

Caso clínico

KRANION 2005;5:22-30

Cefalea frontoorbitaria unilateral pulsátil como expresión inicial de una oftalmoplegia dolorosa

I. IVERN

Historia clínica

Mujer de 17 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos, que consulta por cefalea.

Antecedentes familiares

Sin antecedentes familiares de interés.

Sin antecedentes familiares de cefalea de características migrañas.

Antecedentes patológicos

Como único antecedente patológico, presenta un soplido sistólico funcional 1/6 diagnosticado a los 14 años y que fue estudiado por cardiología infantil.

Episodios ocasionales de cefalea de características tensionales.

Sin antecedentes de cefalea de características migrañas.

Enfermedad actual

Consulta a nuestro centro por clínica de una semana de evolución caracterizada por cefalea hemicranal derecha de predominio frontal, de características pulsátiles con fotofobia y dolor retroocular acompañante.

El dolor no aumenta con las maniobras de Valsalva.

No existen situaciones que agraven, desencadenen o atenúen el dolor y le permite conciliar el sueño sin despertarla.

No existe predominio horario.

En los últimos 4-5 días se había añadido diplopía a la mirada horizontal a la izquierda, ptosis palpebral derecha y cierta proptosis derecha.

Exploración física

La paciente está afebril con una tensión arterial de 122/76 mmHg, frecuencia cardíaca de 60x' y glicemia capilar de 111 mg/dl.

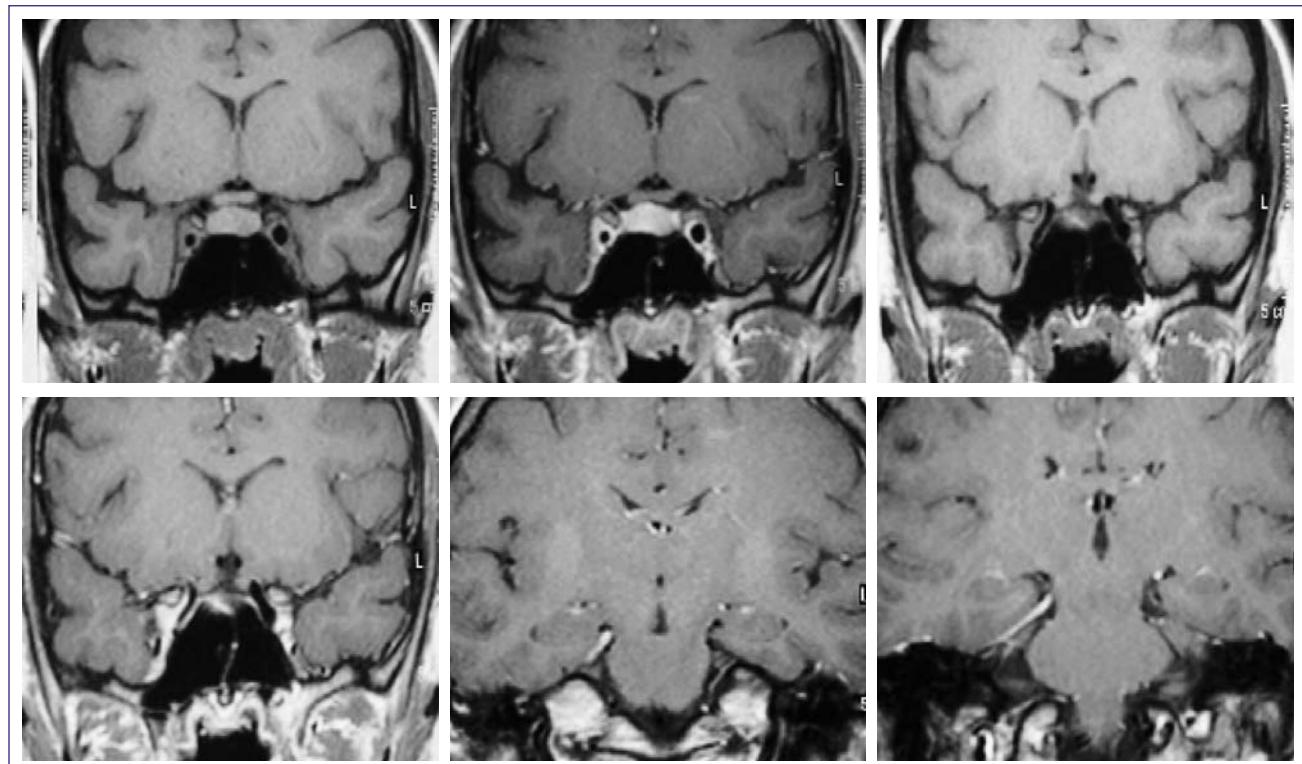


Figura 1.

