

Síndrome del Apex Orbitario

Valeria Andrade I.¹, Pablo Dominguez A.², Israel Narváez V.¹, Fabián Díaz H.³

Servicio de Neurología, Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, Ecuador

Resumen

- ¹ Médico Residente Asistencial, Servicio de Clínica del Hospital Vicente Corral Moscoso
² Médico Residente Asistencial, Servicio de Cirugía del Hospital Vicente Corral Moscoso
³ Neurólogo del Hospital Vicente Corral Moscoso. Docente de la Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de Cuenca

Recibido: febrero 17 de 2012
Aceptado: febrero 22 de 2012

Correspondencia:
Md. Valeria Andrade I.,
Servicio de Neurología
Hospital Vicente Corral Moscoso
Teléfono 593 7 4096000
Cuenca, Ecuador

Rev Med HJCA 2012;4(1):82-86

Antecedente. *El síndrome de Apex Orbitario es una entidad poco frecuente, de etiología variable que incluye procesos infecciosos, inflamatorios, neoplásicos, iatrogénicos/traumáticos, vasculares e idiopáticos. El cuadro clínico se caracteriza por oftalmoplejía, ptosis palpebral y disminución de la agudeza visual, por afección de los nervios II, III, IV, V₁ y VI, cuyo tratamiento está orientado a la causa. El 12% de casos carece de etiología definida.*

Descripción. *Paciente de 28 años, procedente del Guayas que consultó inicialmente por prurito en globo ocular derecho, con 3 meses de evolución; posteriormente oftalmoplejía, acompañada de cefalea, dolor retroorbitario y disminución de la agudeza visual. Se realizó RMN con reporte normal, recibiendo tratamiento sintomático sin conseguir mejoría.*

Intervención. *Se inicia valoración y exploración adecuada por el servicio de Medicina Interna, realización de exámenes complementarios y procedimientos diagnósticos, posteriormente se inicia tratamiento específico con metilprednisolona con lo que 4 días después se observa notable mejoría.*

Conclusión. *Un análisis clínico, exámenes complementarios y respuesta al tratamiento es indispensable para establecer un diagnóstico correcto y tratamiento oportuno.*

Descriptor DeCS: *síndrome del ápex orbitario.*

Orbital Apex Syndrome

Summary

Antecedent. *The orbital apex syndrome is a rare entity of variable aetiology includes infections, inflammatory, neoplastic, iatrogenic / traumatic, vascular, and idiopathic. The clinical picture is characterized by ophthalmoplegia, ptosis and decreased visual acuity, on condition of nerves II, III, IV, V₁, and VI, whose treatment is aimed at the cause. 12% of cases no defined etiology.*

Description. *Patient 28, from Guayas who consulted initially by pruritis right eyeball, with 3 months of evolution, then ophthalmoplegia, accompanied by headache, retro-orbital pain and decreased visual acuity. MRI was performed with normal report, receiving symptomatic treatment without getting better.*

Intervention. *Starts evaluation and adequate examination by the Internal Medicine Department, further examination and diagnostic procedures, then was treated with methylprednisolone specific with what is observed 4 days after marked improvement.*

Conclusion. *An analysis of clinical signs and symptoms, complementary examinations and response to treatment is essential to establish a correct diagnosis and treatment.*

