

11234
2 ej 10



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios Superiores

Hospital de Oftalmología Centro Médico Nacional

OFTALMOPLEJIA DOLOROSA
SINDROME DE TOLOSA - HUNT

Tesis de Postgrado

Que para obtener el Título de
OFTALMOLOGO
Presenta

DR. JORGE LUIS COTA MIRANDA



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

México, D. F.

1985



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CONTENIDO

	Pag.
I.- INTRODUCCION	1
II.- EVOLUCION HISTORICA	4
III.- ANATOMIA DEL SENO CAVERNOSO	7
IV.- ETIOLOGIA	11
V.- MANIFESTACIONES CLINICAS	13
VI.- EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE	16
VII.- CRITERIOS DIAGNOSTICOS	18
VIII.- DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	20
IX.- TRATAMIENTO	23
X.- POSIBILIDAD DE RECIDIVA	24
XI.- CONCLUSIONES	25
XII.- PRESENTACION DE CASOS	27
XIII.- BIBLIOGRAFIA	35

INTRODUCCION:

El síndrome de Tolosa-Hunt es una oftalmoplegia dolorosa causada por una inflamación crónica inespecífica de la pared anterior del seno cavernoso, con afectación de los pares craneales III, IV, VI, y primera rama del V par. Ocasionalmente puede estar afectado el II par, entonces habrá baja de la agudeza visual.

El paciente acude generalmente por diplopia y dolor retroocular, el cual puede ser de intensidad variable, y el clínico detecte fácilmente las parálisis de los músculos extraoculares. Sin embargo la ausencia de antecedentes traumáticos y de signos clínicos adicionales orbitarios, hacen difícil el diagnóstico y habrá que recurrir a la ayuda del laboratorio y gabinete para intentar determinar la causa de las parálisis musculares.

Los exámenes de laboratorio se han encontrado por lo general dentro de límites normales, nunca se han demostrado serológicas positivas a pesar de que en algún tiempo se pensó en la etiología sífilítica del padecimiento, el único dato de interés encontrado es el aumento de la velocidad de sedimentación globular, que como sabemos únicamente indica la pre-

sencia de inflamación crónica de carácter inespecífico. Dentro de los exámenes de gabinete mas frecuentemente utilizados son: La angiografía carotídea y la venografía oftálmica, pero en ninguna de ellas se encontrarán datos específicos que nos lleven a la etiología del padecimiento, únicamente habrá signos de estrechamiento a nivel del seno cavernoso ó de la tercera porción de la vena oftálmica superior.

Sean cuales fueren los resultados de laboratorio y gabinete, y excluyendo otra alteración neurológica, se deberá establecer la prueba diagnóstico-terapéutica con esteroides sistémicos, en cuyo caso he b́r una espectacular respuesta a ellos, con lo que el diagnóstico quedará establecido como lo refiere Munt dentro de sus criterios diagnósticos.

En nuestro medio, los casos de Tolosa-Munt que se han detectado, han sido diagnosticados mediante exclusión de otros padecimientos neurológicos y local orbitarios, tomando en cuenta la negatividad de los resultados de angiografía carotídea y tomografía computarizada, y en base a los criterios diagnósticos de Munt, y en especial a la rápida respuesta al tratamiento esteroideo.

En algunas ocasiones el cuadro se presenta bajo

ciertas condiciones, que amerita de exploración quirúrgica; en todos los casos revisados se han encontrado únicamente inflamaciones granulomatosas inespecíficas, que se distribuyen en la pared del seno cavernoso ó a sus relaciones anatómicas, y en la fístula orbitaria superior.

Es nuestro propósito presentar al final de la revisión del tema, cuatro casos del síndrome de Tolosa-Hunt, en quienes se llegó al diagnóstico mediante observación clínica y ausencia de datos positivos - en los estudios de laboratorio y gabinete realizados y en ausencia también de compromiso neurológico a otro nivel, y en quienes la respuesta al tratamiento esteroideo por vía sistémica, fué espectacular y definitiva.

Por último quiero hacer mención a la necesidad que tiene el médico oftalmólogo en nuestro medio de hacer un buen diagnóstico clínico, de tener en mente éste padecimiento para no hacer diagnóstico de parálisis aisladas, lo que evitaría estudios muy costosos para el paciente, las exploraciones armadas innecesarias, ni el tratamiento quirúrgico local correctivo sobre músculos extraoculares paralíticos.

EVOLUCION HISTORICA

En 1954 Eduardo Telesa publicó un caso de un hombre de 47 años de edad quien presentaba dolor retroorbital, vómitos y parálisis del III, IV, VI, y rama oftálmica del V por craneal. (1). La angiografía carotídea mostró un estrechamiento del sifón carotídeo intracavernoso, fué sometido a exploración quirúrgica y el paciente falleció tres días más tarde. En la autopsia se encontró que la arteria carotida estaba infiltrada por un tejido granulomatoso inespecífico y que afectaba también a los nervios craneales adyacentes.