Se realiza una exploración física general normal y neurológica donde se objetiva paresia del III par craneal derecho, siendo el resto de la exploración neurológica normal.

Fondo de ojo sin alteraciones patológicas.

Exploraciones complementarias

Se realizaron las siguientes exploraciones complementarias:

Hemograma: Donde se objetiva una anemia microcítica (Hb 9,8 g/dl, Hto 32%) con VSG de 8 mm. Se realiza estudio de anemias con resultado de anemia ferropénica iniciando tratamiento con ferroterapia oral.

Coagulación: Normal.

Bioquímica: Normal.

Estudio inmunológico: ANA negativos, AMA negativo, aLKM negativo, aML negativo, aCPG negativo y factor reumatoide negativo.

RX de tórax: Sin alteraciones patológicas.

TC craneal: Con contraste normal.

Estudio de LCR: Claro. Glucosa 66,6 mg/dl (glicemia capilar 90 mg/dl), proteína 0,45 g/l. Células totales 234 (233 hematíes, 1 leucocito). Presión de 8 mmH2O.

Cultivo de LCR: no se observan microorganismos.

Citología de LCR: negativa. **PCR herpes virus en LCR:** negativa.

Serología HIV y LUES: Negativa.

RM craneal: Se objetiva una discreta asimetría de tamaño de los senos cavernosos, algo menor el del lado de recho. Tras la administración de contraste y en los cortes axiales, dicho seno aparece rectificado y se continúa posteriormente con una captación de la raíz del tentorio, algo engrosado. Anteriormente, el engrosamiento se extiende hasta la hendidura esfenoidal (Fig. 1).

AngioRM intracraneal

Se observa una clara estenosis concéntrica del segmento intracavernoso de la arteria carótida interna derecha (Fig. 2).

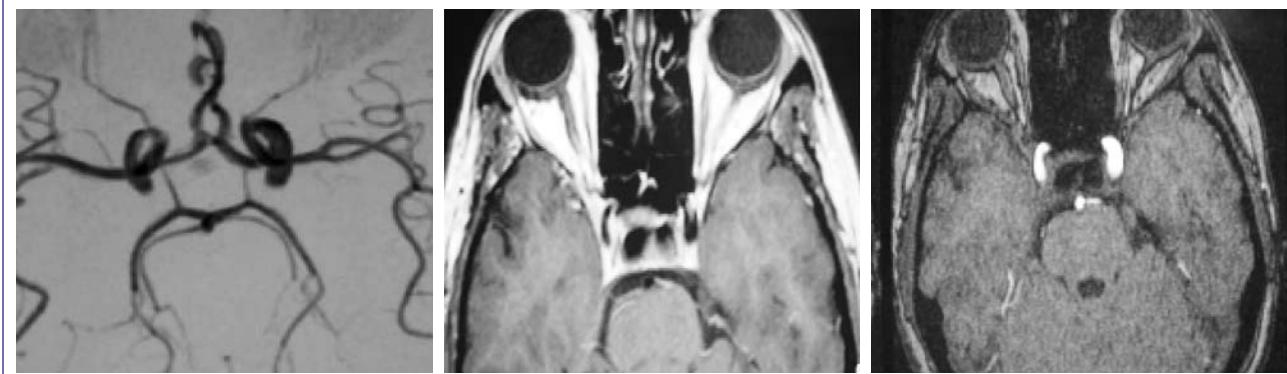


Figura 2.

Diagnóstico

Los hallazgos son compatibles con un síndrome de Tolosa-Hunt de origen inflamatorio.

Evolución

Se inicia tratamiento con metilprednisolona con una evolución clínica favorable.

Se realiza resonancia craneal de control a los tres meses de tratamiento con corticoides, observándose la desaparición de la asimetría de tamaño de los senos y la normalización del calibre del segmento intracavernoso de la arteria carótida interna derecha (Fig. 3).