Keywords: *orbital apex syndrome.*

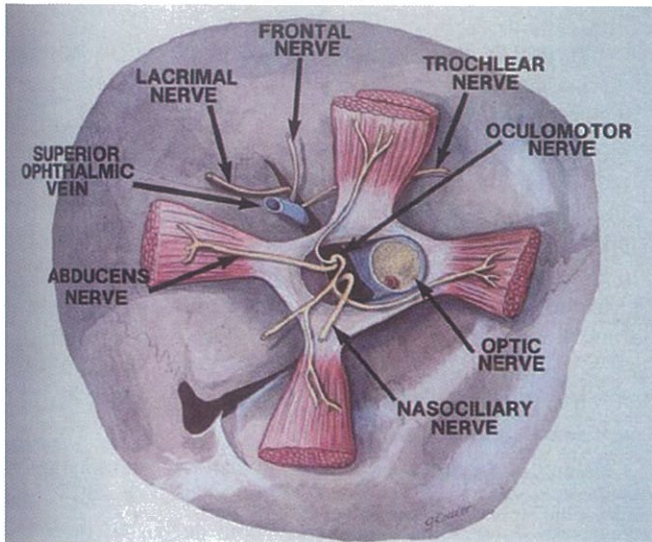


Fig. 1

Anatomía de la Fisura Orbitaria Superior y Ápex Orbitario

Fuente: Foroosan R. and Yeh S.: Trans sphenoidal diplopía. *Curr Opin Ophthalmol.* 2004; 49(15): 490-498. (1)

Introducción

La oftalmoplejía dolorosa consiste en un cuadro de dolor de la región orbitaria y/o hemicraneal, combinado con parálisis ipsilateral del nervio oculomotor, trastornos pupilares hipotesia y/o hiperalgesia en la zona de inervación de la rama oftálmica del nervio trigémino y ocasionalmente la rama maxilar superior de dicho nervio. (2)

Dentro de esta patología se incluye el Síndrome de Seno Cavernoso, el Síndrome de Ápex Orbitario, así como el Síndrome de Fisura Orbitaria Superior, cada uno con características clínicas específicas. (3-4)

En 1896 Rochon Duvignaud describe por primera vez el Síndrome de la Fisura Orbitaria Superior, proceso episódico agudo o subagudo que se asocia a dolor orbitario con parálisis de uno o más de los músculos inervados por los III, IV y VI nervios craneales, el cual puede resolverse espontáneamente así como remitir, se presenta como resultado de un proceso inflamatorio inespecífico que afecta las estructuras que atraviesan la fisura orbitaria superior. (5)

La fisura orbitaria superior es la hendidura formada por las alas mayor y menor del esfenoides en el límite posterior de la órbita, que contiene las ramas superior e inferior del III nervio craneal, el IV nervio craneal, el VI nervio craneal y la rama Oftálmica del V nervio craneal.; la fisura orbitaria se extiende hacia atrás hasta el seno cavernoso. (6)

El Síndrome de Ápex Orbitario es un síndrome que incluye lesión del nervio oculomotor (III), nervio troclear (IV), nervio abducens (VI), y la rama oftálmica del nervio trigémino (VI); en asociación con disfunción del nervio óptico (II). (1)

El diagnóstico se establece principalmente con los signos y síntomas de afección neural característica, además de la realización de exámenes complementarios orientados a la etiología que podría causar este síndrome (Cuadro 1), desde exámenes básicos orientados a patología infecciosa hasta exámenes invasivos.

Se recomienda realización de TAC, con el objeto de descartar patologías ocupativas o traumáticas, posteriormente la realización de RMN ante la sospecha de etiología inflamatoria y la agioresonancia ante sospecha de causa vascular. (1)

Cuando todos los exámenes complementarios se encuentran normales, y la causa etiológica no puede ser determinada, justificando una etiología idiopática el manejo primario de estos pacientes incluye observación, iniciar tratamiento corticoide oportuno y posterior realización de biopsia. (7)

El tratamiento está orientado hacia la etiología responsable de la sintomatología, variando desde tratamiento antibiótico, quirúrgico y esteroideo; siendo este último de elección cuando la etiología es un proceso inflamatorio inespecífico, siempre que se haya descartado otras causas. (fig. 2)

Descripción

Paciente de sexo masculino, 28 años, casado, procedente y residente de Milagro (provincia Guayas), agricultor, de instrucción primaria completa. Consulta al servicio de emergencia por disminución de la agudeza visual, ptosis palpebral derecha y oftalmoplejía derecha. El paciente refiere que desde hace tres meses presenta prurito a nivel de canto externo de globo ocular derecho, siete días después dificultad para la abducción de ojo derecho, acompañado de cefalea intensa hemicraneal y en región retroorbitaria derecha; se automedicó con analgésicos y colirios, disminuyendo la cefalea temporalmente, tres semanas después se suma diplopía y ptosis pal-