Apoyado en el reporte previo, William E. Hunt - en 1961, logró recabar 6 casos los cuales presentaban sintomatología semejante al de Telesa, hace hincapié en el uso de esteroides sistémicos para el tratamiento y formula entonces sus parámetros clínicos para el diagnóstico del síndrome. (2).

Lakke en 1962, hace una revisión del tema con el nombre de síndrome de la fiebre orbitaria superior y presenta un caso similar al de Telesa, en quien la exploración quirúrgica mostró una paquimeningitis de naturaleza indeterminada, y la pared del seno cavernoso no mostraba cambios patológicos. (3)

Smith y Taxdal en 1966, presentan cinco casos de oftalmoplegia dolerosa, y definen al síndrome como una entidad clínica definida, y la clasifican con el epónimo de " Síndrome de Tolosa-Hunt " y hacen hincapié en la importancia del tratamiento con esteroides sistémicos. (4).

En 1967 Bher y cols. presentan un caso en quien hubo pérdida de la agudeza visual y exoftalmos importantes. (5)

Mathew y Chandy en 1970 estudiaron una serie de 22 casos en quienes encontraron una relación con presencia de células L.E. y aumento de la velocidad de sedimentación globular, y sugieren que la etiología del proceso se trata de un defecto en el sistema inmunológico. (6).

En 1971 Milestein y Merratin, demostraron oclusión de la vena oftálmica superior en un caso de oftalmoplegia dolerosa que remitió con tratamiento esteroideo, y 20 días más tarde había revascularizado. (7) Sin embargo Sondheimer y Knapp describieron tres casos de síndrome de Tolosa-Hunt, con oclusión de la vena oftálmica superior, y dos de ellos mostraron oclusión persistente de la vena, posterior al tratamiento. (8).

En 1972 Schatz y Farmer, realizaron estudio histopatológico en tres casos de síndrome de Tolosa-Hunt encontrando en dos de ellos inflamación granulomatosa del seno cavernoso, y en el otro, una invasión del seno cavernoso a partir de la glándula parótida. (9)

Mallpike en 1973, reporta un caso del síndrome con papiledema y proptosis, y sugiere su similitud con el pseudotumor orbitario. (10).

En México el Dr. Rojas Dosal y colaboradores, reportan dos casos del síndrome, en quienes el diagnóstico se hizo clínicamente, con resultados normales de laboratorio y gabinete y excelente respuesta al tratamiento esteroideo. Además el mérito de haber presentado al paciente más joven con el síndrome, (un niño de 14 años). (11).

Recientemente en Polonia se han reportado casos más jóvenes, hasta en niños de 7 años.

En 1979 Muhlentaler y Gerlock presentan una serie de 26 casos de oftalmoplejía dolorosa en los que se realizó venografía oftálmica, encontrando que en 10 de ellos había obstrucción del tercer segmento de la vena oftálmica superior, pero concluyen que dicho estudio no lleva a la etiología del síndrome, ni la obstrucción es exclusiva del mismo. (12).

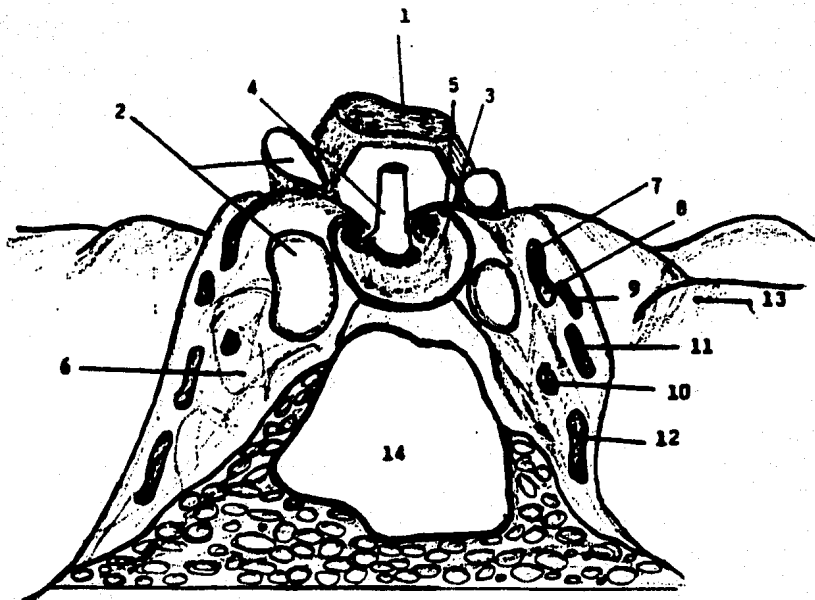
ANATOMIA DEL SENO CAVERNOSO

El seno cavernoso es un compartimento venoso - situado a un lado del seno esfenoidal y la fosa pituitaria, se extiende desde la fisura orbitaria superior hacia atrás hasta el ápex de la porción petrosa del hueso temporal. Está formado entre las meninges y las capas periósteicas de la duramadre, y se encuentra ocupada por una red de canales venosos que se anastomosan entre sí, y que reciben la sangre de parte de la órbita y de la cara. (13-14).

