hasta normalizarse al cabo de aproximadamente 2 meses, se disminuyó progresivamente la dosis de prednisona; el dolor de hemicara izquierda se encuentra controlado con oxcarbazepina 300 mg tid, pudiendo reintegrarse a sus actividades laborales sin limitaciones.

Paciente de sexo masculino de 53 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial (HTA) y Diabetes mellitus (DM), que acude por consultorio externo de neurología refiriendo un tiempo de enfermedad de 11 días caracterizado por cefalea, pesadez, cansancio visual, ptosis palpebral izquierda y diplopía; la cefalea no mejoró con uso de analgésicos, por lo que fue hospitalizado. Al examen físico se evidenció ptosis palpebral izquierda, paresia del recto interno del ojo izquierdo, no compromiso pupilar. Se realizó punción lumbar con LCR normal. La bioquímica sanguínea fue normal. Se realizó TAC cerebral con contraste y RM cerebral con contraste con resultados normales. Se inició tratamiento con prednisona 50 mg por

día por vía oral, con disminución de la cefalea el primer día del tratamiento y desaparición completa al cabo de dos días, la ptosis palpebral y la paresia ocular mejoraron progresivamente hasta su normalización al cabo de dos meses, se disminuyó progresivamente la dosis de prednisona. El paciente pudo reincorporarse a sus actividades laborales sin limitaciones.

DISCUSIÓN

La cefalea asociada a oftalmoplejía dolorosa debido al síndrome del seno cavernoso presenta múltiples causas, que incluyen las lesiones inflamatorias, tumorales, vasculares y traumáticas. Una de las causas inflamatorias la representa el Síndrome de Tolosa-Hunt (STH), que se considera una paquimeningitis granulomatosa idiopática del seno cavernoso y de la fisura orbitaria superior que se presenta como una oftalmoplejía dolorosa^{4,5}, de probable origen autoinmune; siendo indispensable para su diagnóstico el descartar de todas las causas que pueden simular el síndrome del seno cavernoso^{6,7}.

El STH, tiene un diagnóstico definido según la última clasificación de las cefaleas del 2004 de la International Headache Association (Tabla 1)^{8,9}. El STH afecta por igual a hombres y mujeres, como en nuestros casos que fueron de ambos géneros. Es un síndrome que se diagnostica por exclusión de otras patologías con un cuadro clínico similar. La etiología del STH se desconoce; es probable que el pseudotumor inflamatorio de la órbita y el proceso inflamación idiopático del seno cavernoso sean la misma entidad nosológica¹⁰.

El examen de neuroimágenes de elección para establecer el diagnóstico es la RM^{11,12}. En nuestro reporte el caso 1 tenía una RM cerebral con engrosamiento del seno cavernoso izquierdo (Fig.3), que captaba contraste tras la administración de gadolinio (Fig.4), hallazgos reportados en pacientes con STH^{11,12}, mientras que el caso 2 tuvo TAC cerebral y RMN cerebral normales, lo que también puede observarse en estos pacientes y que podría deberse al menor tiempo de evolución del cuadro clínico en relación al caso 1.

La corticoterapia es el tratamiento de elección y la rápida respuesta de la cefalea podría ser considerada una prueba terapéutica, lo que evitaría la necesidad de una exploración quirúrgica, que no es necesaria para confirmar el diagnóstico. La dosis de corticoides se ha establecido entre 40 a 60 mg de prednisona oral por día por aproximadamente 3 meses^{8,13}, algunos pacientes pueden presentar una recaída que suele resolverse con un nuevo ciclo de tratamiento similar de 3 meses^{7,14}; en estos casos es indispensable repetir todos los estudios en busca de una etiología diferente que explique el cuadro clínico.

En nuestro reporte el caso 1 presentó neuralgia del trigémino, con respuesta adecuada a los fármacos de elección, mientras que el caso 2 no tuvo esta complicación. Esta observación nos debe tener alertas, debido a que la sintomatología del STH puede ser muy variada y sólo una vez que se tengan todos los exámenes auxiliares incluida la punción lumbar normales, debería de iniciarse la corticoterapia, con una respuesta del alivio del dolor espectacular en uno o dos días, controlando el síntoma doloroso del paciente, mientras que la remisión del compromiso oculomotor es mas prolongada¹³, en nuestros dos pacientes la remisión demoró alrededor de dos meses, tiempo durante el cual debe de mantenerse el tratamiento.