Cuadro 1
Etiología del Síndrome de Ápex Orbitario

- Inflamatorias**
 - Sarcoidosis
 - Lupus Eritematoso Sistémico
 - Síndrome de Tolosa Hunt
 - Oftalmopatía tiroidea
- Infecciosas**
 - Hongos: Aspergilosis, Mucormicosis
 - Bacterias: Estreptococos, Estafilococos Actinomyces, Bacilos Gram negativos, mycobacterias,
 - Virus: Herpes Zoster
- Iatrogénicas/traumáticas**
 - Cirugía nasal
 - Trauma del ápex orbitario
 - Cirugía orbital o facial
- Neoplásicas**
 - Tumores de cuello y cabeza: carcinoma nasofaríngeo
 - Tumores neurales: neurofibroma, meningioma,
 - Lesiones metastásicas: pulmón, riñón, melanomas
 - Hematológicas: linfoma no Hodgkin
- Vascular**
 - Aneurisma del seno cavernoso
 - Trombosis del seno cavernoso
 - Fístula carótida – cavernosa
- Otros**
 - Mucocele
 - Idiopáticas

Fuente: Foroosan R. and Yeh S. Trans sphenoidal diplopía. *Curr Opin Ophthalmol.* 2004; 49(15): 490-498 (1).
Ananth J. Orbital Apex Syndrome: A case series in a Tertiary Care Center. *Indian Journal of Ophthalmology*, 2010; 3: 20 – 23 (7)

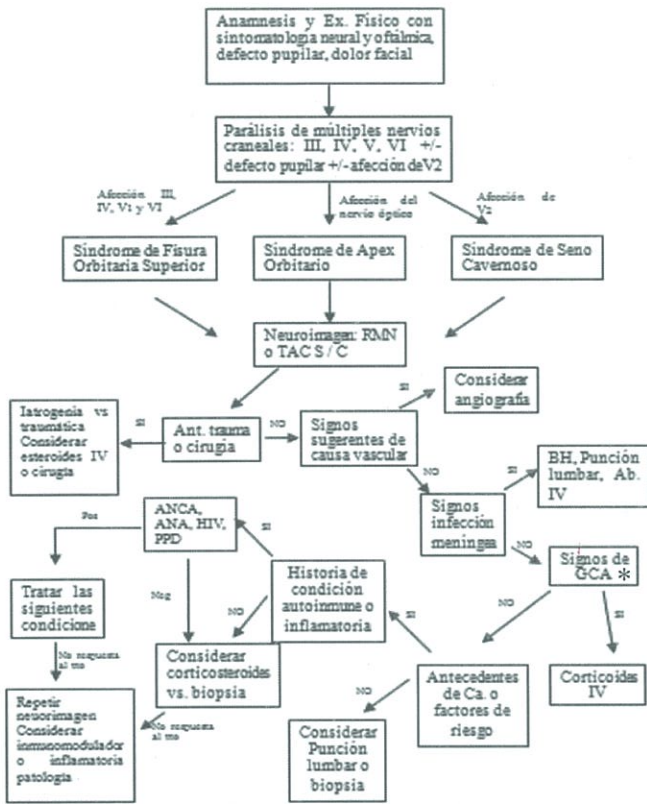


Fig 2

Algoritmo Diagnóstico de Oftalmoplejías Dolorosas

*GCA: Arteritis de Células Gigantes

Fuente: Foroozan R. and Yeh S. Trans sphenoidal diplopia. Curr Opin Ophthalmol. 2004; 49(15): 490-498 (1)

pebral derecha; acudiendo al hospital de Milagro donde se solicitan dos estudios de RMN y uno de angiorresonancia, con reporte normal, se prescribe fisioterapia por 1 semana en 2 sesiones cada día, además de aciclovir, complejo B, gabapentina y analgésicos, sin obtener mejoría.