Discusión y comentarios

El síndrome de Tolosa-Hunt es una oftalmoplejia dolorosa, remitente, recurrente, causada por una inflamación inespecífica del seno cavernoso, de la fisura orbitaria superior.

Epidemiología

Representa un 2,9-3,4% de los casos de oftalmoplejia dolorosa.

Afecta por igual a hombres y mujeres.

Su mayor incidencia es durante las dos primeras décadas de la vida.

La afectación es unilateral, aunque puede ser bilateral (4-5%).

Enfermedad

Se trata de un proceso inflamatorio crónico, inespecífico, granulomatoso o no granulomatoso.

En la anatomía patológica encontramos proliferación de fibroblastos, linfocitos y células plasmáticas con infiltración de los vasos. También podemos hallar células epiteloides y, ocasionalmente, células gigantes y áreas de necrosis.

Etiología

La causa del síndrome de Tolosa-Hunt es desconocida. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con neoplasias, traumatismos, enfermedad vascular y causas inflamatorias.

Clínica

La clínica se inicia con un dolor periorbitario con extensión retroorbitaria, frontal o temporal y cefalea hemicraneal.

El dolor se describe como aburrido, intenso y lancinante.

Junto con la aparición del dolor, o hasta dos semanas después, puede aparecer diplopía secundaria a oftalmoparesia ipsilateral.

Se manifiesta cuando la inflamación granulomatosa afecta el III, IV y VI par craneal.

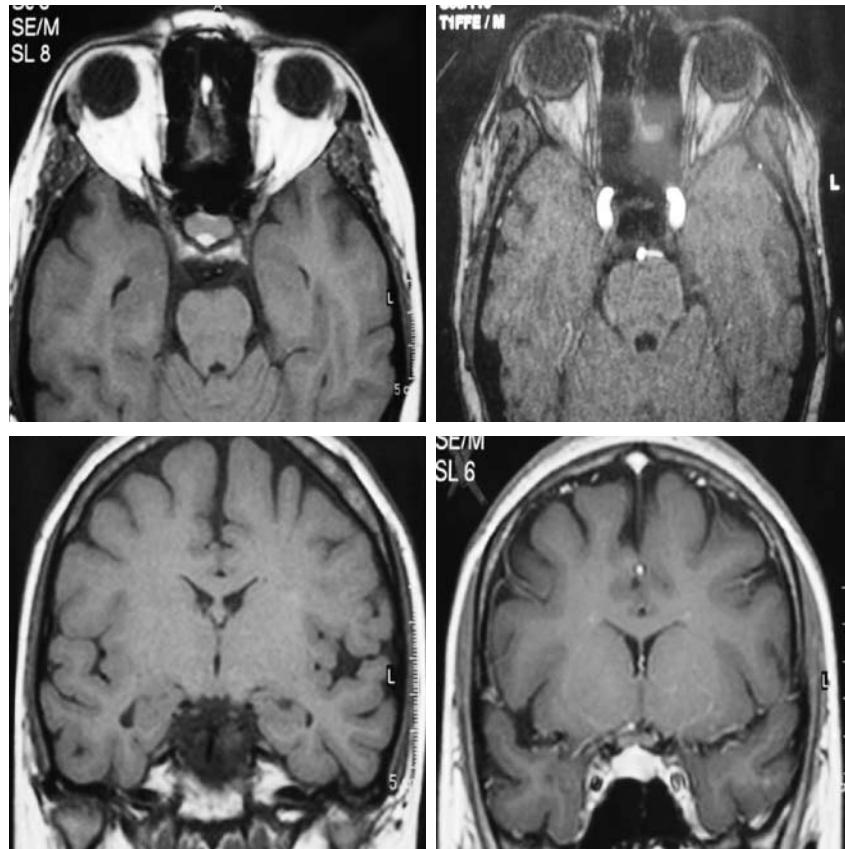


Figura 3.

La afectación del III par craneal es la más frecuente (85%) y puede causar ptosis palpebral, disfunción pupilar y síndrome de Horner secundaria a la lesión de las fibras simpáticas o parasimpáticas en su trayecto a través del seno cavernoso.

El segundo par craneal más afectado es el VI (70%) y el siguiente, el IV par craneal (30%).

