

# Síndrome de Tolosa-Hunt una extraña causa de oftalmoplejía dolorosa: reporte de caso

## Tolosa-Hunt syndrome a strange cause of painful ophthalmoplegia: case report

Luis Armando Velásquez-Trujillo (1), Gonzalo Zúñiga-Escobar (2), Omaris Vera-Vega (3), Juan Manuel Montaña-Lozada (4)

### RESUMEN

**INTRODUCCIÓN:** El síndrome de Tolosa-Hunt (STH) se caracteriza por una oftalmoplejía dolorosa, de etiología desconocida. De acuerdo con los hallazgos histopatológicos, se ha descrito la formación de un tejido granulomatoso en los senos cavernosos.

**PRESENTACIÓN DEL CASO:** Una mujer de 22 años con cuadro clínico de 3 semanas de evolución caracterizado por cefalea hemicránea derecha, dolor ocular derecho y diplopía. Su examen físico evidenció la existencia de una oftalmoplejía derecha; la resonancia magnética (RM) de silla turca demostró engrosamiento y realce en la región del seno cavernoso derecho. Se presenta el caso clínico de una causa inusual de oftalmoplejía dolorosa.

**DISCUSIÓN:** La oftalmoplejía dolorosa tiene múltiples diagnósticos diferenciales que incluyen causas neoplásicas, vasculares, inflamatorias e infecciosas que pueden afectar el seno cavernoso o la fisura orbitaria superior. El STH, que es una causa rara de oftalmoplejía dolorosa, sigue siendo un diagnóstico de exclusión. Por otra parte, se caracteriza por tener una adecuada respuesta al tratamiento con glucocorticoides.

**CONCLUSIÓN:** La negatividad en las investigaciones de las etiologías de oftalmoplejía, los hallazgos imagenológicos en la RM y la adecuada respuesta clínica con el uso de los corticoides permiten confirmar el diagnóstico. No debería ser necesaria la biopsia del seno cavernoso ante la sospecha de STH con adecuada respuesta al manejo corticoide.

**PALABRAS CLAVE:** Diplopía; Dolor; Seno cavernoso; Síndrome de Tolosa-Hunt; Oftalmoplejía. (DeCS).

### ABSTRACT

**INTRODUCTION:** Tolosa-Hunt syndrome (THS) is characterized by painful ophthalmoplegia of unknown etiology, the formation of a granulomatous tissue in the cavernous sinuses has been described in histopathological findings.

**CASE PRESENTATION:** A 22-year-old woman presenting with 3 weeks of right sided headache, right eye pain and diplopia. Physical examination revealed the existence of a right ophthalmoplegia; magnetic resonance imaging (MRI) of the sella turcica showed thickening and enhancement of the right cavernous sinus. A clinical case of an unusual cause of painful ophthalmoplegia is presented.

**DISCUSSION:** Painful ophthalmoplegia has multiple differential diagnoses that include neoplastic, vascular, inflammatory and infectious causes that can affect the cavernous sinus or the superior orbital fissure. STH is a rare case of painful ophthalmoplegia that continues to be a diagnosis of exclusion characterized by an adequate response to treatment with glucocorticoids.

- (1) Residente de Medicina Interna, Universidad del Valle, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia.
- (2) Profesor titular de Neurología Clínica, docente del Departamento de Neurología, Universidad del Valle, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia.
- (3) Especialista en Neurología Clínica y en Epidemiología, profesora ad honorem de la Universidad del Valle, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia.
- (4) Especialista en Neurología Clínica y en Administración Pública y Auditoría en Salud, Universidad del Sinú Elías Bechara Zainum, seccional Cartagena, Colombia.

Contribución a los autores: LAVT.; *escritura del artículo.* GZE.; OVV., JMML., *escritura del artículo y correcciones.*

Recibido 1/4/22. Aceptado: 15/11/22.