Si bien el STH tiene una excelente respuesta a los corticoides, pueden quedar algunas secuelas neurológicas, como oftalmoparesia residual; en nuestro caso 1, la paciente presentó neuralgia del trigémino secuelar, que continúa en tratamiento medicamentoso al momento del reporte; lo que nos mantiene vigilantes en su seguimiento; por lo que la realización de exámenes de RM cerebrales de control son indispensables.

De acuerdo a las sugerencias de la última revisión de los criterios diagnósticos del STH de la Internacional Headache Association, se realizó en los dos casos punción lumbar para estudio de LCR y exámenes auxiliares sanguíneos que descarten procesos inflamatorios o infecciosos, lo que debería de convertirse en una norma antes de iniciar el tratamiento con corticoides^{9,15}.

Es importante realizar el seguimiento de estos pacientes hasta dos años después de la remisión de los síntomas⁷; por lo menos una vez después de la remisión completa del cuadro debería de realizarse una RM cerebral de control que permita descartar algún proceso inflamatorio o tumoral; debe tenerse en cuenta que algunos estudios han reportado recaídas hasta en la mitad de los pacientes; por lo que una conducta expectante y la repetición de los estudios y del tratamiento están indicados en todos los pacientes con este síndrome cuando presentan una recaída¹⁶.

Como conclusión el STH es una entidad poco frecuente caracterizada por cefalea aguda refractaria asociada a parálisis de uno o más pares craneales, generalmente unilateral y que se presenta a cualquier edad. Su diagnóstico es por exclusión, siendo la RM el examen de neuroimágenes de elección. Los corticoides sistémicos son el tratamiento de elección; con respuesta inmediata de la cefalea y lenta y progresiva recuperación de la oftalmoplejía; hasta la mitad de los pacientes pueden presentar recurrencias por lo que el seguimiento de estos pacientes es fundamental.



Mirada a la izquierda con ptosis palpebral y parálisis ocular izquierda en el Caso 1.



Mirada a la derecha con ptosis palpebral y parálisis ocular izquierda en el Caso 2.



Imagen de Resonancia Magnética cerebral corte coronal en secuencia T1 con gadolinio del caso 1 donde se evidencia captación de sustancia de contraste en seno cavernoso izquierdo.