Tres semanas después se presenta deterioro considerable de la agudeza visual, razón que motiva su visita al Hospital Vicente Corral Moscoso, donde se decide su ingreso.

Al examen físico se encuentran signos vitales estables. Hiperestesia en región frontal derecha (V1) ptosis palpebral completa y midriasis derecha; así como limitación completa de los movimientos del globo ocular derecho; agudeza visual 20/20 ojo izquierdo, visión cuenta dedos ojo derecho, cardiovascular y pulmonar sin alteración.

Examen neurológico: paciente consciente, orientado en tiempo, espacio y persona, funciones mentales superiores conservadas, nervios craneales: afección de II, III, IV, VI y V1 (Imagen 1).

Se realizaron exámenes complementarios: biometría, perfil renal, hepático y electrolitos dentro de parámetros normales; serología para VIH y toxoplasmosis negativo. Se realiza TAC simple y contrastada de cráneo con reporte normal. Se valoran dos RMN realizadas anteriormente sin evidencia de alteración y angiorresonancia igualmente normal. (Imagen 2)

Se administra corticoides sistémicos (metilprednisolona) IV en dosis de 1g/día por 4 días, luego de lo cual presenta notable mejoría; la cefalea remite completamente a las 48 h y luego de 4 días de tratamiento se evidencian movimientos oculares de ojo afecto así como una ptosis parcial (Imagen 3).