Puede existir una alteración sensitiva facial y abolición del reflejo corneal ipsilateral por infiltración la rama V1 y V2 del trigémino.

También se puede afectar en algunos casos la rama mandibular o maxilar del trigémino o el nervio facial.

La proptosis ocular y el papiledema aparecen si hay afectación orbitaria.

Si aparece disminución de la agudeza visual, traduce la extensión de la inflamación al nervio óptico.

No existe afectación sistémica, a excepción de náuseas y vómitos, probablemente secundarios al dolor y que ceden al mejorar éste.

Criterios diagnósticos

Los criterios diagnósticos del *International Headache Society* son:

1. Episodio de dolor orbitario unilateral de unas 8 semanas de duración si permanece sin tratamiento.
2. Paresia del III, IV o VI pares craneales que se presenta al inicio de la clínica o en un período de 2 semanas después.
3. Dolor que mejora tras 48 horas de tratamiento esteroideo.
4. Exclusión de otras causas por neuroimagen o angiografía.

Diagnóstico

El diagnóstico del síndrome de Tolosa-Hunt es de exclusión, y el estudio debe incluir:

1. **Una analítica general** completa, VSG, PCR, HbA1C y estudio de la función tiroidea.
2. **Estudio inmunológico** (LES, ANCA, ANA, HIV, Lyme, ECA, LUES...).
3. **Estudio de líquido cefalorraquídeo**: recuento celular, proteínas, glucosa, cultivos bacterianos y fúngicos, Gram, citología, serologías, medida de la presión de LCR. En el síndrome de Tolosa-Hunt podemos encontrar una pleocitosis moderada en el LCR.
4. **Estudios de imagen** que incluyen una TC craneal y una RM craneal antes y después de la administración de contraste endovenoso, con angiorresonancia o una angiografía. Podemos encontrar cambios inflamatorios a nivel del seno cavernoso y la fisura superior de la órbita que no son específicos de síndrome de Tolosa-Hunt, ya que pueden hallarse también en neoplasias. Puede existir un engrosamiento del nervio óptico y de los músculos oculares externos. En la angiorresonancia se observa un estrechamiento de la arteria carótida interna en el seno cavernoso. Estos cambios no son específicos del síndrome de Tolosa-Hunt.
5. **Flebografía orbitaria** donde se objetiva una estenosis del tercer segmento de la vena oftálmica superior ipsilateral.
6. **Biopsia de la lesión**: en algunos casos, si no existe mejoría clínica tras 72 horas de tratamiento con corticoides a dosis altas o si los síntomas progresan, son recurrentes o atípicos, se requiere la biopsia de la lesión (nasofaringe o seno cavernoso) para obtener el diagnóstico y excluir neoplasia.

Diagnóstico diferencial

Realizaremos el diagnóstico diferencial utilizando como signo guía las causas de oftalmoplejia dolorosa.

Podemos diferenciar dos grupos según la localización de la lesión: la enfermedad selar y la enfermedad extraselar.

Dentro de la enfermedad extraselar, encontramos:



Figura 4. Pseudotumor orbitalio.

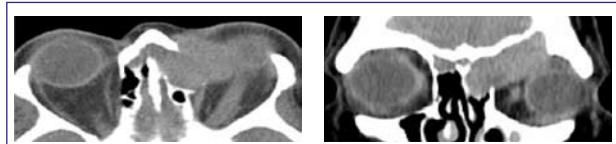


Figura 5. Mucocele.

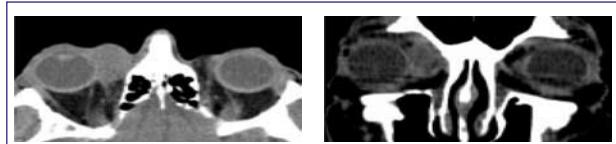


Figura 6. Linfoma orbitario.

1. La enfermedad orbitaria

El *pseudotumor orbitalio* es un proceso inflamatorio de la órbita. Cursa con proptosis, diplopía y dolor retroorbitario. En la RM craneal observamos una lesión orbitaria isointensa que capta contraste. Responde al tratamiento con corticoides (Fig. 4).

La miosis orbitaria.

Infecciones como la sinusitis, mucormicosis (Fig. 5).

Neoplasias como el linfoma, la leucemia o un tumor metastásico (Fig. 6).

