



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT
EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO**

T E S I N A
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
CIRUJANA DENTISTA
P R E S E N T A :

CECILIA CARLOTA BARRERA ORTEGA

DIRECTOR: C.D. RICARDO DEL PALACIO TORRES

MÉXICO, D.F.

MAYO 2004

R. Del Palacio Torres



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

AGRADECIMIENTOS

A Dios:

Por haberme permitido llegar hasta este momento tan especial de mi vida.

A mi mamá:

Por todo el apoyo que me diste para llegar a mi meta.

A mi hermano Gonzalo:

Por todos los desvelos que pasamos juntos.

A mi papá Gonzalo:

Que está cuidándome desde el cielo.

A mi papá Jorge:

Por el apoyo económico que nunca me faltó y por haber sido parte de esta investigación.

A la UNAM:

Por dejarme pertenecer a ella.

A mis abuelitos:

Por ser como mis padres y cuidarme hasta el último momento.

A mi familia:

Por el apoyo de siempre.

Especialmente a Guadalupe Jiménez:

Por el amor y tiempo que me has brindado, te quiero mucho y gracias por todo.

Al C.D. Ricardo del Palacio:

Por acceder a ser el director de mi tesina.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

1. ANTECEDENTES.....	2
2. SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT.....	6
2.1 SINONÍMIA.....	6
2.2 DEFINICIÓN	6
2.3 ANATOMÍA DEL SENOS CAVERNOSOS.....	8
2.4 ETIOLOGÍA.....	12
2.5 EPIDEMIOLOGÍA.....	13
2.6 EXÁMENES DE LABORATORIO Y GABIENETE	14
3. PERFIL CLÍNICO DEL SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT.....	17
3.1 FISIOPATOLOGÍA	18
3.2 DIAGNÓSTICO.....	20
3.3 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	20

4. SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT EN EL PACIENTE	
PEDIÁTRICO	24
4.1 TRATAMIENTO	38
4.1.1 CORTICOESTEROIDES	38
4.1.2 LA FUNCION DEL METOTREXATO EN EL MANEJO DE ENFERMEDADES INFLAMATORIAS ORBITALES NO INFECCIOSAS	39
4.2 CUIDADOS EN EL MANEJO ESTOMATOLÓGICO	41
4.3 POSIBILIDAD DE RECIDIVA	42
5. CONCLUSIONES	44
6. BIBLIOGRAFÍA	46

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Tolosa-Hunt u oftalmoplegía dolorosa es una fuente documentada de la entidad clínica en adultos dentro de la literatura neurológica.

En el síndrome de Tolosa-Hunt hay dolor retro orbital, firme, con pérdida momentánea de la visión, comenzando como una cefalea hasta convertirse en migraña, ocurriendo tanto en niños como en adultos sin predilección de sexo, que afecta cualquiera de los ojos, y el cual puede seguir o preceder a la oftalmoplegía. Las implicaciones neurológicas no se confinan al tercer par craneal, pero pueda incluir al cuarto, quinto y sexto nervios craneales.

Las fibras periarteriales simpáticas y el nervio óptico puede verse involucrados; los síntomas pueden durar de semanas a meses.

La remisión espontánea ocurre algunas veces con déficit neurológico residual. Los ataques se repiten en intervalos de meses o años.

Estudios exhaustivos, incluyendo angiografía y cirugía exploratoria no ha producido ninguna evidencia de anomalías afuera del seno cavernoso.

Aunque ha habido más de cuarenta casos de este síndrome reportado en la literatura americana, no se ha divulgado ningún caso documentado bajo la edad de diez años.

Es el propósito de esta comunicación el documentar el siguiente síndrome en la categoría de edad pediátrica.

Una correcta valoración del paciente es esencial para establecer un diagnóstico adecuado.

1. ANTECEDENTES

Hace casi 50 años Eduardo Tolosa (1954) reportó un paciente con dolor orbitario izquierdo, con pérdida visual progresiva, oftalmoplegía ipsilateral y reducción de sensación en la primera rama del nervio trigémino.¹

Siete años mas tarde William Hunt (1961) definió una entidad clínica como una etiología oscura basándose en el estudio de seis pacientes. En un paciente a la exploración quirúrgica de la región paracelar, mostró que todas las estructuras estaban intactas y sanas. Los autores pensaron que este síndrome de oftalmoplegía dolorosa era ocasionada por una lesión inflamatoria en el seno cavernoso. La angiografía cerebral mostraba el estrechamiento del segmento intracavernoso de la arteria carótida interna izquierda. La exploración quirúrgica de la región paracelar izquierda fue irremarcable, pero el paciente murió a los tres días. En la necropsia se presentó inflamación granulomatosa de la arteria carótida afectada y del seno cavernoso.²

