

Síndrome de la fisura esfenoidal

Sphenoidal Fissure Syndrome

Cosme Manuel Cand Huerta^{1*}

Ángel Díaz Mendoza¹

Aydée Ventura Chaure¹

Diana Murillo Castro¹

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: medint@hha.sld.cu

RESUMEN

Se presenta una mujer de 84 años de edad con anemia, adenopatías inguinales, proptosis indolora del ojo izquierdo y pérdida de la visión de ese lado, con parálisis de los pares craneales II, III, VI y la rama oftálmica del trigémino. Los estudios de imágenes revelaron una masa tumoral en el lóbulo frontal, en tanto la biopsia ganglionar reveló linfoma no Hodgkin con infiltración linfoide multifocal en la biopsia de médula ósea, lo cual es una presentación clínica poco frecuente. Se inició quimioterapia y se logró la mejoría de la parálisis ocular, la ptosis y la reducción de la magnitud de las adenopatías inguinales.

Palabras clave: síndrome de la fisura esfenoidal, fisura orbitaria superior, vértice orbitario, Rochon-Duvigneaud, linfoma folicular.

ABSTRACT

The case is presented of an 84-year-old woman with anemia, inguinal lymphadenopathy, painless proptosis of the left eye, and loss of vision on that side, with paralysis of the cranial nerves II, III, VI and the trigeminal ophthalmic branch. Imaging studies revealed a tumor mass in the frontal lobe, while lymph node biopsy revealed non-Hodgkin lymphoma with multifocal lymphoid infiltration through bone marrow biopsy, which is a rare clinical presentation. Chemotherapy was initiated and improvement was achieved for the ocular

paralysis and the ptosis, together with the reduction of the magnitude of inguinal adenopathies.

Recibido: 26/11/2019

Aceptado: 05/01/2020

Introducción

El síndrome de la fisura esfenoidal de Rochon-Duvigneaud, descrito en 1896, se caracteriza por la parálisis de los pares craneales III, IV, VI y la rama oftálmica del trigémino a nivel esfenoidal. Las causas más frecuentes son los tumores invasivos del hueso esfenoides y los aneurismas de la arteria carótida interna, aunque también puede deberse a traumas y procesos inflamatorios infecciosos y no infecciosos.⁽¹⁾

El linfoma folicular es una entidad indolente de bajo grado, que se presenta en 8 personas por cada 100 000, es discretamente más frecuente en hombres y la mayor parte de las veces es asintomático.⁽¹⁾ Comúnmente solo cursa con adenopatías axilares o supraclaviculares, pero, en escasas ocasiones, aparecen adenopatías inguinales aisladas. El diagnóstico de un linfoma no Hodgkin tipo folicular con afectación craneal múltiple a nivel esfenoidal,^(2,3) raras veces visto en la práctica, nos impulsó a informar esta infrecuente presentación clínica.

Presentación del caso

Se presenta una mujer de 84 años de edad que ingresó por anemia y adenopatías inguinales, elásticas, movibles, indoloras y de 2 cm de diámetro sin fiebre ni pérdida de peso. A los 2 días del ingreso apareció proptosis indolora del ojo izquierdo, ptosis palpebral (Fig. A) y pérdida de la visión. El examen oftalmológico reveló una ligera midriasis sin reflejo pupilar, pérdida de la sensibilidad corneal y oftalmoplejía completa, todo lo cual confirmó una neuropatía de los pares craneales izquierdos II, III, VI y la rama oftálmica del trigémino.

La tomografía axial computarizada de la órbita y la resonancia magnética del cráneo confirmaron el engrosamiento del músculo recto superior y oblicuo izquierdos, asociado a exoftalmos ipsilateral (Fig. B) y la presencia de una masa heterogénea de aspecto tumoral a

nivel de lóbulo frontal izquierdo (Fig. C). Con los datos anteriores, se hizo el diagnóstico de un síndrome del vértice orbitario (Rochon-Duvigneaud) izquierdo.