El seno cavernoso tiene especial interés en neurología y neuro-oftalmología, ya que puede ser asiento de varios procesos patológicos entre los que destacan: inflamaciones, infecciones, masas tumorales y aneurismas de la arteria carótida.

En un estudio realizado en más de 1500 autopsias por Dwight Parkinson (18), encontró que prácticamente no había dos senos cavernosos anatómicamente iguales, que había algunas variantes en cuanto a la localización, tamaño y distribución de las estructuras nerviosas, sin embargo lo dividió para su estudio en los siguientes componentes de los cuales estaba formado: Canales venosos, arteria carótida, tejido nervioso y tejido conectivo.

ANATOMIA DEL SENO CAVERNOSO



(From professor Elliot Smith's Textbook of anatomy. Drawn from a dissection in the Moorfields Pathological Museum).

- 1.- Quiasma óptico.
- 2.- Arteria carótida interna.
- 3.- Hipofisis.
- 4.- Infundibulo.
- 5.- Diafragma selar.
- 6.- Seno cavernoso.
- 7.- Rama superior del III par.
- 8.- Rama inferior del III par.
- 9.- Nervio troclear.
- 10.- Nervio motor ocular externo.
- 11.- Nervio oftálmico.
- 12.- Nervio maxilar superior.
- 13.- Ala menor del esfenoidea.
- 14.- Seno esfenoidal.

La arteria carótida interna penetra al seno cavernoso en su pared lateral y la porción posterior, sigue un trayecto curvo, en forma de "ese itálica" hacia adelante y adentro para dirigirse de nuevo hacia arriba y afuera formando un sifón en la parte anterior, sale del seno cavernoso situándose inmediatamente por debajo de ambos nervios ópticos, y emergen en forma vertical a los lados del quiasma óptico. (14)

El tejido nervioso que se encuentra dentro del seno cavernoso está formado por los pares craneales III, IV, VI, y la primera y segunda ramas del V par.

El III par, ó motor ocular común, entra al seno cavernoso a nivel de la apófisis clinoides posterior atravesando la duramadre y se sitúa en su pared superior, para entrar en la órbita a través de la hendidura esfenooidal, en el anillo tendinoso de Zinn. (13)

El IV par craneal ó nervio troclear, penetra al seno cavernoso en la parte mas posterior a nivel del borde libre de la tienda del cerebelo, atraviesan do la duramadre y situándose por debajo del motor ocular común en la vecindad con la arteria carótida interna, para penetrar en la órbita por fuera del anillo tendinoso de Zinn. (13-14).

El VI par craneal, ó nervio motor ocular externo

penetra al seno cavernoso después de pasar por debajo del ligamento petroclivideo de Grüber, se dirige hacia adelante y se sitúa internamente en el seno cavernoso, inferior y lateral a la arteria carótida interna, para penetrar en la órbita a través de la hendidura esfenoideal, en el anillo tendinoso de Zinn.

La primera rama del V por craneal, ó nervio oftálmico, penetra en el seno cavernoso, lateral a la arteria carótida interna y corre por debajo del VI y IV por dentro del seno cavernoso, para salir a través de la hendidura esfenoideal por fuera del anillo de Zinn. (13-14).

El resto del tejido que se encuentra en el seno cavernoso es tejido conectivo que se encuentra relacionado a las estructuras nerviosas y vasculares.

ETIOLOGÍA

La etiología del síndrome de Tolosa-Hunt aún permanece obscura. Desde la primera descripción de Tolosa en 1954, (1), el estudio histopatológico mostró " una lesión granulomatosa inespecífica que comprimía la arteria carótida y estructuras nerviosas en la pared lateral del seno cavernoso ", no encontré lesiones específicas que se habían pregonado desde hacía más de un siglo para cuadros similares, atribuidos a periostitis sífilítica é tuberculosa - alrededor de la fisura orbitaria superior. (3). En el reporte de Lakke en 1962 para un cuadro similar al de Tolosa, la biopsia mostró: " Paquimeningitis de naturaleza no determinada ", y los estudios histopatológicos de Schatz y Farmer (9) mostraron únicamente lesión granulomatosa inflamatoria en el seno cavernoso en dos de sus casos, mientras que en el tercero encontró crecimiento desde la glándula parótida.

Otros autores (6), postularon la etiología del síndrome como un defecto en el aparato inmunológico y que encontraron en la mitad de sus pacientes pruebas positivas para células L.E. y un aumento en la velocidad de sedimentación globular. Se sabe que el

lupus eritematoso por sí mismo, es capaz de producir parálisis de pares craneales, pero el más afectado es el facial, y el aumento de la velocidad de sedimentación globular resulta de carácter inespecífico.

Hallpike (10), encuentra que existen datos patológicos comunes entre el síndrome de Tolosa-Hunt y el pseudotumor orbitario, postula que se trata de -- una misma entidad clínica pero con localización patológica diferente, mientras una se encuentra dentro del seno cavernoso, la otra se encuentra intraorbitaria. Su postulado es apoyado por la buena respuesta al tratamiento esteroideo en ambas condiciones.