La fisiopatología del ataque de la migraña todavía no se ha aclarado completamente. Living (1873) sugiere que estos ataques sean de la epilepsia y los cambios vasculares asociados son secundarios a las anomalías neuronales. En los años 30 y los años 40 Graham y Wolff (1938) promulgaron la terapia vascular de la migraña. Documentaron que el tartrate de ergotamina reduciría la amplitud y la pulsación de la arteria temporal y disminuiría el dolor en pacientes con migraña. Creen que esto prueba la

¹ Kline L.B ; Hoyt W.F. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry. "The Tolosa-Hunt syndrome". Noviembre 2001; vol. 71, no. 5; ProQuest Medical Library p. 577

² Ibidem.

teoría vascular de la migraña. Esta teoría vascular era prominente hasta los años 80, cuando fue creído de nuevo que un acontecimiento neuronal primario inició los cambios vasculares y bioquímicos que ocurrieron durante un ataque. Lauritzen et al. (1983) reportó que el flujo cerebral regional de la sangre disminuyó antes del inicio de un ataque de migraña. La perfusión reducida se separó en una manera frontal-occipital en el índice alrededor de dos milímetros por minuto. Fue creído que la isquemia focal resultante consideró los síntomas neurológicos y la ocurrencia rara de la infracción asociada a migraña.³

Lakke en 1962 hace una revisión del tema con el nombre de síndrome de la fisura orbitaria superior y presenta un caso similar al de Tolosa, en quien a la exploración quirúrgica mostró una paquimeningitis de naturaleza indeterminada, y la pared del seno cavernoso no mostraba cambios patológicos.⁴

En 1966 Smith y Taxdal fueron los primeros en llamarle Síndrome de Tolosa-Hunt. Ellos adicionaron cinco casos, ya que no había reportes previos de este síndrome en la literatura y para enfatizar el uso de esteroides como una prueba de diagnóstico.

Desde entonces existe la descripción del Síndrome de Tolosa-Hunt y numerosos reportes han confirmado esos hallazgos; el síndrome clínico ha sido encontrado virtualmente casi en todos los continentes del mundo.⁵

³ Swaiman, Kenneth F. "*Pediatric Neurology*" Principles and Practice. The C.V. Mosby Company. Toronto 1989. cáp.44 p 643.

⁴ Cota Miranda Jorge Luis. Tesis de Posgrado. "*Oftalmoplegia Dolorosa. Síndrome de Tolosa-Hunt*". Universidad Nacional Autónoma de México. México, 1985. p.4

⁵ Kline. Art. cit. p 577.

En 1967 Other y colaboradores presentaron un caso en que hubo pérdida de la agudeza visual y exoftalmos importantes.⁶

Mathew y Chandy en 1970 estudiaron una serie de 22 casos en quienes encontraron una relación con presencia de células Lupus Eritematoso y aumento de la sedimentación globular, y sugieren que la etiología del proceso se trata de un defecto en el sistema inmunológico.⁷

En 1971 Milstein y Morretin demostraron oclusión de la vena oftálmica superior en un caso de oftalmoplegía dolorosa que remitió con tratamiento esteroideo, 20 días más tarde había recanalizado. 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 Fermer realizaron un estudio histopatológico en tres casos del 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

Hallpike en 1973 reportó un caso del síndrome con papiledema y proptosis y sugiere su similitud con el pseudotumor orbitario.¹⁰

En México el Dr. Rojas Dosal (1974) y colaboradores reportan dos casos del síndrome en quienes el diagnóstico se hizo clínicamente, con

⁶ Cota Miranda. Op. cit. p.5.

⁷ Ibidem.

⁸ Ibidem.

⁹ Cota Miranda. Op cit. p.6.

¹⁰ Cota Miranda. Op cit. p.5.

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 catorce años de edad).¹¹

En 1979 Muhletaler y Gerlock presentan una serie de veintiséis casos de oftalmoplegía dolorosa en los que se realizó venografía oftálmica, encontrando que en diez 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

¹¹ *Ibidem.*

¹² *Ibidem.*

2. SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

2.1 SINONÍMIA

Se le conoce también con los siguientes nombres:

- Oftalmoplegía Dolorosa
- Síndrome de la Fisura Orbitaria Superior
- Síndrome Orbital del Ápice
- Síndrome del Seno Cavernoso
- Síndrome Órbita-Cavernoso
- Síndrome Parasellar
- Síndrome de Collier's y
- Síndrome de Tolosa-Hunt.¹³

2.2 DEFINICIÓN

El Síndrome Tolosa-Hunt refiere dolor localizado en la posición retro orbitaria que puede ser de carácter fijo. Posteriormente aparecen los fenómenos deficitarios pudiendo afectar al nervio óptico , el motor ocular común, el troclear, el recto externo y las dos primeras ramas del nervio trigémino. La pupila puede estar dilatada por afectación de las fibras parasimpáticas que acompañan al tercer par craneal, puede en otras ocasiones estar indemne e incluso puede estar contraída. Troost dice que la regla es que remita