Correspondencia: Luis Armando Velásquez Trujillo, [luis.trujillo@correounivalle.edu.co](mailto:luis.trujillo@correounivalle.edu.co)



**CONCLUSION:** The negativity of the investigations for the causes of ophthalmoplegia, the imaging findings in the MRI and the adequate response to corticosteroids allows the diagnosis to be made. Biopsy should not be necessary when THS is suspected and there is an adequate response to corticosteroid management.

**KEYWORDS:** Cavernous sinus; Diplopia; Ophthalmoplegia, painful; Tolosa-Hunt syndrome (MeSH).

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Tolosa-Hunt (STH) se caracteriza por una oftalmoplejía orbitaria unilateral dolorosa, recurrente, que se acompaña de hipoestesia facial frontal, alteraciones en la agudeza visual y diplopía, que mejoran rápidamente con la instauración de tratamiento con corticoides (1,2).

Su etiología es desconocida, se ha descrito la formación de un tejido granulomatoso que genera una entesitis restrictiva a nivel del anillo de Zinn, lo cual afecta la función de los músculos oculomotores (2,3).

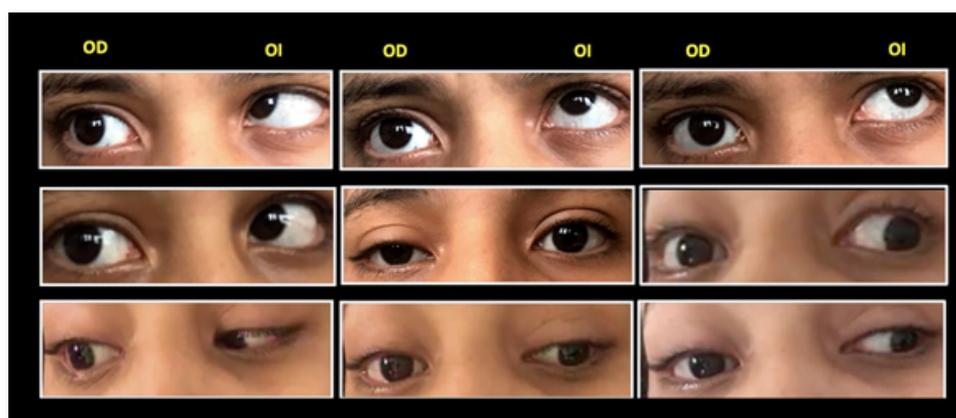
El diagnóstico diferencial incluye una gran variedad de patologías como son las infecciosas, las tumorales o las vasculares; ante ello es obligatorio hacer pruebas diversas de laboratorio, neuroimágenes y seguimiento clínico (1,3).

## Presentación del caso

Mujer de 22 años, soltera, bachiller, auxiliar contable, con antecedente de miopía, sin otros antecedentes relevantes, que presentó cuadro de cefalea de 3 semanas de evolución previamente al ingreso al servicio de urgencias. La cefalea era de características pulsátiles y de localización hemicraneana derecha; 2 semanas después de su inicio la paciente presentó dolor ocular derecho, que se exacerbaba con los