2. Oftalmoplejia diabética

Se trata de una oftalmoplejia dolorosa aguda que puede cursar con paresia del III par craneal aislada, espontánea, sin afectación de la pupila. Se produce por afectación de la microvascularización del nervio que produce isquemia de éste. Suele ser una mononeuropatía, pero también puede tratarse de una neuropatía múltiple. Existen antecedentes personales de diabetes mellitus. Los estudios de imagen (RM craneal y angiografía) son normales. Podemos encontrar respuesta al tratamiento con corticoides.

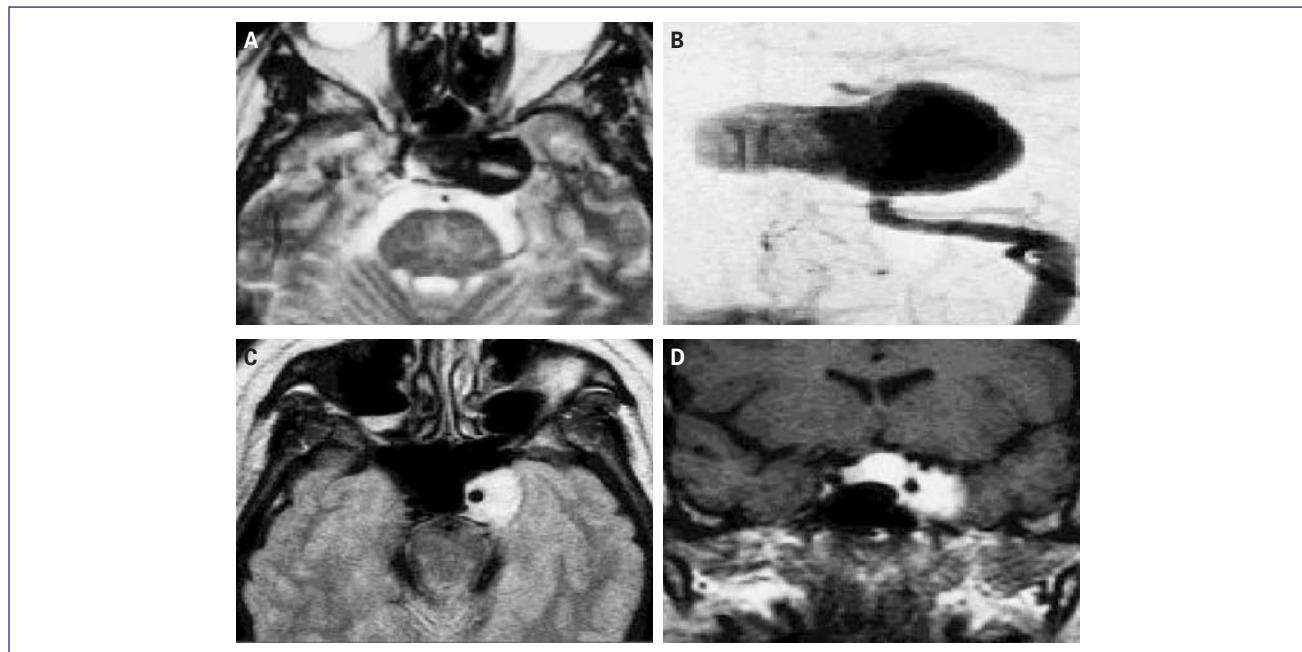


Figura 7. A y B. Aneurisma ACI. C y D. Hemangioma cavernoso.

3. Arteritis de células gigantes

Es una vasculitis granulomatosa de arterias de gran o medio calibre.

Afecta a personas mayores de 50 años.

Se caracteriza por clínica de cefalea, claudicación mandibular, pérdida de visión, diplopía, febrícula, pérdida de peso, polimialgia reumática.

El diagnóstico se realiza mediante biopsia de la arteria temporal.

El tratamiento de elección son los corticoides.

4. Migrña oftalmopléjica

Es una entidad infrecuente que se caracteriza por un dolor pulsátil, retroorbitario, hemicraneal de hasta un día de duración.

Encontramos síntomas vegetativos, aura... Puede existir afectación del III, IV y VI par craneal. No hay afectación de la rama V1-V2 del trigémino.

Suelen existir antecedentes familiares de migraña. Afecta igual a hombres y mujeres. Suelen ser jóvenes.