¹³ Olesen, Jes. Tfelt-Hansen, Peer. Welch, K.M.A. *The Headaches* Raven Press Ney York. 1993. p 768.

espontáneamente al cabo de ocho semanas, pero tratado o no brotes posteriores son frecuentes después de meses o años.¹⁴

El síndrome consiste en dolor peri-orbitario o hemicraneal, combinado con una parálisis del nervio óculo motor (III) unilateral, parálisis del nervio óculo motor externo (VI) y pérdida sensorial sobre la distribución del óptico (II), en la rama oftálmica y ocasionalmente en la rama maxilar del nervio trigémino (V). Varias combinaciones de estas parálisis de los nervios craneales pueden ocurrir localizándose el proceso patológico en la región del seno cavernoso/fisura orbitaria superior.¹⁵

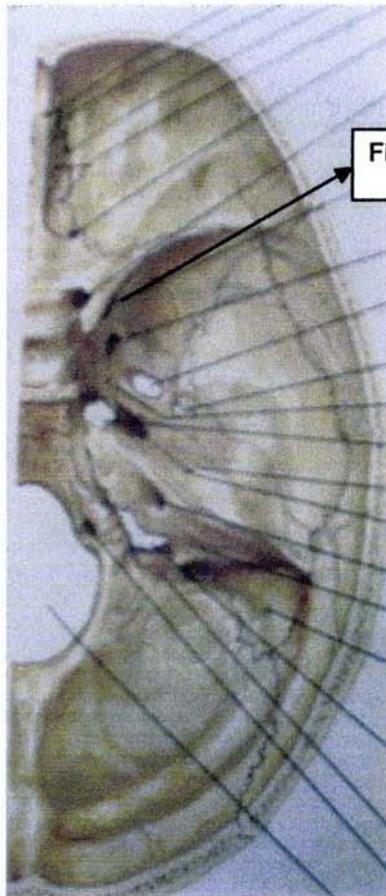
El síndrome de Tolosa-Hunt es una oftalmoplejía dolorosa causada por una inflamación crónica inespecífica de la pared anterior del seno cavernoso, con afectación de los pares craneales III, IV, V, VI, II y éste último puede estar afectado ocasionalmente y habrá baja de la agudeza visual.¹⁶

¹⁴ Troost, B.T. *"Migraine In: Clinical Ophthalmology."* Hageratown: Harper & Row, 1986; Vol 2, p 349.

¹⁵ Kline Art. cit. p 577.

¹⁶ Cota Miranda. Op. cit. p 1.

2.3 ANATOMÍA DEL SENO CAVERNOSO

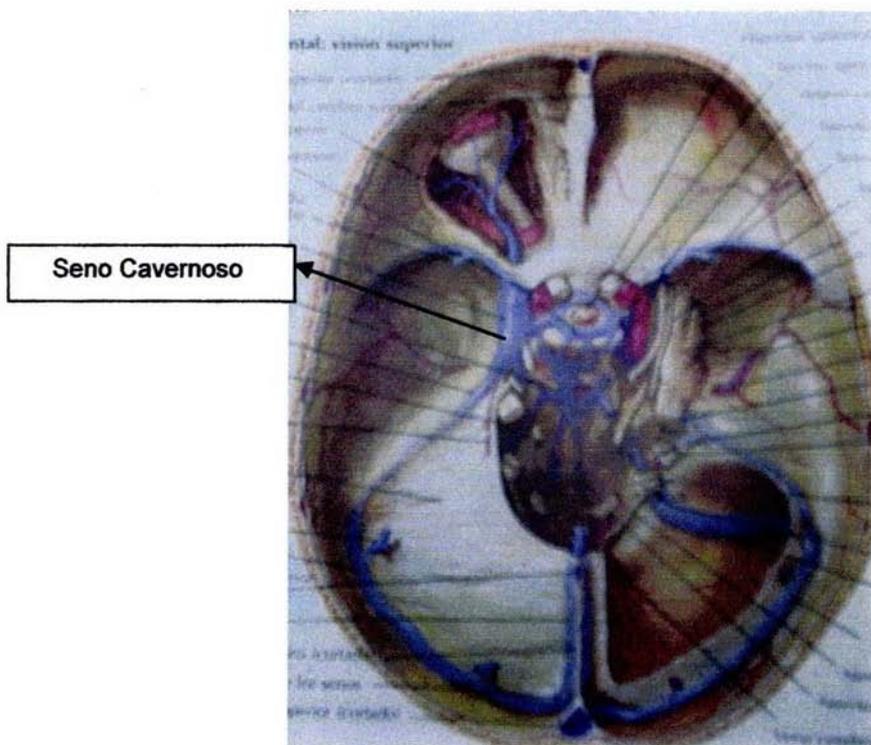


Fisura Orbitaria Superior

Agujeros de la base del Cráneo: vista superior

(Tomada del Atlas del Dr. Netter.)¹⁷

¹⁷ Netter, Frank H. "Atlas de Anatomía Humana" Novartis. East Hanover, New Jersey Ed. Masson S.A. United States of America. 1998. Lám. 7



Senos venosos: vista superior

(Tomada del Atlas del Dr. Netter.)¹⁸

¹⁸ Netter. Op cit. lám. 98



Cara superior del seno cavernoso derecho
 (tomada de página web Atlas de Anatomía Vascular. Perú.)