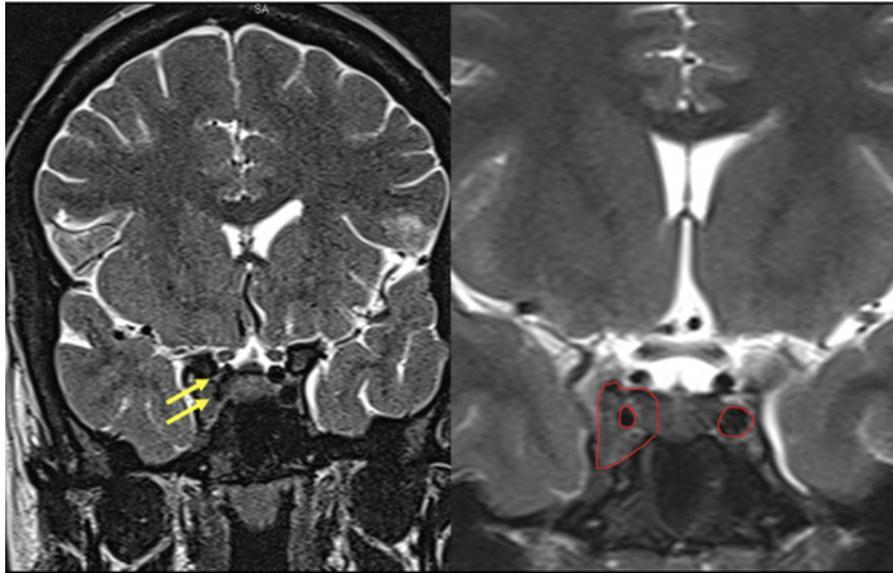
movimientos oculares, y diplopía. Al examen físico en el servicio de urgencias se evidenció la presencia de ptosis palpebral derecha, una agudeza visual con corrección lejana ojo derecho (OD) 20/20 -2 y ojo izquierdo (OI) 20/20, con córnea clara, conjuntiva normal, cámara anterior formada, iris normal y cristalinos transparentes en ambos ojos (AO); pupila OD: 2,5 mm y OI: 4 mm; movimientos extraoculares (MEO) conservados en OI y restricción de -3 en todos los movimientos de los músculos extraoculares del OD (figura 1A). El fondo de ojo evidenció un disco óptico de bordes definidos, excavación 20%, mácula sana y retina aplicada bilateral. Los vasos sanguíneos se observaron sin alteraciones, en tanto que el reflejo fotomotor directo y consensual en ambos ojos fue normal.

Ante la sospecha de una patología tumoral con compromiso del seno cavernoso derecho, se llevó a cabo una resonancia magnética (RM) de silla turca con contraste que demostró la presencia de una lesión que generaba engrosamiento y realce en la región del seno cavernoso derecho (isointenso en todas las secuencias con respecto a seno cavernoso izquierdo) sin efecto de masa, que comprometía el diámetro de la arteria carótida a nivel cavernoso y supraclinoideo derecho, sin compromiso de parénquima cerebral adyacente (figura 1B). La angiografía cerebral fue normal, lo



**Figura 1A. Evaluación de movimientos extra oculares (MEO) al ingreso al servicio de urgencias: Restricción de -3 en todos los MEO ojo derecho (OD) y ptosis palpebral derecha. Ojo izquierdo (OI) sin restricciones.**

**Fuente: Autores (Por cortesía del hospital Universitario del Valle)**



**Figura 1B. Imagen de resonancia magnética con énfasis en silla turca contrastada corte coronal en secuencia T2 coronal : Flechas amarillas: Asimetría de senos cavernosos, se observa abultamiento de seno cavernosos derecho sin mayor efecto de masa. Línea continua roja: disminución del diámetro de la arteria carótida cavernosa y supraclinoidea derechas.**