La angiografía y la flebografía orbitaria suelen ser normales. Existe mejoría tras el tratamiento con corticoides.

Dentro del síndrome paraselar, encontramos distintas etiologías:

1. Traumática

Los traumatismos con fractura craneal pueden lesionar los nervios oculomotores o la arteria carótida interna intracavernosa conduciendo a la formación de un aneurisma o una fistula carótido-cavernosa.

2. Vascular

Debemos descartar la presencia de aneurismas de la arteria carótida interna intracavernosa o la arteria cerebral posterior, fistulas arterio-venosas o trombosis carótido-cavernosas que cursan con similares manifestaciones clínicas que el síndrome de Tolosa-Hunt (Fig. 7).

3. Infecciosa

Otra causa de afectación paraselar son las infecciones bacterianas como la sinusitis, el mucocele o la periostitis; las infecciones virales como el her-

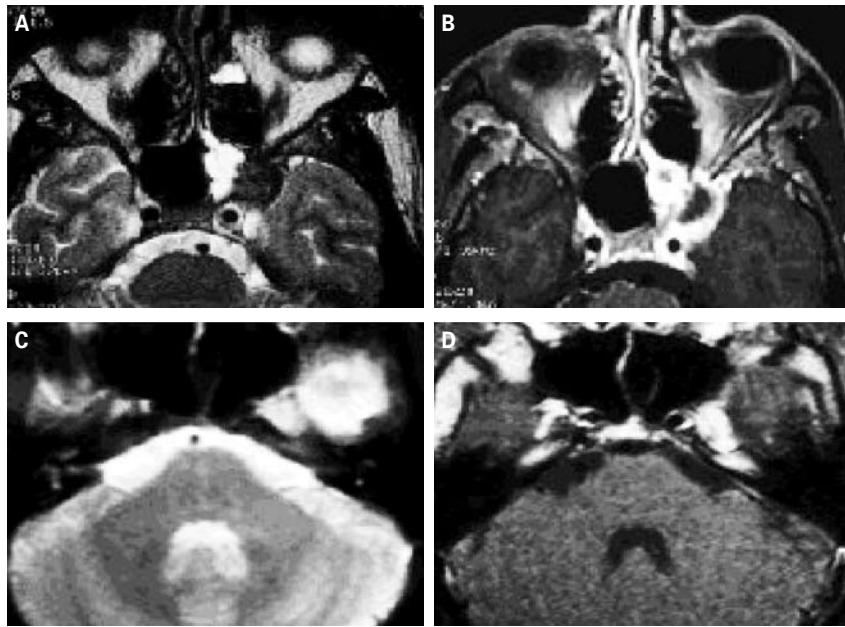


Figura 8. A y B. Aspergilosis. C y D. Tuberculosis.

pes zoster, o las fúngicas como la mucormicosis, y también la sífilis o la tuberculosis (Fig. 8).

4. Neoplásica

La afectación neoplásica puede darse por un tumor primario intracraneal (adenoma pituitario, craneofaringioma, sarcoma, neurofibroma, meningioma o un tumor epidermoide), un tumor primario craneal (condroma, cordoma, tumor de células gigantes...), por afectación metastásica sistémica (linfoma, mieloma múltiple, carcinoma) o metastásica local (cilindroma, tumor de células escamosas, adamantinoma, tumor nasofaríngeo) (Fig. 9).

5. Inflamatoria

Dentro de las causas inflamatorias con afectación paraseilar, encontramos la sarcoidosis, la granulomatosis de Wegener, el granuloma eosinofílico, la poliarteritis nodosa, el lupus eritematoso sistémico, la sífilis y el síndrome de Tolosa-Hunt (Fig. 10).

Tratamiento

El tratamiento de elección son los corticoides (prednisona), observándose una mejoría de la clínica en 24-48 horas.

La oftalmoparesia puede tardar meses o semanas en resolverse y, en algunos casos, puede dejar secuelas.

Si el paciente no tolera o no mejora con corticoides, debe iniciarse tratamiento inmunsupresor con metotrexate, azatriopina, ciclosporina o ciclofósfamida.

En algunos casos, se ha realizado tratamiento con radioterapia o cirugía.

Pueden aparecer complicaciones secundarias al tratamiento corticoideo, y en pacientes con afectación del seno extracavernoso y del nervio óptico puede existir una pérdida de visión.