1. **Arteria carótida interna: porción intra cavernosa**
2. **Arteria carótida interna: porción cerebral**
3. **Arteria oftálmica, debajo del nervio óptico**
4. **Nervio óptico intracanalicular**
5. **Mucosa celdilla etmoidal posterior**
6. **Tercer nervio Craneal (ocular motor común)**
7. **Quinto nervio craneal (trigémino)¹⁹**
8. **Sexto nervio craneal (motor ocular externo)²⁰**

¹⁹ www.sisbib.unmsm.edu.pe/.../vascularizaci%C3%B3n1.htm. Atlas de Anatomía Vascular. Ministerio de Salud. Perú.



Cara lateral del seno cavernoso izquierdo
 (tomada de página web Atlas de Anatomía Vascular. Perú.)

1. Arteria carótida interna: porción intra cavernosa
2. Sexto nervio craneal: hendidura esfenoidal
3. Nervio oftálmico: hendidura esfenoidal
4. Nervio maxilar superior: agujero redondo
5. Nervio maxilar inferior: agujero oval
6. Ganglio Trigeminal
7. Arteria carótida interna: porción cerebral
8. Arteria oftálmica (dilatada)
9. Mucosa de la celdilla etmoidal posterior
10. Sexto nervio craneal derecho.

²⁰ www.sisbib.unmsm.edu.pe/.../vascularizaci%C3%B3n1.htm. Atlas de Anatomía Vascular. Ministerio de Salud. Perú.

2.4 ETIOLOGÍA

Por ahora sobre el síndrome de Tolosa-Hunt no hay información disponible en cuanto a disparadores del proceso inflamatorio en la región del seno cavernoso/fisura orbitaria superior, parece que se encuentra en el síndrome dentro de la gama de inflamación orbital idiopática. Las causas son patología orbitaria aguda. Si se localiza el proceso de inflamación se envuelve en el seno cavernoso/fisura orbitaria superior, produciendo el síndrome de Tolosa-Hunt. Raramente la inflamación puede extenderse intracranealmente.²¹

Otros autores postularon la etiología del síndrome como un defecto en el aparato inmunológico ya que encontraron en la mitad de sus pacientes pruebas positivas para células Lupus Eritematoso (LE) y un aumento en la velocidad de sedimentación globular. Se sabe que el LE por sí mismo es capaz de producir parálisis de pares craneales, pero el más afectado es el nervio facial (VII), y el aumento de la velocidad de sedimentación globular resulta de carácter inespecífico.²²

Las lesiones que producen la parálisis pueden estar situadas en cualquier parte del trayecto del nervio desde la corteza cerebral al músculo. Una causa común es la sífilis por atacar al sistema nervioso central.²³

²¹ Cota Miranda. Op. cit. p 1.

²² Kline Art. cit. p 1.

²³ Perera, Charles A. "Manual de las Enfermedades de los Ojos" para estudiantes y médicos. Salvat Editores S.A. 11ª. Edición Barcelona 1948 . p 435.

2.5 EPIDEMIOLOGÍA

La asociación de Migraña y de la parálisis recurrente del tercer nervio craneal se ha sabido desde hace 100 años. El proceso se ha definido como episodios repetidos de uno o más dolores de cabeza y conjuntamente con la parálisis del nervio craneal en la cual se ha eliminado una lesión intracraneal. Su incidencia se estima como 0.7 casos por un millón de habitantes por año. La rareza de esta presentación de la migraña es documentada por el hecho de que es excepcional encontrar una serie con más de tres pacientes divulgados. Las técnicas de neuroimagen se requieren para excluir las causas: por ejemplo el síndrome de Tolosa-Hunt, enfermedades vasculares, infecciosas, tumores, especialmente en pacientes con el primer episodio en edad adulta. De vez en cuando las anomalías de la porción cisternal del tercer nervio craneal se han encontrado en los pacientes estudiados por proyección de imagen de resonancia magnética.²⁴

Lessell en su libro habla de un número de nuevas revisiones de la migraña oftalmopléjica que sólo en un informe individual del caso ha aparecido. Y que la mayoría de los autores convinieron que la condición de divulgación era absolutamente inusual y que se mencionaban solo algunos casos.²⁵

²⁴ Prats, J.M. et al. Cephalalgia. "Resolution of MRI abnormalities of the oculomotor nerve in childhood ophthalmoplegic migraine" Abril 1999. vol 19 no. 7 p. 655.