**Fuente: Autores (Por cortesía del hospital Universitario del Valle)**

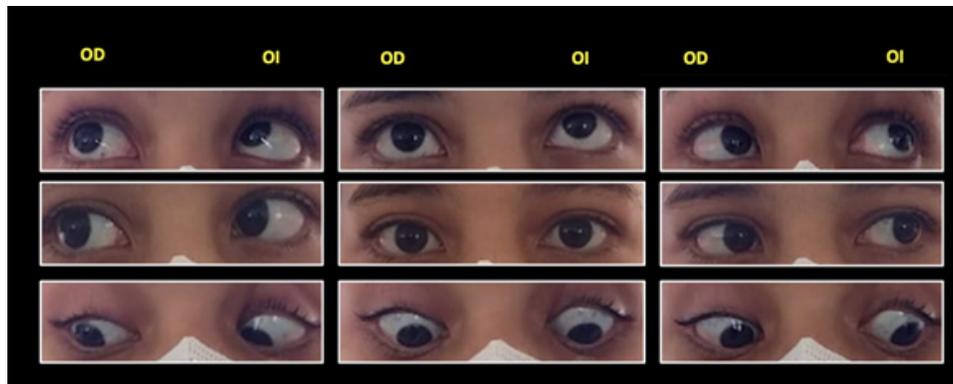
que descartó patología vascular. Se realizó punción lumbar con presión de apertura y citoquímico del líquido cefalorraquídeo normales; los estudios infecciosos, así como la citometría de flujo y citología en líquido cefalorraquídeo (LCR) fueron negativos. En vista de los hallazgos en la RM y la negatividad de los estudios se consideró descartar patología inflamatoria no infecciosa como sarcoidosis, enfermedad por IgG4 y vasculitis de pequeño vaso. El perfil autoinmune en sangre fue negativo. La radiografía de tórax no evidenció alteraciones patológicas. Los niveles en suero de IgG4, calcio total y una electroforesis de proteínas en suero no demostraron alteraciones.

Una vez descartadas las patologías que pudieran amenazar la vida de la paciente (neoplásica, vascular e infecciosa) y solicitados los niveles en suero de enzima convertidora de la angiotensina (ECA), con la dificultad de obtener resultados de forma rápida, al ser procesados en otra institución (como abordaje diagnóstico de sarcoidosis), se consideró dentro de las etiologías inflamatorias el síndrome de Tolosa Hunt y se inició tratamiento con metilprednisolona por vía endovenosa a una dosis de 1.000 mg /día durante 3 días. Con este manejo la paciente presentó resolución importante de los síntomas descritos y mejoría notable de los movimientos oculares del ojo derecho a las 72 horas de iniciado el manejo (figura 2). Una vez culminado el tratamiento endovenoso se

continuó con terapia farmacológica oral con prednisolona a una dosis de 1 mg/kg/día. Pasados 20 días de tomados y enviados a laboratorios externo, los niveles de ECA fueron negativos. Se consideró muy poco probable sarcoidosis como etiología de lesión del seno cavernoso. Después de 6 semanas de manejo se inició retiro gradual de esteroide. A las 12 semanas de iniciado el tratamiento se llevó a cabo un estudio de resonancia magnética de órbitas con contraste de control que demostró resolución completa de la lesión identificada a nivel del seno cavernoso (figura 3); estos hallazgos imagenológicos coincidieron con una resolución completa de la oftalmoplejía dolorosa de esta paciente, por lo que se concluyó el STH como diagnóstico definitivo.