Por último, Hunt en 1976, postula que la condición es un proceso inflamatorio crónico inespecífico que puede ser localizado a cualquier nivel de la pared anterior del seno cavernoso ó de la fisura orbitaria superior, y que puede ser similar al pseudotumor orbitario. (15).

MANIFESTACIONES CLINICAS

Aunque se han descrito varios casos de oftalmoplegia dolorosa con diferente presentación clínica; el patrón predominante es el dolor, la diplopia y las parálisis oculomotoras.

El dolor es frecuentemente el dato clínico más importante y temprano, el paciente lo refiere de localización periorbitaria del lado afectado y menos frecuentemente retroorbitario, es de aparición súbita, de intensidad variable y referido como pulsátil, algunas veces irradiado hacia la región frontotemporal y ocasionalmente acompañado de náuseas y vómitos el dolor cesa espontáneamente y puede aparecer a cualquier hora del día. Hunt (2-15) señala que el dolor es atribuido a inflamación de las fibras aferentes viscerales del plexo pericarotídeo, así como a irritación de la primera rama del nervio trigémino.

La diplopia puede aparecer posterior al dolor ó más raramente precederlo, es más manifiesta con los episodios de dolor y va de acuerdo al grado de parálisis oculomotoras.

La diplopia y el dolor son los dos síntomas por los cuales el paciente acude al médico.

La parálisis oculomotoras más común es la del

III par craneal, la que puede ser completa ó incompleta, cuando ésta es total, se acompaña de ptosis palpebral severa y de nula respuesta pupilemétrica. Con la pupila afectada en midriasis el ojo se encuentra desviado hacia afuera por acción del VI par aún no afectado.

No se han reportado parálisis aisladas del IV par craneal, generalmente se acompaña con parálisis del III y/ó del VI; cuando hay afección del IV par, no hay incurción del ojo hacia abajo y adentro.

La parálisis aislada del VI par craneal es rara en el síndrome de Tolosa-Hunt (4), la mayoría de las veces es acompañada de parálisis del III, y en pocas ocasiones del IV. (16). Lo más frecuente es que ocurran parálisis combinada de todas las estructuras nerviosas que atraviesan el seno cavernoso.

La afección del V par craneal se hace manifiesta por la anestesia de la córnea, ya que se encuentra inervada por ramas sensitivas de la primera rama del nervio trigémino. Afortunadamente no produce úlceras debidas a la ptosis existente. Algunos autores (4-8-16) reportan afección de la segunda rama del trigémino, en cuyo caso habrá hipostesia de la región infraorbitaria.

El nervio óptico puede estar afectado en grado variable. Hunt en 1961 presenta entre sus casos, - algunos con baja visual, Øther (5) reporta su caso con pérdida de la agudeza visual a pesar del tratamiento esteroideos, pero en general la participación del II par craneal es rara.

Hallpike (10) reporta un caso con exoftalmos, - el mismo Øther reporta exoftalmos en un caso de oftalmoplegia dolerosa, de hecho es posible que cierto grado de exoftalmos pueda aparecer en casos de - parálisis completa de los músculos extraoculares, - pero éste es leve y fácilmente reductible.

No se han reportado cambios a nivel intracocular, a excepción de un caso de papiledema reportado por Hallpike en 1973 (10), no debe haber afectación a campos visuales ni de la presión intracocular.

EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

En general los exámenes de laboratorio y gabinete no aportan datos importantes para el diagnóstico del Síndrome de Tolosa-Hunt, más bien tienen interés para el diagnóstico diferencial. Los exámenes de rutina son obligatorios, y los exámenes especializados deberán realizarse cuando se cuente con ellos.

La Biometría hemática, Química sanguínea, y - V.D.R.L. son normales, sin embargo se debe descartar diabetes, sífilis y tuberculosis. La búsqueda de células L.E. como lo sugieren Mathew y Chandy, son igualmente negativas. El único dato de laboratorio - que se ha reportado anormal es la sedimentación globular, que se encuentra aumentada y que como sabemos es un dato inespecífico de inflamación (9-15).

En las radiografías simples, habrá que buscar - aumento de las densidades óseas a nivel de las alas del esfenoides; de los estudios radiográficos con - medios de contraste, la venografía orbitaria ha reportado obstrucción del tercer segmento de la vena - oftálmica superior, pero que de acuerdo a Muhlstealer (12) no nos indica la etiología del padecimiento, ni es privativa del síndrome.

La angiografía carotídea tiene especial interés ya que uno de los principales diagnósticos diferenciales es el aneurisma del sifón carotídeo, sin embargo el hallazgo más frecuentemente encontrado es el de una angiografía normal. Ocasionalmente se encuentra un estrechamiento a nivel de su paso por el seno cavernoso, que indica compresión a ese nivel por infiltración.

La tomografía computarizada actualmente ha sido de gran ayuda para el diagnóstico diferencial de masas tumorales intracraneales, y se considera que antes de practicar una angiografía carotídea, es necesario tomar una T.A.C. para descartar algún otro padecimiento a ese nivel.

La ultrasonografía orbitaria también ha sido importante para localizar alteraciones a nivel intra orbitario lo que puede ayudar al diagnóstico diferencial. Los resultados normales de la ultrasonografía y de la tomografía computarizada, no excluyen el diagnóstico.