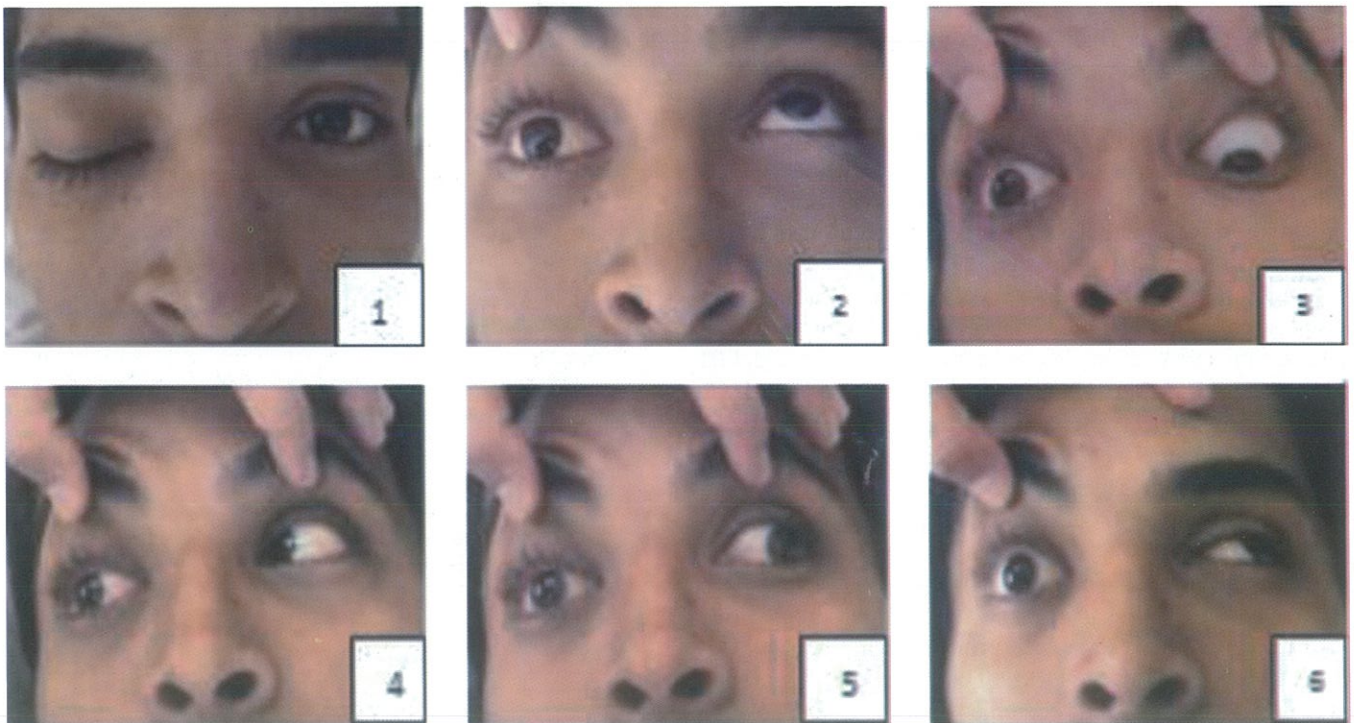


Imagen 1

Paciente con Síndrome del Ápex Orbitario

1. Ptosis palpebral derecha. Paresia de ojo derecho para; (2) elevación, (3) depresión, (4) abducción, (5) aducción, (6) supraducción