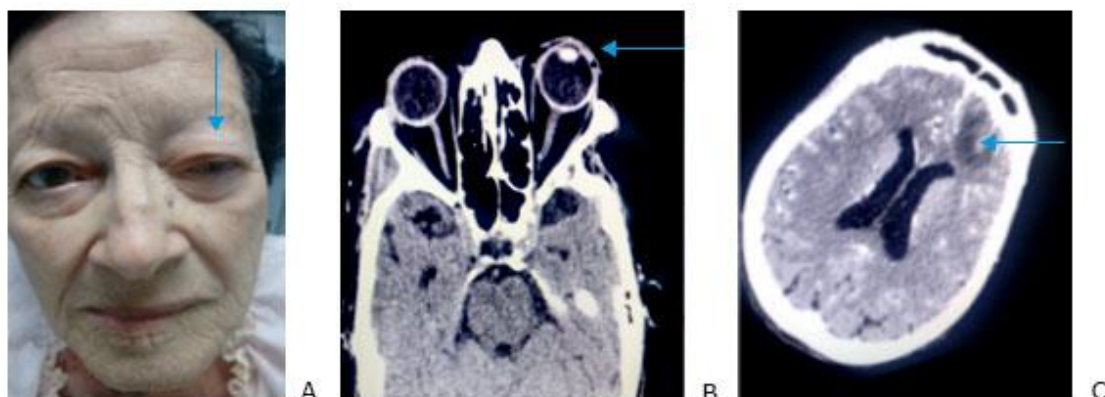


Fig. - A. Paciente de 84 años que presentó proptosis indolora del ojo izquierdo, ptosis palpebral y pérdida de la visión. B. La tomografía axial computarizada de la órbita y la resonancia magnética del cráneo confirmaron el engrosamiento del músculo recto superior y oblicuo izquierdos, asociado a exoftalmos ipsilateral (marcado por la flecha). C. Presencia de una masa heterogénea de aspecto tumoral a nivel de lóbulo frontal izquierdo.

Un examen por ultrasonografía abdominal reveló el hígado de tamaño normal, con distorsión de la ecoestructura a forma microgranular fina, bazo de tamaño normal, con patrón similar al del hígado, y formaciones nodulares de aspecto linfoproliferativo. Una biopsia de ganglio inguinal demostró las características de un linfoma no Hodgkin y la biopsia de médula ósea comprobó la presencia de los tres sistemas con infiltración linfoide nodular multifocal y formación de folículos linfoides bien diferenciados, con patrón compatible de linfoma no Hodgkin tipo folicular. La inmunohistoquímica CD 20 y CD 79A fueron positivas. Se realizaron exámenes complementarios (Tabla).

Tabla - Exámenes complementarios realizados a la paciente

Exámenes complementarios	Valor normal	Resultados
Hemoglobina	120-160 g/L	8,9 g/L
Eritrosedimentación	0-20 mm/h	60 mm/h
LDH	135-250 U/L	907 U/L
VCM	80-100 fl	85 fl

Se inició tratamiento con quimioterapia, con lo que se logró la mejoría de la parálisis ocular, la ptosis y la magnitud de las adenopatías inguinales.

Discusión

La afección de múltiples pares craneales fuera del tallo encefálico suele ser resultado de diabetes o traumatismo,^(4,5) causas infecciosas y no infecciosas de meningitis (en particular carcinomatosas), aneurismas o tumores. Entre estos últimos, los cánceres nasofaríngeos y los linfomas son los que más frecuentemente afectan a la sucesión de los pares craneales.⁽⁶⁾ Por las relaciones anatómicas que tienen, la parálisis de múltiples pares craneales causa una serie de síndromes característicos dentro de los cuales se encuentra el síndrome de la fisura esfenoidal, que se presenta en este estudio, y el frecuentemente mortal síndrome del seno cavernoso, que provoca la misma afectación craneal que el Rochon-Duvigneaud, aunque destaca el dolor orbitario y facial con edema y quemosis, ausentes en esta paciente.

Conclusiones

Aunque la presentación más frecuente del linfoma no Hodgkin son las linfadenopatías, a menudo nos asombra por la proteiforme presentación clínica al afectar cualquier órgano corporal. Muchos linfomas afectan la médula ósea y otros provocan síntomas neurológicos como los linfomas cerebrales primarios. Nosotros presentamos una inusual afectación múltiple de pares craneales con una infiltración masiva de la médula ósea en una paciente sin ningún elemento de inmunodeficiencia y sin síntomas B.

Referencias bibliográficas

1. Elder C, Hainline C, Galetta SL, Balcer LI, Rucker JC. Isolated abducens nerve palsy. Update on evaluation and diagnosis. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2016;16: 69-73.
2. Case Records of the Massachusetts General Hospital (Case 4-1993: A 73-year-old man with facial pain and decreased visual acuity). *N Engl J Med.* 1993; 328: 266-75.

3. Case Records of the Massachusetts General Hospital (Case 18-2015: A 41-Year-Old Woman with Decreased Vision in the Left Eye and Diplopia). *N Engl J Med.* 2015;372:2337-45.
4. D'Addino JL, Pigni MM, Caubet MM, Mayorga H, Paris V. Síndrome de la fisura orbitaria superior post-fractura grave de órbita. *Rev Argent Cirug.* 2013;104:62-4.
5. Girodon M, Levasseur J, Wajszczak BL, Ernoult C, Zwetyenga N. Traumatic superior orbital fissure syndrome. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale.* 2016;117:340-50.
6. Zarranz JJ. *Neurología.* 6.^a ed. Madrid: Elsevier; 2018. p. 81-103.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.