El estudio del líquido cefalorraquídeo actualmente no es necesario, a menos que haya alguna otra lesión intracerebral. La prueba del oro coloidal también ha resultado negativa. (12)

CRITERIOS DIAGNOSTICOS

En 1961 Hunt y colaboradores (2), describieron 6 casos de oftalmoplegia dolorosa, en similitud del caso de Eduardo Tolosa en 1954 (1), concluyeron que el seno cavernoso se encontraba afectado por una inflamación inespecífica, y sugirieron los siguientes criterios diagnósticos, basados en la situación anatómica y en el proceso inflamatorio en sí. Estos criterios diagnósticos son hasta la fecha todavía válidos.

I.- CRITERIO ANATOMICO: El déficit neurológico está relacionado a las estructuras de la pared anterior del seno cavernoso y de la fisura orbitaria superior. Las estructuras que pueden estar involucradas incluyen: III, IV, y VI pares craneales y la rama oftálmica del V par, además de las fibras simpáticas pupiloconstrictoras del plexo carotídeo.

No hay forma clínica para diferenciar la localización de la inflamación entre la fisura orbitaria superior y la pared anterior del seno cavernoso.

II.- El seno cavernoso y la fisura orbitaria superior pueden ser asiento de varias entidades patológicas que afectan a las estructuras nerviosas a ese nivel por lo que Hunt en 1961 propuso los siguientes

tes criterios clínicos para el diagnóstico del síndrome de Tolosa-Hunt:

- 1.- El dolor puede preceder a la oftalmoplegia por varios días ó aparecer algún tiempo después. Generalmente es de tipo punzante y pulsátil.
- 2.- La afección neurológica puede iniciarse en cualquiera de los nervios que pasan a nivel del seno cavernoso: III, IV, VI y rama oftálmica del V par
- 3.- La agudeza visual por lo general no está afectada
- 4.- Los síntomas pueden durar días ó semanas.
- 5.- Algunas veces puede ocurrir remisión espontánea y puede haber déficit neurológico residual.
- 6.- Los ataques pueden ocurrir a intervalos de meses ó años.
- 7.- Los estudios exhaustivos, incluyendo la angiografía carotídea, venografía oftálmica y exploración quirúrgica, no reportan evidencia de afección a otras estructuras fuera del seno cavernoso. No hay reacción sistémica.
- 8.- La prueba final y que confirma el diagnóstico de presunción, es la rápida y espectacular respuesta al tratamiento con esteroides sistémicos.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

En base a los criterios diagnósticos de Hunt, - cualquier padecimiento que se asiente a nivel del se no cavernoso ó de la fisura orbitaria superior, entra dentro del diagnóstico diferencial. En la revisión - hecha por Lakke (3) destaca la periostitis sífilítica como causa de oftalmoplegia, ptosis e hipoestesia corneal, sin embargo en todas las series presentadas desde la publicación de Hunt en 1961, en ningun na había evidencia serológica, y en los estudios hig topatológicos no se demostró goma sífilítico.

Otra de las alteraciones encontradas en la revi sión de Lakke son los tumores paraselares, que compri mian la región del seno cavernoso. Se incluía en esta serie a los cordomas, tumores hipofisarios, tumores nasofaríngeos y otros metastásicos. Con las técnicas actuales de diagnóstico es r^ára la confusión.

El aneurisma carotídeo a nivel de su paso por - el seno cavernoso, es una entidad clínica que se debe descartar, lo cual se logra mediante la angiografía carotídea.

Se han descrito algunos casos del síndrome de - Tolosa-Hunt quienes han presentado proptosis (5-10) por lo que es pseudotumor orbitario es otro de los -

diagnósticos a diferenciar. Sin embargo la evolución clínica del padecimiento, desde la presentación del dolor, hasta la aparición de la proptosis puede ser de gran ayuda. La tomografía computerizada y la ultrasonografía orbitaria pueden establecer el diagnóstico.

La migraña oftalmopléjica puede ser fácilmente excluida primero por el tipo de dolor y la localización de éste, y luego por el tipo de oftalmoplejia, - que puede ser de rápida recuperación y de varias crisis al día (17).

El lupus eritematoso sistémico en algunas ocasiones produce parálisis de nervios craneales, pero el más frecuentemente afectado es el VII par. Mathew y Chandy (6), encontraron presencia de células L.E. en la mitad de sus casos estudiados, estudios posteriores no han demostrado evidencia de células L.E. - en sus series. (9).

Algunas reacciones granulomatosas como la Tuberculosis y la actinomicosis han sido propuestas como causas del síndrome. (16).

La periarteritis nodosa, la miositis orbitaria, la arteritis temporal, el herpes zóster y la granulomatosis de Wegener, han sido causa de oftalmoplejia, (2-3), sin embargo en estos casos predominan otras

alteraciones locales ó sistémicas. Se debe recordar - que en el síndrome de Tolosa-Hunt no hay reacción sig -
témica.