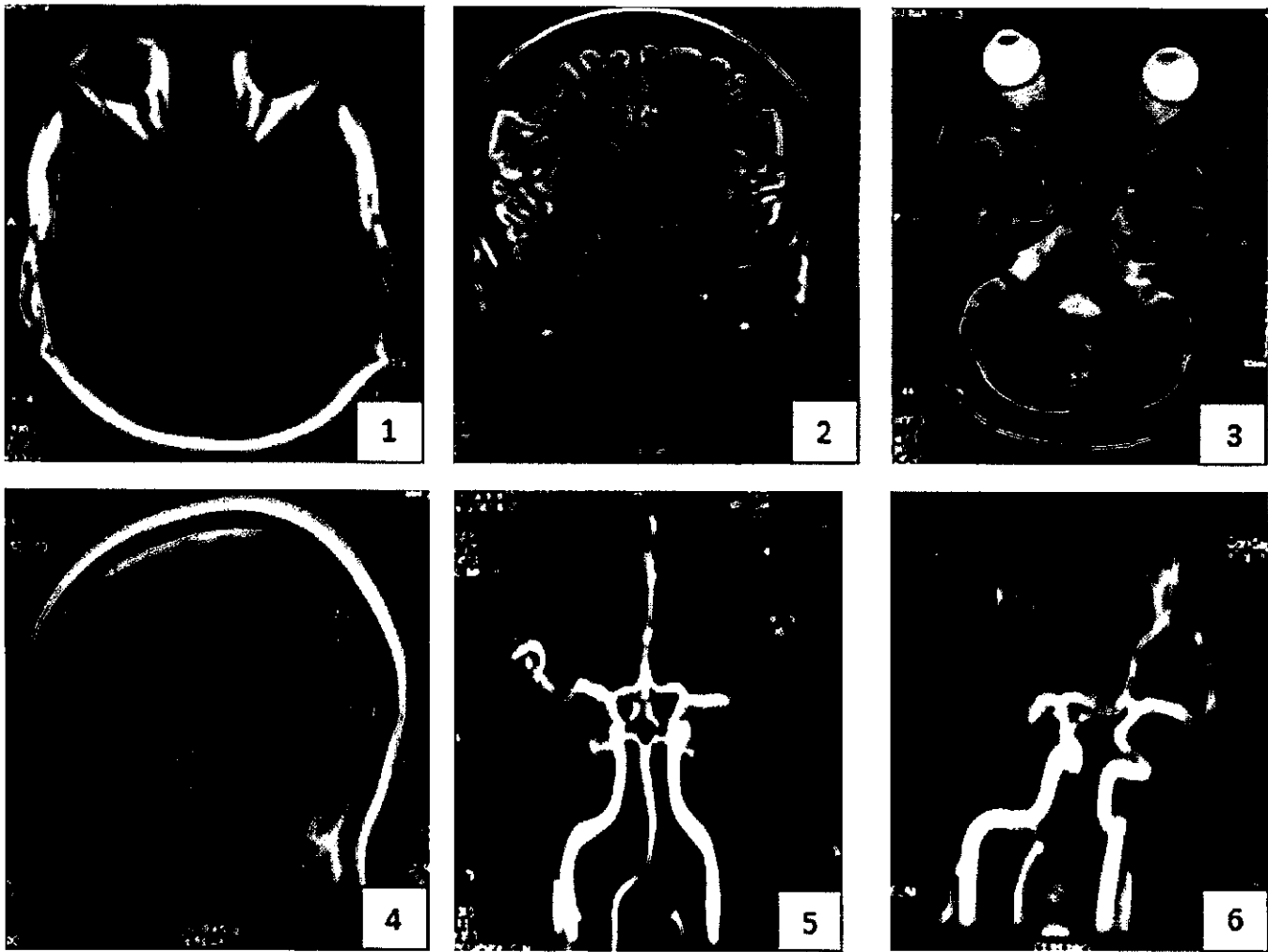


Imagen 2

Resonancia Magnética y Angiorresonancia

1, RMN corte axial. 2, RMN corte coronal. 3, RMN corte axial (T2). 4, RMN corte sagital. 5 y 6, angiorresonancia

El paciente es dado de alta con prednisona 60 mg VO diario y control ambulatorio.

Conclusión. El síndrome de ápex orbitario es una entidad infrecuente con reportes aislados en casos de literatura internacional. En el estudio titulado *Orbital Apex Syndrome: a case series in a Tertiary Care Center*, realizado entre los años 2006 y 2009 en el departamento de Neuro – Oftalmología en India, se encontró una frecuencia del 5% (1 único paciente) con este síndrome.

El Síndrome de Ápex Orbitario, se caracteriza por lesión del III, IV, VI y la rama oftálmica del trigémino, asociado a disfunción del nervio óptico, característica principal y diferencial de esta patología. Los signos y síntomas cardinales por los que consulta el paciente al inicio de la enfermedad son la oftal-

moplejía y la pérdida visual, además de dolor facial y/o retroorbitario. Es importante recalcar que la alteración de la agudeza visual se desarrolla en semanas o meses después de iniciada la sintomatología antes mencionada. (5)

El diagnóstico definitivo se establece en base a los datos clínicos encontrados tanto en la anamnesis como en el examen físico; que sumados a la valoración detallada de los exámenes complementarios inicialmente nos orientan a establecer un diagnóstico sindrómico de oftalmoplejía dolorosa, que con el estudio posterior en conjunto nos permitió establecer el diagnóstico diferencial con patologías que podrían causar este síndrome como el síndrome del seno cavernoso y el síndrome de fisura orbitaria, entre los principales. Sin embargo, en un análisis de los diferentes

exámenes de neuroimagen y posterior comparación con la literatura descrita hasta el momento evidenciamos una similitud característica; que en la mayoría de estos estudios no se obtienen patrones anormales, el diagnóstico definitivo lo establece la biopsia, que se justificaría en algunos casos para certificar la etiología de este síndrome, considerando que aproximadamente el 12% de los casos no se puede determinar una causa específica. (8)

En cuanto al tratamiento, se establecen pautas terapéuticas específicas que varían de acuerdo a la etiología, sin embargo en algunos casos cuando no ha sido posible encontrar causa ocupativa, traumática o neoplásicas y se sospecha etiología vascular o inflamatoria, esta indicado el tratamiento estándar con corticoides sistémicos, en dosis usual-

