

SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

Pade Colligris Michelaraki

R2 Neurología HUFA

INTRODUCCIÓN

Episodios repetidos de OFTALMOPLEJIA y DOLOR PERIORBITARIO

Descrito inicialmente por el Dr. Tolosa en 1954 en base a una muestra post-mortem de un sífon carotídeo con lesiones peri-arteríticas. En el 1961 el Dr. Hunt describió un caso similar y en 1966 se le dio el nombre de Síndrome de Tolosa-Hunt.

Trastorno inflamatorio inespecífico que afecta al seno cavernoso y/o a la fisura orbital superior produciendo una parálisis dolorosa del III pc, IV pc y del VI pc.

EPIDEMIOLOGÍA

Es una enfermedad relativamente rara → determinar la prevalencia y la incidencia exacta es complejo

Incidencia anual estimada de 1 caso por cada millón de habitantes al año

Puede afectar a pacientes de cualquier edad, aunque es más frecuente en adultos (3a a 6a década de la vida, edad media entre 40-50 años)

Muy raro en niños o ancianos

Distribución equitativa por géneros (prevalencia en varones algo mayor)

CLÍNICA

Se manifiesta como un **dolor intenso unilateral, circunscrito al ojo afectado y asociado a oftalmoplejia y ptosis.**

El dolor normalmente precede al resto de manifestaciones y puede tener una duración de 8 semanas.

Puede asociar alteraciones visuales, diplopia, y dolor facial de la hemicara afectada.

La oftalmoplejia afecta a cualquiera de los nervios oculomotores y por consecuencia puede afectar tanto a la vía simpática como a la parasimpática

CLÍNICA

En algunos casos, la afectación oculomotora se puede extender a la región orbital afectando al nervio óptico y produciendo cambios en el disco óptico (inflamación o palidez).

También puede asociarse afectación de la primera y segunda rama del trigémino.

La gravedad o intensidad de presentación de los síntomas puede variar de paciente a paciente.

CRITERIOS DE LA ICDH-3

A. Cefalea unilateral

B. Ambos de los siguientes:

- a. Inflamación granulomatosa del seno cavernoso, de la fisura orbital superior o de la órbita demostrado por RM craneal o biopsia
- b. Paresia de uno o más del III pc, IV pc y/o del VI pc.

C. Relación causal demostrada por los siguientes dos:

- a. La cefalea precede 2 semanas o menos, o se ha desarrollado simultáneamente a la paresia oculomotora
- b. La cefalea es **IPSILATERAL** a la inflamación granulomatosa

D. No cuadra con ningún otro diagnóstico de la ICD-H

FISIOPATOLOGÍA

Mecanismo principal: respuesta inmunomediada a un desencadenante desconocido

→ células inflamatorias + citoquinas en el tejido afectado + respuesta a corticoides

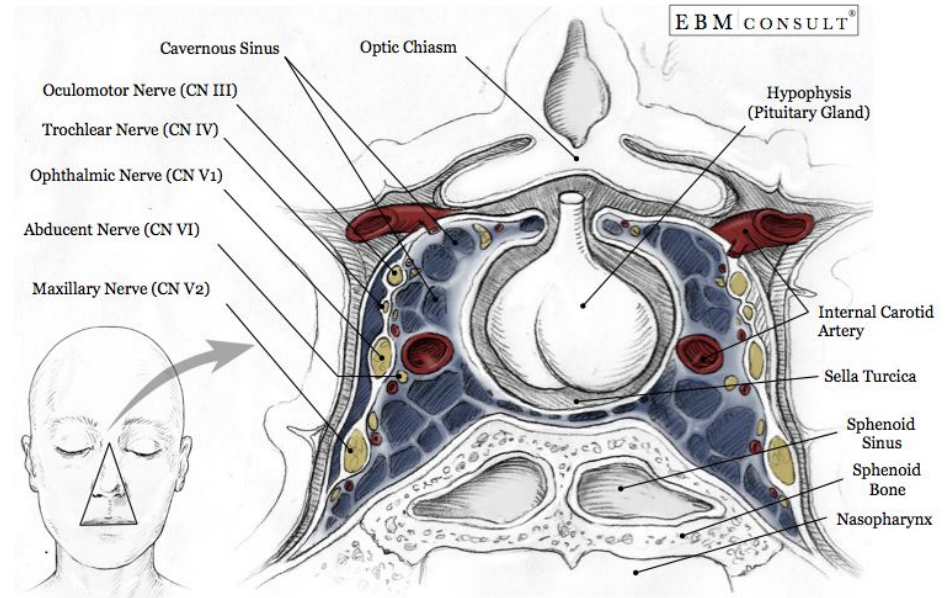
FISIOPATOLOGÍA

Histológicamente en las biopsias se puede observar inflamación de tipo granulomatoso con linfocitos, células plasmáticas y células gigantes multinucleadas

FISIOPATOLOGÍA

Estos cambios inflamatorios producen una **compresión** y una subsecuente disfunción de los nervios oculomotores que pasan a través del seno cavernoso y de la fisura orbitaria

El par craneal más afectado es el III pc, seguido del VI y por último el IV.