²⁵ Lessell, S, Van Dalen, J.T.W. "Neuro-Ophthalmology A Series of Critical Surveys of the International Literature" vol. I. Ed. Excerpta Médica. Amsterdam, Oxford, Princeton 1980. p 294.

2.6 EXÁMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

En general no son importantes para el diagnóstico del síndrome de Tolosa-Hunt, más bien tienen interés para el diagnóstico diferencial.

Los exámenes de retina son obligatorios, y los exámenes especializados deberán realizarse cuando se cuente con ellos.²⁶

La Biometría Hemática, Química Sanguínea, y Veneral Research Disease Laboratory (VDRL) son normales, sin embargo, se debe descartar Diabetes, Sífilis y Tuberculosis. La búsqueda de células lupus eritematoso como lo sugiere Mathew y Chandy, son igualmente negativos. El único dato de laboratorio que se ha reportado anormal es la sedimentación globular, que se encuentra aumentada y que como se sabe es un dato inespecífico de inflamación.²⁷

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 de acuerdo a Muhletaler no nos indica la etiología del padecimiento ni es privativa del síndrome.²⁸

La angiografía carotídea tiene especial interés ya que uno de los principales diagnósticos diferenciales es el aneurisma del sifón carotídeo, sin

²⁶ Cota Miranda. Op. cit. p 16

²⁷ Ibidem.

²⁸ Cota Miranda. Op. cit. p 16

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.²⁹

La Tomografía Axial Computarizada (TAC) 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 TAC para descartar algún otro padecimiento a otro nivel.³⁰

La ultrasonografía orbitaria también ha sido importante para localizar alteraciones a nivel intraorbitario lo que puede ayudar al diagnóstico diferencial. Los resultados normales de la ultrasonografía y de la tomografía axial computarizada no excluyen el diagnóstico.³¹

El estudio de líquido cefalorraquídeo actualmente no es necesario, a menos que haya alguna otra lesión intracerebral.³²

Con la Imagen de Resonancia Magnética (IRM) se revela el mejoramiento del seno cavernoso debido al sumergimiento y estrechamiento del segmento derecho intracavernoso de la arteria carótida interna. La IRM es la investigación más importante y es diagnóstico o condición.³³

²⁹ *Ibidem.* p 17.

³⁰ *Ibidem.*

³¹ *Ibidem.*

³² *Ibidem.*

³³ Koul R. Jain. "Tolosa-Hunt Syndrome: MRI before and after treatment" *Publication of the Neurological Society of India.* Neurology India. Neuroimage. 2003 Vol. 51 No. 1 p. 137.

En los pacientes de diez años de edad quienes tienen problemas de parálisis del tercer nervio se debe realizar una IRM. Si al resultado se ésta no demuestra una masa compatible con un aneurisma o con nada, se debe realizar un angiograma.³⁴

Se realiza una IRM en los niños menores de 10 años, sin importar el estado de la pupila. Si la exploración de la IRM es negativa, la angiografía no es necesaria debido a la probabilidad baja del aneurisma.³⁵

³⁴ Burde, Ronald. Savino, Peter. Trobe, Jonathan. *"Clinical Decisions in Neuro-Ophthalmology"* Mosby Year Book 2a. edición. Toronto 1992. p 257.

³⁵ Ib.

3. PERFIL CLÍNICO DEL SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

El síndrome de Tolosa-Hunt puede afectar a personas de todas las edades desde la primera década hasta la octava década de la vida sin predilección de sexo. Los pacientes según Kline se quejan uniformemente de dolor y define que ese es el síntoma característico. Se describe como dolor intenso, severo, lacinante, taladrante. La localización es periorbital, frecuentemente se extiende dentro de la región retro orbital, frontal y temporal.³⁶ El dolor puede preceder a la oftalmoplejía dolorosa por varios días ó aparecer algún tiempo después.³⁷ Este síntoma puede durar días o semanas. Los ataques o recurrencias pueden darse a intervalos de meses o años.³⁸

Ocasionalmente la disfunción del nervio óptico se ha reportado como síndrome de Tolosa Hunt , indicando que el proceso patológico puede implicarse en el ápice orbital. El disco óptico puede ser normal o hinchado, de aspecto pálido como mínimo, ó conducir a la ceguera. Kline menciona que puede haber pérdida de visión y puede ser variable e impredecible y en ocasiones puede llegar a ser permanente.³⁹

Rara vez los otros nervios craneales no localizados dentro del seno cavernoso/fisura orbitaria superior pueden verse afectados. Se incluye el nervio maxilar y la rama mandibular del nervio trigémino y el nervio facial.⁴⁰

³⁶ Kline. Art. cit. p 2.