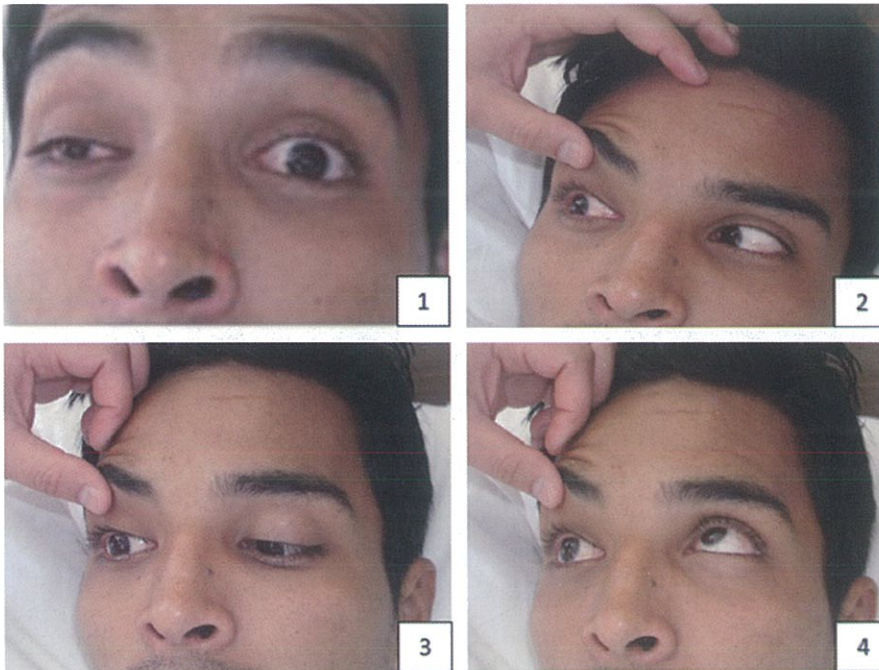


Imagen 3

Evolución del paciente post - tratamiento

1. Ptosis palpebral parcial derecha. Mejoría de movimientos oculares derechos: 2. Abducción, 3. Depresión, 4. Suprabducción.

mente utilizadas que fluctúan según fármaco y presentación entre 1 mg/kg día de prednisona oral a 500-1000mg/día de metilprednisolona endovenosa. (9)

La respuesta al dolor en la mayoría de pacientes es favorable en un tiempo promedio de 48 a 72 horas; mientras que la resolución de la oftalmoplejia puede prolongarse semanas o meses aun con un tratamiento oportuno. (10)

Debido a los datos clínicos encontrados, exámenes complementarios y excelente respuesta al tratamiento en nuestro paciente se estableció el diagnóstico de Síndrome de Ápex Orbitario; por lo que es importante resaltar este caso clínico; debido no solo a la baja prevalencia e incidencia que tiene, sino también por la subvaloración y/o falla en el diagnóstico.

Creemos conveniente la adecuada recopilación, análisis y estudios de esta infrecuente patología con lo que podríamos establecer un diagnóstico correcto y tratamiento oportuno, consiguiendo la reversión total de los síntomas del paciente y logrando de esta manera repercutir positivamente en su calidad de vida.

Referencias bibliográficas

1. Foroosan R. and Yeh S.: Trans sphenoidal diplopia. *Curr Opin Ophthalmol*, 2004; 49(15): 490-498.
2. Marín H. Síndrome de ápex orbitario causado por mucormicosis orbitocerebral crónica e indolente: reporte de dos casos. *AN ORL. México*, 2005; 50(1): 64-68.
3. Martínez D. Síndrome de Tolosa-Hunt. *Rev. Argent. neurocir.* 2010; 24(3): 111-115.
4. Kline L, Hoyt W. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol, Neurosurg, Psychiatry.* 2001; 71: 577-582.
5. Pryse W. Oxford University Press. Inc; Companion to Clinical Neurology. USA, New York, 2009. 3era.edicion: p980.
6. Leighton P. Osseous Anatomy of the Orbital Apex. *American Journal of Neuroradiology*, 1998; 16: 1423-1432.
7. Ananth J. Orbital Apex Syndrome: A case series in a Tertiary Care Center. *Indian Journal of Ophthalmology*; 2010; 3: 20 – 23.
8. Lenzi G. and Fieschi C. Superior orbital fissure syndrome. Review of 130 cases. *European Neurology*, 1977; 16:1-6.
9. Diaz C. Síndrome de Tolosa Hunt: revisión a partir de un caso clínico. *Memoriza*, 2009; 4: 1 -7.
10. Colnaghi S. SPIR MRI usefulness for steroid treatment management in Tolosa Hunt Syndrome. *Neurol Sci*, 2006; 27: 137 -139.