<u>Tipo de enfermedad</u>	<u>Diagnóstico diferencial</u>
TRAUMATOLÓGICO	
CEFALEAS PRIMARIAS	Cefalea en racimos, migraña, neuralgia del trigémino
TRASTORNOS INFLAMATORIOS	Sarcoidosis, granulomatosis con poliangeitis, paquimeningitis hipertrófica
NEOPLASIAS	Carcinoma nasofaríngeo, linfomas, mieloma múltiple, tumores primarios intracraneales
ENFERMEDADES INFECCIOSAS	Herpes zóster, sinusitis cavernomatosa , celulitis orbitaria, meningitis tuberculosa
TRASTORNOS VASCULARES	Arteritis de células gigantes, disección/aneurismo carotideo, fístula carotido-cavernosa
TRASTORNOS NEUROMUSCULARES	Miastenia gravis, miositis ocular
AUTOINMUNE	Enfermedad relacionada con IgG4 , encefalitis autoinmune, vasculitis, lupus
ENFERMEDADES SISTÉMICAS	Diabetes mellitus, hipertensión arterial

RED FLAGS QUE NOS HACEN SOSPECHAR OTRA ETIOLOGÍA

Antecedentes de inmunosupresión	Tuberculosis e infecciones fúngicas
Antecedentes de trastorno autoinmune	Lupus, sarcoidosis, vasculitis
Antecedentes oncológicos (linfoma)	Infiltración leptomenígea
Aumento de tamaño de glándula lagrimal	Enf. por IgG4 o sarcoidosis
Afectación ósea	Neoplasia del SNC
Enfermedad nasal y de senos	Considerar etiología fúngica

NEUROIMAGEN

RM craneal: aumento de tamaño y realce del seno cavernoso, en algunos casos afectación de la fisura orbital superior y región orbitaria posterior.

- Los cambios inflamatorios
 - T1: iso-intensos en comparación con el parénquima cerebral.
 - T2: iso o hipointensos.
- Fuerte **realce con gadolinio**
- Convexidad anormal de la pared del seno cavernoso
- Estenosis focal del segmento intracavernoso de la carótida interna

TAC craneal: detectar cambios óseos y descartar otras etiologías

PET-TAC: diferenciar entre etiología inflamatoria o neoplásica

[Tolosa-Hunt syndrome | Radiology Case | Radiopaedia.org](#)

PUNCIÓN LUMBAR

Fundamental para el diagnóstico

Ayuda a excluir etiologías infecciosas o inflamatorias

El LCR suele ser NORMAL

En ocasiones hay pleocitosis con predominio linfocitario, proteinorraquia, y glucosa normal o levemente elevada.

BIOPSIA

Es el GOLD STANDARD para confirmar el diagnóstico.

Proporciona evidencia de INFLAMACIÓN GRANULOMATOSA (granulomas no caseificantes)

TRATAMIENTO

CORTICOIDES (METILPREDNISOLONA o PREDNISONA) son el tratamiento de primera línea para los episodios agudos.

Alivian los síntomas y conducen a una mejoría rápida de la oftalmoplejia dolorosa.

La **respuesta** clínica a corticoides es tanto **diagnóstica** como terapéutica.

La dosis y la duración de la corticoterapia puede ser distinta dependiendo de la respuesta individual en cada paciente y de la gravedad de la enfermedad.

TRATAMIENTO

A pesar de la importancia de los corticoides en el manejo de la enfermedad, la **trayectoria** del síndrome puede ser **poco predecible**, con potenciales recaídas incluso después de periodos asintomáticos largos (**recaídas hasta en el 50%**)

Factores de riesgo para recurrencias: **mujeres jóvenes**

TRATAMIENTO

Metilprednisolona a altas dosis seguido de prednisona oral con disminución progresiva a lo largo de 6-8 semanas

Normalmente se puede observar **mejoría en la cefalea periorbitaria 72h después** del inicio de la corticoterapia.

La mejoría en la oftalmoplejia y la parálisis de pares craneales será notoria a partir de la 6-8 semanas, y algunos pacientes quedan con déficits residuales.

La mejoría clínica precede a la mejoría radiológica (varias semanas/meses)

Tolosa–Hunt Syndrome: Long-Term Outcome and Role of Steroid-Sparing Agents

Anupriya Arthur, Ajith Sivadasan¹, Pavitra Mannam², A. T. Prabakhar¹, Sanjith Aaron¹, Vivek Mathew¹, M. Karthik¹, Rohith Ninan Benjamin¹, Shaikh Atif Iqbalahmed¹, Gideon Lyngsyun Rynjah¹, Mathew Alexander¹

Departments of Ophthalmology and ²Radiology, Christian Medical College and Hospital, ¹Department of Neurological Sciences, Neurology Unit, Christian Medical College and Hospital, Vellore, Tamil Nadu, India

Análisis retrospectivo en 2020 de 44 casos de Tolosa Hunt tratados durante 10 años.

La mitad de los pacientes que fueron tratados con corticoides exclusivamente sufrieron recurrencias. El uso de ahorradores de corticoides (micofenolato, azatioprina y ciclofosfamida) fue capaz de reducir el porcentaje de recurrencias en un 20%.

Use of methotrexate in the management of recurrent Tolosa-Hunt syndrome

Two case reports

Hyuk Sung Kwon, MD^a, Tae Yoon Kim, MD, PhD^b, Ji Hyun Kim, MD^a, Jeong Hoon Bae, MD^a, Seong-Ho Koh, MD, PhD^a, Hojin Choi, MD, PhD^a, Kyu-Yong Lee, MD, PhD^a, Young Joo Lee, MD, PhD^a, Young Seo Kim, MD, PhD^a, Hyun Young Kim, MD PhD^{a,*}

En informes de casos se ha demostrado la eficacia del metotrexate (reducción de las recurrencias y disminución de la corticodependencia)



Successful Treatment of Tolosa-Hunt Syndrome after a Single Infusion of Infliximab

Hay un caso de remisión completa con Infliximab

Gamma Knife radiosurgery in steroid-intolerant Tolosa-Hunt syndrome: case report

Case Report – Functional | Published: 27 November 2015

Para pacientes no-respondedores a tratamiento médico, es útil la radiocirugía con *gamma knife*

GRACIAS !!