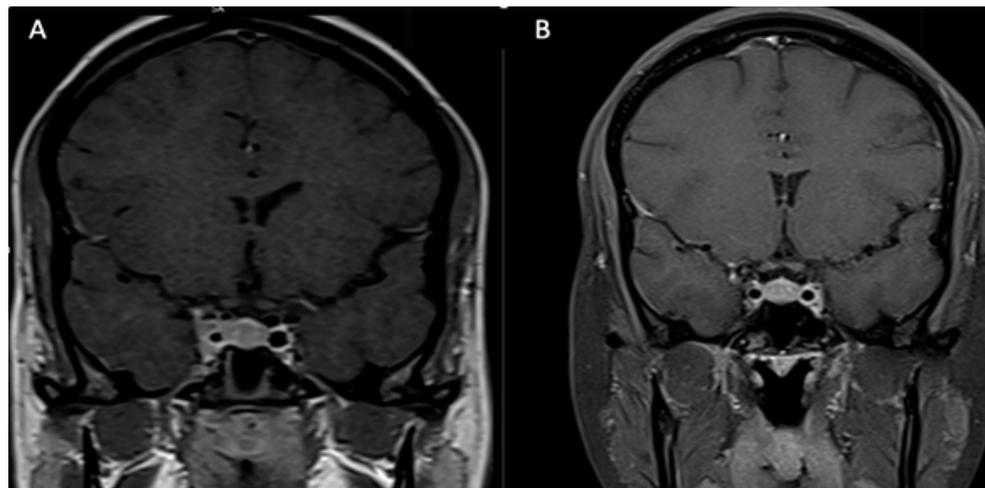
## DISCUSIÓN

La diplopía o visión doble es una causa de consulta poco usual en los servicios de urgencias; se estima que corresponde a alrededor del 0,1% de las atenciones médicas en estos servicios (3). La evaluación del paciente debe determinar si la diplopía corresponde a una manifestación benigna de un defecto de refracción o por el contrario a una patología que compromete la función o estructura de los nervios oculomotores a nivel intracraneal u orbitario; en algunas instancias, esta diplopía puede estar asociada con el desarrollo de una oftalmoplejía secundaria a enfermedad



**Figura 2. Evaluación de movimientos extra oculares (MEO) 72 horas iniciado el tratamiento con glucocorticoides: Recuperación de restricción de MEO OD y mejoría de ptosis palpebral derecha.**

**Fuente: Autores (Por cortesía del hospital Universitario del Valle)**



**Figura 3. Imagen de resonancia magnética contrastada cerebral corte coronal en secuencia T1: A. Resonancia inicial previo a inicio de tratamiento: engrosamiento de seno cavernoso derecho y disminución de calibre de arteria carótida derecha. B: Resonancia de control a los 3 meses de iniciado el tratamiento: Recuperación de la morfología del seno cavernoso derecho, simétrico con el seno cavernoso contralateral. Arteria carótida derecha recuperó su calibre normal.**

**Fuente: Autores (Por cortesía del hospital Universitario del Valle)**

del seno cavernoso (4,5). El abordaje diagnóstico de un paciente con esta condición patológica debe ser meticuloso y riguroso en la búsqueda de su etiología; el síndrome de oftalmoparesia/oftalmoplejía dolorosa tiene múltiples diagnósticos diferenciales que incluyen causas neoplásicas, vasculares, inflamatorias e infecciosas que pueden afectar el seno cavernoso o la fisura orbitaria superior (2,3).

En nuestro caso, se hizo un estudio meticuloso de las diferentes etiologías probables del síndrome de seno cavernoso. La evaluación diagnóstica integral incluyó estudios bioquímicos y metabólicos, reactantes infecciosos en suero, estudios de autoinmunidad, radiografía de tórax, evaluación completa del líquido cefalorraquídeo, resonancia y angiografía de vasos cerebrales.

El STH fue descrito por primera vez en 1954 por el neurólogo y neurocirujano Eduardo Tolosa. Se caracteriza por una inflamación idiopática, probablemente granulomatosa del seno cavernoso o de la fisura orbitaria superior (6). Tiene una prevalencia estimada 1/1.000.000 millón de casos en el mundo (7).

Los hallazgos de RM en el caso descrito fueron de gran importancia para sospechar esta condición patológica; son congruentes con descripciones reportadas en la literatura, especialmente por el engrosamiento del seno cavernoso y la presencia de tejido blando anormal isoíntenso en las ponderaciones en T1, e iso o hipointenso en la ponderación T2, que realza con el medio de contraste (3).

Los criterios clínicos y radiológicos diagnósticos para esta entidad, descritos por la International Headache Society (8), requieren la presencia de cefalea unilateral o hemicránea y la presencia de al menos una de las siguientes: inflamación granulomatosa del seno cavernoso, fisura orbitaria superior u órbita demostrada por resonancia magnética nuclear (RMN) o biopsia, o paresia de uno o más de los nervios craneales tercero, cuarto y sexto ipsilaterales a la lesión (8). Adicionalmente, se requiere evidencia de causalidad por las siguientes 2 condiciones: cefalea que precede a la paresia oculomotora 2 semanas o más y que la cefalea sea ipsilateral a la inflamación granulomatosa (8). La biopsia de seno cavernoso sigue siendo la prueba estándar final para su confirmación etiológica (3,6,7). Como se describió en la presentación del caso, se cumplían a cabalidad los criterios diagnósticos establecidos.