La oftalmoplegia diabética es fácilmente recono -
cida mediante exámenes de laboratorio de rutina; los
traumatismos con fractura orbitaria con extensión a -
la fisura orbitaria superior, son fácilmente exclu -
dos.

Es importante recalcar que la craneotomía explo -
radora es un procedimiento muy agresivo, que sólo de -
berá realizarse en condiciones muy específicas.

TRATAMIENTO

Desde el primer reporte de Hunt y colaboradores en 1961, se establece que el tratamiento del síndrome es a base de esteroides sistémicos y actualmente es una consideración general usar dosis media de prednisona; un miligramo por kilogramo de peso por día.

El tratamiento debe iniciarse en el momento de hacer el diagnóstico, y mantener la dosis inicial de prednisona hasta que haya remisión total de la sintomatología. Se ha referido una remisión espectacular hasta de 12 horas (2), pero en otras ocasiones se necesitan de días ó semanas para iniciar la reducción la que se hará de acuerdo al criterio universal; en ocasiones se mantendrá una dosis mínima en caso de que persista déficit neurológico.

Generalmente no hay necesidad de combinación de medicamentos, y es suficiente el esteroide por vía sistémica; siempre se deberá tomar en cuenta que la lesión del trigémino puede ocasionar ulceración corneal, por lo que habrá que tomar medidas de protección ocular.

POSIBILIDAD DE RECIDIVA

En la historia natural del síndrome, es frecuente la remisión espontánea, pero generalmente la recidiva del proceso es de mayor intensidad y duración. No se conoce la causa de ello, se han reportado varias recidivas aún en una misma persona antes de recibir el tratamiento (2-4-16).

Es también posible que la remisión sea completa ó que haya déficit neurológico. (2-15-16).

Una vez recibido el tratamiento específico, la posibilidad de recidiva es más remota pero puede existir, en cuyo caso se deberá reiniciar esteroide a dosis máxima de 1.5 a 2.0 miligramos por kilogramo de peso por día y con dosis de reducción al completarse la recuperación.

CONCLUSIONES

El síndrome de Tolosa-Hunt es una oftalmoplejia dolorosa, con afectación al III, IV, VI pares craneales y a la rama oftálmica del V par, además de las fibras simpáticas pupiloconstrictoras del plexo carotídeo.

Todas estas estructuras pasan a través del seno cavernoso y de la fisura orbitaria superior, por lo que es clínicamente imposible distinguir el sitio de localización del proceso patológico.

La etiología del síndrome aún permanece oscura se ha propuesto que el proceso es idéntico al pseudotumor orbitario, y que hay un defecto en el sistema inmunológico; lo cierto es que en las exploraciones quirúrgicas reportadas (1-3-9), únicamente se ha encontrado " procesos inflamatorios de naturaleza inespecífica que afecta a la pared del seno cavernoso ".

Puede haber remisiones espontáneas totales; pero la posibilidad de recidiva es mayor y de intensidad y duración también mayores. (2-4).

Los síntomas principales por los que el paciente acude al médico son; dolor y diplopia, el clínico fá-

cilmete detecta las parálisis oculomotoras, por lo que se deberá tener en mente la posibilidad del sin drome.

Los estudios de gabinete especializados como - son: angiografía carotídea, venografía oftálmica, - tomografía computerizada y la ultrasonografía orbitaria, pueden ser de gran ayuda, pero no nos orientan a la etiología del proceso.

La exploración quirúrgica del seno cavernoso, es un procedimiento muy agresivo que sólo tiene indicaciones precisas. En el síndrome de Tolosa-Hunt no está indicado.

PRESENTACION DE CASOS

CASO 1: A.C.A. masculino de 15 años de edad, visto por primera vez en noviembre de 1976 por presentar dolor retro-ocular intenso del lado derecho de 8 días de evolución y a quién se le agrega ptosis palpebral y desviación del eje del mismo lado, lo que le ocasiona diplopía. Este paciente se encontraba convaleciente de quemaduras de 2o. y 3er. grado en el 35% de la superficie corporal, tenía el antecedente de cuadro similar 2 años antes, con recuperación espontánea. A la exploración se encontró un paciente consciente con buen estado general, con cicatrices retráctiles en cara posterior de ambos miembros inferiores que le impedían la marcha. La agudeza visual fué: - 20/200 que mejoraba con estenopeico a 20/30 para el ojo derecho y de 20/20 para el ojo izquierdo. En el ojo derecho se determinó una ptosis palpebral con imposibilidad para elevar el párpado, las pupilas eran asimétricas por midriasis del lado derecho, con respuesta lenta a la estimulación directa y consensual. Las ducciones del ojo derecho estaban limitadas en la elevación, depresión y aducción, conservando úni-

camente la abducción. En el ojo izquierdo todos los movimientos eran normales, los campos visuales y el exámen del fondo de ojo fueron normales en los dos ojos. El resto de la exploración neurológica fué normal. (figura 1).

La biometría hemática, química sanguínea y exámen general de orina fueron normales, reacciones serológicas negativas, estudios radiológicos simples de tórax y cráneo normales, la angiografía carotídea del lado derecho no mostró alteraciones.