Pronóstico

Los síntomas pueden durar semanas o meses.

El pronóstico suele ser bueno, aunque puede existir algún déficit motor ocular residual.

Existe recidiva en un 40% de pacientes en un intervalo de semanas que, habitualmente, aparece en el mismo lado, aunque en ocasiones es contralateral.

También podemos hallar una remisión espontánea.

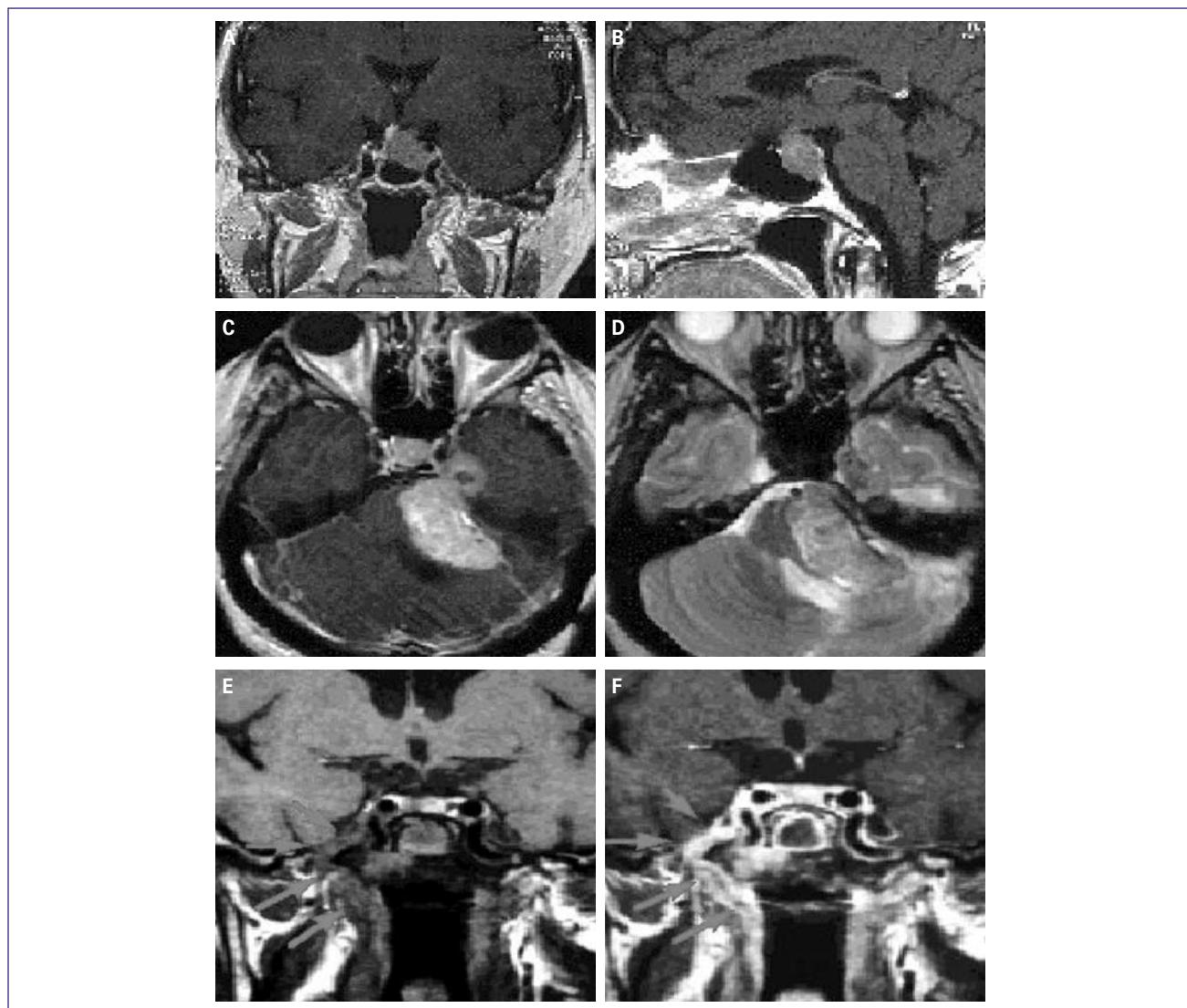


Figura 9. A y B. Adenoma pituitario. C y D. Schwannoma. E y F. Carcinomatosis.