El tratamiento a la luz de la evidencia actual son los glucocorticoides, descritos desde la década de 1960 por el doctor William Hunt para el tratamiento de “una inflamación indolente del seno cavernoso” (2,6). Es de considerar que la mejoría clínica y radiológica ante la prueba terapéutica con corticoides en las primeras 72 horas mejora el rendimiento diagnóstico (9).

El análisis clínico, la evaluación de las etiologías diferenciales y la respuesta terapéutica a los corticoides permitieron retener el diagnóstico de un síndrome de Tolosa Hunt (STH) en esta paciente y determinar que no requería un estudio histológico invasivo del seno cavernoso (7,9). Cabe resaltar que la respuesta a tratamiento tiene alta sensibilidad (95-100%) pero baja especificidad (50%) (9). Es por ello que el STH sigue siendo un diagnóstico de exclusión que requiere un estudio exhaustivo de los síntomas que no se explican mejor con un diagnóstico alternativo.

## CONCLUSIONES

Como en nuestro caso, el estudio de la oftalmoplejía dolorosa debe realizarse siempre de forma extensa en la búsqueda de un diagnóstico etiológico. La negatividad de las investigaciones, los hallazgos imagenológicos de la RM y la adecuada respuesta a los corticoides nos permitió retener el diagnóstico. No debería ser necesaria la biopsia ante la sospecha de STH, con adecuada respuesta al manejo con corticoide; debería considerarse hacer la biopsia cuando haya deterioro neurológico rápidamente progresivo, alto riesgo de enfermedades malignas, falta de respuesta a los esteroides, recurrencia de cuadro clínico o cambios inusuales o persistentes en la resonancia magnética.

## Agradecimientos

A la Universidad de Valle; al Departamento de Medicina Interna de la Universidad del Valle; al Hospital Universitario del Valle Evaristo-García E. S. E. por ser fuente de inspiración y contribución científica a la comunidad; al Dr. Andrés Felipe Parra por la lectura e interpretación de las imágenes de resonancia.

## Conflictos de interés

Los autores no declaran conflictos de interés.

## REFERENCIAS

- Rodríguez C. Síndrome de Tolosa-Hunt del ápex orbitario. A propósito de un caso clínico [tesis de licenciatura], Universidad Católica de Valencia. 2021. <http://hdl.handle.net/20.500.12466/1896>.
- Aguirre DA, Zúñiga G, Barrera LI. Síndrome de Tolosa-hunt: reporte de caso y revisión de la literatura. *Acta Neurol Colomb*. 2014;30(4):346-52.
- Arenas Díaz RD, Calderón Castro A. Síndrome de oftalmoplejía dolorosa, más allá del síndrome de Tolosa Hunt. Una serie de casos. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2021;96(12):677-81.
- Glisson CC. Approach to diplopia: Contin Lifelong Learn Neurol. 2019;25(5):1362-75.
- Magallanes Gamboa JO, Notario Barba V, Marcos Sánchez F. Oftalmoplejía dolorosa. *Rev Clínica Med Fam*. 2019;12(2):105-8.
- Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;71(5):577-82.
- Douedi S, Awad M, Shenouda D, Mack P, Carson M. Tolosa-Hunt syndrome: A non-classical presentation of a rare cause of unilateral headache and painful ophthalmoplegia. *J Clin Med Res*. 2020;12(4):266-8.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia Int J Headache*. 2018;38(1):1-211.
- Bugeme M, Cissé O, Mukuku O, Diop AG. Tolosa-Hunt Syndrome: A painful ophthalmoplegia. *Case Rep Neurol Med*. 2020;2020:1-4.