Con lo anterior se inició el tratamiento con prednisona oral a dosis de 35 miligramos diariamente, 5 días más tarde la ptosis había desaparecido y la motilidad del ojo derecho era normal en todas las posiciones de la mirada. (figura 2). Se sostuvo el tratamiento por 8 días más y posteriormente se disminuyó progresivamente. La visión del ojo derecho mejoró a 20/25 con corrección óptica y el paciente no ha mostrado recidiva.

CASO 2: S.M.R. masculino de 35 años de edad, visto por primera vez en octubre de 1976 con padecimiento de 30 días de evolución con cefalea intensa localizada a hemicraneo derecho, acompañada de diplopía.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

A la exploración se encontró un paciente consciente con buen estado general, con agudeza visual de 20/20 en ambos ojos, leve ptosis del ojo derecho, pupilas simétricas con buena respuesta a estímulos luminosos. En la motilidad ocular el ojo derecho se encontraba desviado hacia afuera con limitación a la elevación, depresión y aducción, el fondo de ojo y los campos visuales eran normales. El resto de la exploración neurológica fué normal. La angiografía carotídea del lado derecho fué normal y el E.E.G. normal. Se inició tratamiento con prednisona 60 miligramos diarios, observándose una mejoría impresionante a las 48 horas, con desaparición del dolor y recuperación de la motilidad ocular y palpebral. La dosis se mantuvo durante 15 días y después se inició la reducción progresiva. Ha permanecido sin recidiva.

CASO 3: V.R. masculino de 23 años, quien es visto por primera vez en abril de 1979 con padecimiento de 30 días de evolución con dolor retro-ocular derecho y diplopía. La exploración mostró un paciente consciente con buen estado general, la agudeza visual fué de 20/20 ambos ojos y en la mirada al frente una endotropía de 45 Dioptrías prismáticas, había limitación a la abducción; el fondo de ojo y los campos vi

cuales fueron normales. Se inició tratamiento con 50 miligramos de prednisona diariamente y a las 48 horas había desaparecido el dolor y la recuperación total de la motilidad ocular a los 18 días, la dosis de reducción se inició a los 10 días de tratamiento.

En mayo de 1981 presenta de nuevo dolor y endotropia derecha, que respondió a la administración de 75 miligramos de prednisona oral durante 15 días, con recuperación total a las 2 semanas.

En enero de 1985 acude de nuevo con dolor y endotropia derecha de 30 días de evolución, se le inicia tratamiento con 75 miligramos de prednisona diarios desapareciendo el dolor a los 4 días pero persistiendo déficit de la función del VI par.

CASO 4: C.P.R. masculino de 20 años de edad, quien es visto por primera vez en febrero de 1984, con padecimiento de 30 días de evolución con dolor periorbitario izquierdo irradiado a la región temporo-occipital del mismo lado, se acompañaba de náuseas y en ocasiones de vómitos; 10 días después se agrega ptosis palpebral izquierda y diplopía. A la exploración se encontró un paciente consciente con buen estado general con agudeza visual de 20/20 para ambos ojos.

Había ptosis palpebral izquierda que cerraba la mitad de la hendidura palpebral, las pupilas estaban asimétricas por midriasis izquierda que no respondía a la estimulación directa y consensual, presentaba anestesia de la córnea y en la motilidad ocular se encontró una exotropía de 15 dioptrías prismáticas en la mirada al frente; había limitación completa de las ducciones excepto a la abducción donde había incursión media. (figura 3) El resto de la exploración fué normal. Se inició tratamiento con 60 miligramos diarios de prednisona durante 3 semanas y posteriormente dosis de reducción. A las 48 horas desapareció el dolor y la ptosis palpebral, había recuperación de los reflejos pupilares y de la sensibilidad corneal, ya no presentaba diplopía y los movimientos del ojo izquierdo eran casi completos. (figura 4). No ha presentado recidiva. La biometría hemática, glucosa, urea, creatinina y exámen general de orina fueron normales, los exámenes radiológicos simples de cráneo y torax se reportaron normales, y el exámen neurológico fué normal. La T.A.C. únicamente mostró engrosamiento a nivel de las celdillas etmoidales y antro maxilar en relación con sinusitis.



Fig. 1



Fig. 2

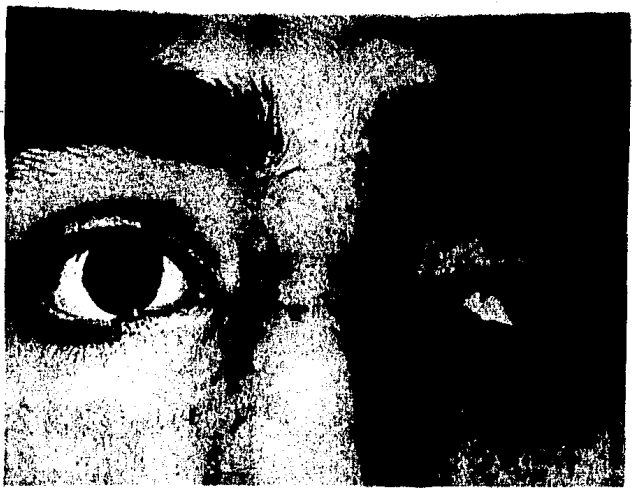


Fig. 3



Fig. 4

Estos cuatro casos presentados, ejemplifican al síndrome de Tolosa-Hunt en sus manifestaciones clínicas, evolución, ausencia de reacción sistémica y en la espectacular respuesta al tratamiento esteroideo.