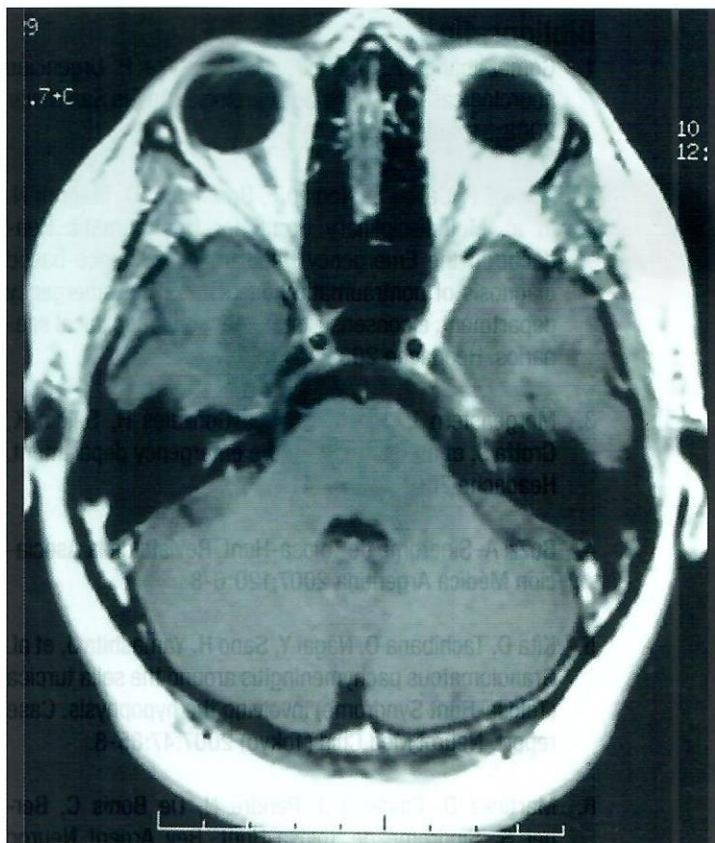


Imagen de Resonancia Magnética cerebral corte axial en secuencia T1 del caso 1 donde se evidencia engrosamiento e hiperintensidad de seno cavernoso izquierdo.

TABLA 1

Criterios diagnósticos del Síndrome de Tolosa-Hunt

1. Uno o más episodios de dolor orbitario unilateral que persiste durante semanas sin tratamiento.
2. Parálisis de uno o más de los nervios oculomotores (III, IV o VI) y/o demostración de granuloma en RM cerebral o biopsia.
3. La oftalmoparesia coincide con el inicio del dolor o le sigue en menos de dos semanas de inicio del dolor.
4. El dolor se resuelve en 72 horas cuando se instaura un correcto tratamiento corticoideo.
5. Exclusión de otras causas mediante exámenes auxiliares adecuados.

Bibliografía

1. Gómez-Ibáñez A, Irimia P, Martínez-Vila P. Urgencias neurológicas y guardias de neurología. *An Sis San Navar* 2008;31(suppl 1):7-14.
2. Cortelli P, Cevoli S, Nonino F, Baronciani D, Magrini N, et al. Multidisciplinary Group for Nontraumatic Headache in the Emergency Department. Evidence-based diagnosis of nontraumatic headache in the emergency department: a consensus statement on four clinical scenarios. *Headache* 2004;44:587-95.
3. Morgenstern L, Huber J, Luna-Gonzales H, Saldin K, Grotta J, et al. Headache in the emergency department. *Headache* 2001;41:537-41.
4. Buzzi A. Síndrome de Tolosa-Hunt. *Revista de la Asociación Médica Argentina* 2007;120:6-8.
5. Kita D, Tachibana O, Nagai Y, Sano H, Yamashita J, et al. Granulomatous pachymeningitis around the sella turcica (Tolosa-Hunt Syndrome) involving the hypophysis. Case report. *Neurol Med Chin (Tokyo)* 2007;47:85-8.
6. Martínez D, Casasco J, Pendre N, De Bonis C, Berner S. Síndrome de Tolosa-Hunt. *Rev Argent Neuroc* 2010;24:111-5.
7. La Mantia L, Curone M, Rapoport A, Bussone G. Tolosa-Hunt syndrome: critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006; 26:772-81.
8. Kline L, Hoyt W. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:577-82.
9. Society HCCotIH. The International Classification of Headache Disorders, 2nd edition. *Cephalalgia* 2004;24(Suppl 1):9-160.
10. Keane J. Cavernous sinus Syndrome. Analysis of 151 cases. *Arch Neurol* 1996;53:967-71.
11. Odobasi Z, Gokcil Z, Attila S, Pabusco Y, Vural O, Yardim M. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosur* 1997;99:151-4.
12. Yousem D, Atlas S, Grossman R, Sergott R, Savino P, et al. MR imaging in Tolosa-Hunt Syndrome. *AJR* 1990; 154:167-70.
13. Colnaghi S, Versino M, Marchioni E, Pichiecchio A, Bastianello S, et al. ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinus. *Cephalalgia* 2008;577-84.
14. Hannerz J. Recurrent Tolosa-Hunt syndrome: a report of ten new cases. *Cephalalgia* 1999;19 (suppl 25):33-5.
15. Förderreuther S, Straube A. The criteria of the International Headache Society for Tolosa-Hunt Syndrome need to be revised. *J Neurolo* 1999;246:371-7.
16. Giménez-Roldán S, Guillem A, Muñoz L. Riesgo de recaídas a largo plazo en el Síndrome de Tolosa-Hunt. *Neurología* 2006;21:382-5.