³⁷ Cota Miranda Op. cit. p 19.

³⁸ Kline Art. cit.

³⁹ Ibidem.

⁴⁰ Ibidem.

No se ha reportado otra implicación del sistema neurológico en el síndrome Tolosa-Hunt con la excepción de náuseas y vómitos. Estos síntomas son probablemente una gama intensa del dolor periorbitario.⁴¹

3.1 FISIOPATOLOGÍA

La base anatómica para la oftalmoplegía dolorosa consiste en la densidad de relaciones en el seno cavernoso entre la arteria carótida interna; el nervio trigeminal; el tercero, cuarto y el sexto nervio craneal; y los nervios simpáticos y parasimpáticos del ojo. La oftalmoplegía dolorosa se presenta cuando hay dolor producido por lesión de uno o más nervios. Tal lesión puede ser vascular, neurológica, de ocupar un espacio, inflamatoria o infiltrativa. Las manifestaciones clínicas son diferentes dependiendo donde se presentan, si es una lesión que afecta al seno extensamente, o la lesión es focal y localizada, anterior o posterior en el seno cavernoso.⁴²

El papel de los neurotransmisores en la vasoconstricción y la vasodilatación episódica sigue siendo confuso. Los neurotransmisores pueden desempeñar un papel primario o secundario en la producción del dolor.⁴³

La migraña no es una enfermedad fatal, y las anomalías que ocurren durante el ataque desaparecen. No hay material patológico disponible para ayudar a explicar la patogénesis de la migraña. Un solo estudio (Adams et al., 1968) no reportó ningún cambio estructural significativo

⁴¹ *Ibidem.*

⁴² Olesen, Jes. et al. Op cit. p 768.

⁴³ *Ibidem.*

en cualesquiera de los vasos sanguíneos afectados durante un ataque de migraña, sugiere que la norepinefrina desempeñe el papel.⁴⁴

El síndrome de Tolosa-Hunt es causado por un proceso inflamatorio originalmente descrito como no específico. Es una inflamación crónica con proliferación de fibroblastos, infiltración del tabique y pared del seno cavernoso con linfocitos y células plasmáticas. William Hunt reconoció estos resultados, acentuando la carencia de necrosis. Tales cambios inflamatorios en el tejido conectivo apretado pueden ejercer la presión sobre los nervios penetrantes. En seguida se reporta que existe inflamación granulomatosa con células epiteliales y ocasionalmente células gigantes. También se puede ver necrosis. No ha habido reportes de organismos infectados asociados con el síndrome Tolosa-Hunt.⁴⁵

El síndrome de Tolosa-Hunt es una inflamación granulomatosa orbital benigna de causa desconocida que se conoce como oftalmoplegía dolorosa. Usualmente los síntomas comienzan a desaparecer cuando empieza la terapia esteroidea.⁴⁶

El dolor orbital o el dolor de cabeza se presenta probablemente como los resultados de la inflamación o distensión de las paredes meníngicas del seno cavernoso o como resultado de la irritación de la rama oftálmica del nervio trigémino. La Oftalmoplegía se presenta como resultado de la compresión o de la isquemia del tercer, cuarto y sexto nervios craneales⁴⁷

⁴⁴ Swaiman. Op. cit. p 644.

⁴⁵ Kline Art. cit. p 3.

⁴⁶ Yanoff, Myron; Fine Ben S. "Ocular Pathology a Text and Atlas" J.B. Lippincott Company. 3a. edición. Filadelfia 1989. p 513.

⁴⁷ Olesen, Jes. et al. Op cit. p 768.

3.2 DIAGNÓSTICO

En 1954 Eduardo Tolosa describió a un grupo de pacientes que compartían los seis criterios de diagnóstico como son:

- 1) constante dolor retro orbital, como de taladro que precede al inicio de la implicación unilateral de la oftalmoplegía.
- 2) De los nervios que pasan a través del seno cavernoso
- 3) Síntomas de duración de días a semanas.
- 4) Remisión espontánea algunas veces con defecto neurológico residual.
- 5) Recurrencias a intervalos de meses a años.
- 6) Ninguna evidencia de anomalías afuera del seno cavernoso, fisura orbitaria superior o en el ápice orbital.⁴⁸

3.3 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico del síndrome de Tolosa-Hunt puede ser hecho solo después de haber eliminado otras enfermedades, tales como tuberculosis, sífilis, lupus eritematoso sistémico, etc. su sintomatología es similar a otros diagnósticos de oftalmoplegía dolorosa. De hecho, durante la valoración inicial del paciente no siempre existen indicios en su historia clínica o examen físico para distinguir el síndrome de Tolosa-Hunt de otras causas de la oftalmoplegía dolorosa. Por lo tanto los estudios clínicos se debe poner atención en los siguiente:

1. Causas del síndrome paracelular (tabla 1).
2. Otras causa que produzcan la oftalmoplegía dolorosa (tabla 2).⁴⁹

⁴⁸ Prats, Art. cit. p. 655.