En todos ellos se llegó al diagnóstico por exclusión y siguiendo los criterios clínicos diagnósticos propuestos por Hunt en 1961.

El caso 1, había presentado su primer ataque a los 13 años con remisión espontánea, en cambio el caso 3, ha presentado ya 3 ataques que aunque había respondido adecuadamente al tratamiento; actualmente presenta déficit funcional del VI par. El caso 4 es probablemente el más representativo del síndrome, ya que presenta ataque al III, IV, y VI pares craneales aunque éste último más levemente, y con afección a la rama oftálmica del V par, manifestado por la anestesia corneal.

En los 4 casos, hubo ausencia de reacción sistémica, y todos los exámenes de laboratorio y gabinete realizados fueron normales, y la respuesta al tratamiento esteroideo fué rápida y espectacular.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Tolosa, E.: Periarteritic lesion of carotid siphon with clinical features of carotid intracranial aneurism. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 17:300-302, 1954.
- 2.- Hunt, W.E., Mesgher, J.M., Lefever, H.D., Freeman, W.: Painful ophthalmoplegia, its relation to indolent inflammation of cavernous sinus. Neurology 11:56-62, 1961.
- 3.- Lakke, J.P.: Superior orbital fissure syndrome. Arch. Neurol. 7:289-300, 1962.
- 4.- Smith, J.L., y Tuxdal, D.S.R.: Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. Am. J. Ophthalm. 61:1466-1472, 1966.
- 5.- Esher, A.: Painful ophthalmoplegia. Report of a case. Acta ophthalm. 45:371-373, 1967.
- 6.- Mathew, M.V., Chandy, J.: Painful ophthalmoplegia J. Neurol. Sci. 11:243-248, 1970.
- 7.- Milestein, B.A., Merretin, L.B.: Report of a case of sphenoid fissure syndrome studied by orbital venography. Am. J. Ophthalm. 72:600-603, 1971.
- 8.- Sandhaizer, F.K., Knapp, J.: angiographic findings in the Tolosa-Hunt syndrome. Radiology. 106:105-112, 1973.

- 9.- Schetz, N., Farmer, P.: Tolosa-Hunt syndrome; the pathology of painful ophthalmoplegia, in Smith, J. L. (ed); Symposium of the University of Miami and the Bascom Palmer Eye Institute. Neuro-ophthalmology, vol. 6, St. Louis: C.V. Mosby, 1972, p. 102-112.
- 10.- Hallpike, J.F.: Superior orbital fissure syndrome, some clinical and radiological observations. J. - Neurol. Neurosurg. and Psychiatry. 36:486-, 1973.
- 11.- Rojas Dosal, J.A., Rechy Gómez, M.A., Hernández - Morelos, M.: Oftalmoplejía dolorosa. Síndrome de Tolosa-Hunt. Presentación de dos casos. An. Soc. oftal. 52:1-7, 1978.
- 12.- Muhlertler, C.A.: Orbital venography in painful - ophthalmoplegia. Am. J. Roentgen 133:31-34, 1979.
- 13.- Glessner, J.S.: Neuro-oftalmología (Salvat ed.), Barcelona España. pp. 240-243, 1981.
- 14.- Ophthalmology basic and clinical science course, Fundamentals and principles of ophthalmology, Amer. Acad. of Ophthal. Section I. pp. 79-97, 1983.
- 15.- Hunt, W.E.: Tolosa-Hunt syndrome, one cause of - painful ophthalmoplegia. J. Neurosurg. 44:544-549, 1976.
- 16.- Dornan, T.L.: Remittent painful ophthalmoplegia: - The Tolosa-Hunt syndrome?. A report of seven cases J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 42:270-275, 1979

- 17.- Marc, P.C., Malcom, L.M.: An unusual case of ophthalmoplegic migraine. Am. J. Ophthal. 86:414-417, 1978.
- 18.- Dwight Parkinson.: Anatomy of the cavernous sinus; in Smith, J.L. (ed). Symposium of the University of - Miami and the Bascom Palmer Eye Institute. Neuro-ophthalmology, vol. 6 St. Louis; C.V. Mosby, pp:73-101
- 19.- Kessebaum, D.H.: The syndrome of painful ophthalmoplegia. A case with intraorbital mass, and hyper-vascularity. Arch. Neurol. 36:41-43, 1979.
- 20.- Anderson, B.I.: Unusual course of painful ophthalmoplegia. Report of a case. Acta ophthal. (Copenh). 58:841-846, 1980.
- 21.- Vallat, J.M.: Tolosa-Hunt syndrome, accompanied by peripheral facial paralysis. Ann. Neurol. 8:645, 1980.