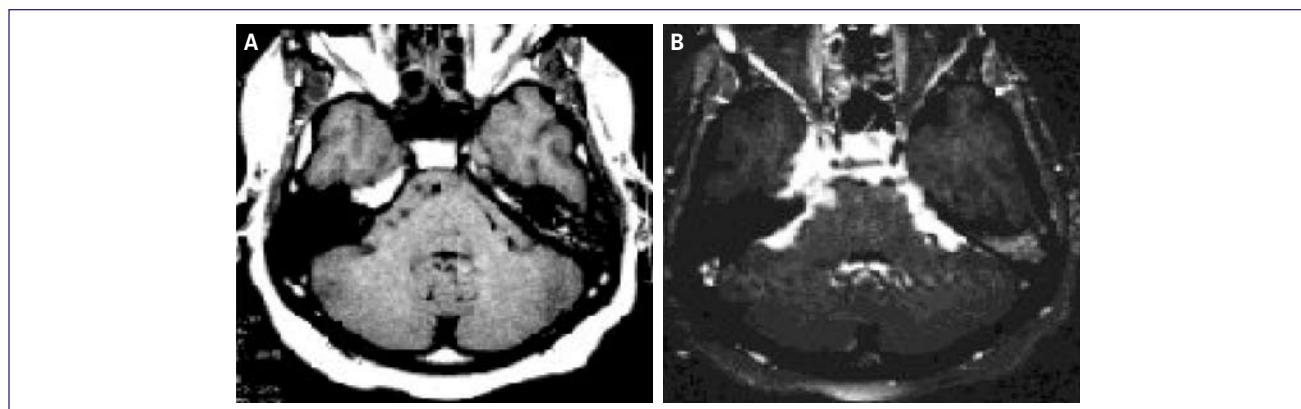


Figura 10. Sarcoidosis.

Conclusión

El síndrome de Tolosa-Hunt es un diagnóstico de exclusión.

Es importante realizar seguimiento clínico de los pacientes con este síndrome.

Si no existe mejoría clínica con corticoterapia, si los síntomas progresan, son atípicos o recurrentes y si no encontramos resolución de las lesiones en la RM craneal de control, se deberá valorar la realización de biopsia de la lesión y replantear el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;71:577-82.

2. Hunt WE. Tolosa-Hunt syndrome: one cause of painful ophthalmoplegia. J Neurosurg 1976;44(5):544-9.
3. Headache Classification Committee of International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Cephalgia 1988;(Suppl 7):1-96.
4. De Arcaya AA, Cerezak L, Canga A, Polo JM, Berciano J, Pascual J. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. Headache 1999;39:321-5.
5. Pascual J, Cerezak L, Canga A, de Arcaya AA, Polo JM, Berciano J. Tolosa-Hunt syndrome: focus on MRI diagnosis. Cephalgia 1999; 19(Suppl 25):36-8.
6. Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. Eur J Radiol 2003;45:83-90.
7. Forderreuther S, Straube A. The criteria of the International Headache Society for Tolosa-Hunt syndrome need to be revised. J Neurol 1999;246:371-7.
8. Hoes MJ, Bruyn GW, Vielvoye GJ. The Tolosa-Hunt syndrome-literature review: seven new cases and a hypothesis. Cephalgia 1981; 4:181-94.
9. Tessitore E, Tessitore A. Tolosa-Hunt Syndrome preceded by facial palsy. Headache 2000;40:393-6.
10. Gonzales GR. Pain in Tolosa-Hunt syndrome. J Pain and Symptom Management 1998;16:199-203.
11. Attout H, Rahmeh F, Ziegler F. Lymphome du sinus caverneux mimant un syndrome de Tolosa-Hunt. Rev Méd Interne 2000;21:795-8.
12. Del Toro M, Macaya A. Painful ophthalmoplegia with reversible carotid stenosis in child. Pediatr Neurol 2001;24:317-9.
13. Sugano H, Iizuka Y, Arai H. Progression of Tolosa-Hunt syndrome to cavernous dural arteriovenous fistula: A case report. Headache 2003;43:122-6.
14. Johnston JL. Parasellar syndromes. Curr Neurol Neurosci Rep 2002; 2(5):423-31.