Tabla 1. Evaluación Diagnóstica del síndrome de Tolosa-Hunt

Prueba Hematológica:

Conteo completo de sangre
Química sanguínea (glucosa, electrolitos, hígado y función renal)
Sedimentación de eritrocitos
Proteína reactiva C
Hemoglobina
Prueba del anticuerpo treponema fluorescente
Anticuerpos antinucleares
Anticuerpos anti-ds ADN
Anticuerpos-anti-sm
Electroforesis de la proteína del suero
Anticuerpo citoplásmico antinuclear
Conversión de la enzima angiotensina

Fluidos Cerebroespinales

Presión de la abertura
Cuenta de células diferenciales
Proteínas
Glucosa
Cultivos: Bacterianos, funguicidas, mycobacterial
Serología
Conversión de la enzima angiotensina
Citología
Estudios neuro-radiológicos:
Imagen de Resonancia Magnética (IRM)
Tomografía Axial Computarizada (TAC)

⁴⁹ Kline Art. cit . p 579.

Angiografía Cerebral

Biopsias:

Senos Cavernosos

Nasofaríngea.

Tabla 2. Causas del Síndrome Paracelular producido por la Oftalmoplejía Dolorosa.

a) Trauma:

b) Vascular:

Aneurisma intracavernoso de la arteria carótida

Aneurisma posterior de la arteria cerebral

Fístula carótida-cavernosa

Trombosis carótida-cavernosa

c) Neoplasias:

Tumor intracraneal primario

Adenoma Pituitario

Meningioma

Craneofaringioma

Sarcoma

Neurofibromas

Neuroma del ganglio de Gasser

Epidermoide

Tumor craneal primario

Cordoma

Condroma

Tumor de células gigantes

Metástasis Locales

Tumor nasofaríngeo

Cilindroma

Adamantinoma

Carcinoma de células escamosas

d) Inflamación

Bacterial

Sinusitis

Mucocele

Periostitis

Viral

Herpes zoster

Funguicida

Mucomicosis

Espiroquetas

Treponema Pallidum

Mycobacterial

Mycobacterium Tuberculosis

Otras causas:

Granulomatosis de Wegener

Granuloma Eosinófilo

Síndrome de Tolosa-Hunt

4. SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

La oftalmoplegía dolorosa en un niño tiene diversas causas. Una es el síndrome de Tolosa-Hunt, en el cual el primer episodio puede ser difícil de diagnosticar debido a su semejanza clínica con la migraña oftalmopléjica.⁵⁰

La parálisis aislada del nervio oculomotor es un resultado inusual en el paciente pediátrico. Las anomalías unilaterales del tercer nervio craneal en niños ocurre con más frecuencia como fenómeno congénito o secundario al trauma. Otra debilidad del nervio es una complicación rara de dolores de cabeza vasculares y hay pocos casos divulgados de la migraña oftalmopléjica supuesta en niños. Esta comunicación describe el curso clínico del infante y el régimen del diagnóstico del procedimiento terapéutico empleados en la gerencia de su condición.⁵¹



Paciente de 10 meses de edad. Nótese la completa ptosis izquierda.

(tomada del libro del Dr. Miller)⁵²

⁵⁰ Del Toro Mireia, et al. *Pediatric Neurology*. "Painful Ophthalmoplegia With Reverse Carotid Stenosis in a Child". Barcelona España. Abril 2001. vol. 24 no.4. p. 317.

⁵¹ William C. Robertson, et al. *Pediatric Neurology*. "Ophthalmoplegia Migraine in Infancy". Junio 1978. vol. 61 No. 6 p. 886.

⁵² Miller, Neil R. "Clinical Neuro-Ophthalmology" Walsh and Hoyt's Volume four. 4th.edition. Baltimore 1991. p.2534 .

El síndrome de migraña en niños y adolescentes ha sido clasificado e incluido como migraña clásica, migraña común, migraña complicada, incluyendo migraña oftalmopléjica, la hemipléjica, migraña de la arteria basilar, migraña confusa, y migraña alternante, y la migraña variada, que puede incluir vértigo paroxismal, tortícolis paroxismal, síndrome periódico con vómito, migraña hemicraneal y epilepsia equivalente al síndrome de Shinnar y D'Souza, 1982. Dolores de cabeza en racimo, que se ha clasificado por algunos autores por dolor de cabeza vasculares.⁵³ El cuadro de los dolores de cabeza en racimo es generalmente tan característico que no puede ser confundido con ninguna otra enfermedad, sin embargo a eso poco familiar y se le diagnostica como migraña, neuralgia trigeminal, aneurisma carotídeo o arteritis temporal. Se distingue también con el Síndrome de Tolosa-Hunt por dolor ocular y parálisis del nervio oculomotor.⁵⁴

En el artículo de *Pediatric Neurology* publicado por el Dr. Christopher Terrence y Frederick Samaha del Departamento de Neurología Pediátrica en la Universidad de Pittsburgh Escuela de Medicina en Pittsburg, Pennsylvania en 1973 reportaron a un niño de 4 años seis meses de edad que se encontraba en buen estado de salud, la madre refirió que cuando el niño tenía 3 años y medio de edad presentó dolor retro orbital derecho, dolores de cabeza, y después parálisis del tercer nervio. Los dolores de cabeza eran severos y estables, duraban de 10 a 15 minutos y ocurrían cuatro o cinco veces al día. Después de cuatro días de dolor intermitente retro orbital derecho, y dolor de cabeza, la mamá del niño notó ptosis completa con desviación externa del ojo derecho y con dilatación de pupila derecha. En la

⁵³ Swaiman. Op. cit. p 644.

⁵⁴ Adams, Raymond D. Maurice, Victor. *"Principles of Neurology"* Mc Graw-Hill, Inc. 5a. edición. Estados Unidos de América 1993. p.159.

consulta con el oftalmólogo notó parálisis derecha completa del tercer nervio con alguna mínima pérdida de la visión. Sobre el periodo de seis a ocho meses casi había una completa resolución de la parálisis del tercer nervio y solamente algunos dolores de cabeza.

Un año después del episodio inicial, una segunda serie de síntomas similares a los primeros aparecieron. Los dolores de cabeza en la región retro orbital derecha eran frecuentes y más severos, seguidos de cinco días con aspecto de ptosis, el ojo hacia fuera y la pupila dilatada. Un transeúnte asociado con adenopatía derecha cervical y de calidad inferior, la fiebre también fue un factor a tomar en cuenta. Los dolores de cabeza eran muy severos, hacían al paciente gritar y llorar por el dolor y perduraron hasta su admisión al hospital.

La historia medica era remarcable, excepto por dos convulsiones febriles a la edad de dos años que se asociaban con amigdalitis. En los antecedentes heredo-familiares se encontró que la abuela materna tenia ataques de migraña.

En sus análisis de laboratorio y gabinete todo resulto ser normal.

Al segundo día después de la admisión del niño al hospital, comenzaron a darle prednisona 45mg diariamente.

12 horas después de la institución de la terapia esteroide los episodios de dolores de cabeza cesaron.

48 horas después del inicio de la terapia había un marcado cese de la parálisis del tercer nervio con resolución casi completa a los 6 días.

Durante 6 meses la dosificación de prednisona se ha reducido y no aparecieron los dolores de cabeza o del cambio en la parálisis suave del tercer nervio.⁵⁵



El paciente mira de frente y se observa la ptosis y la desviación derecha externa del ojo derecho media.



El paciente mira hacia la izquierda se nota la inhabilidad del ojo para desviarse más allá de la línea media.

(tomada del artículo del Dr. Terrence)

En ese mismo año los mismos doctores recibieron a una niña de 8 años de edad que fue admitida para evaluación de una historia de tres días de dolor retro orbitario derecho y dolor supra orbital paroxístico, que fue acompañado por parálisis progresiva del tercer nervio con implicación pupilar. A la evaluación se incluyó conteo completo de sangre, ayuno de azúcar en sangre, serología y arteriografía de la carótida derecha, todo lo cual era normal. El dolor de cabeza gradualmente se resolvía después de 3 semanas con total recuperación de la función del tercer nervio.

⁵⁵ Terrence, Christopher y Samaha Frederick. Case Report. "The Tolosa-Hunt Syndrome (Painful Ophthalmoplegia in Children). Development Medical Children Neurology. 1973 No. 15 p. 506.

El segundo episodio de oftalmoplegía ocurrió a la edad de 13 años, El cual fue seguido en siete días con el inicio paroxístico, dolor lacinante retro orbitario, el cual fue incitado en la segunda admisión. Este segundo episodio el cual fue algo diferente del niño del primer caso, se quejó de entumecimiento en la primera y segunda división derecha del nervio trigeminal 24 horas antes del inicio de los dolores de cabeza. Mas allá del historial médico y antecedentes familiares remarcables.

Los resultados fueron positivos limitados a la examinación neurológica que reveló una completa parálisis del tercer nervio de lado derecho, con ptosis y pupila dilatada. La examinación sensorial del nervio trigémino era normal. A la puntura lumbar en el tercer día reveló una presión de la abertura de 105 mm de agua, 44mm% de proteína, 71mm% de glucosa y conteo celular de cuatro células mononucleares sobre mm^3 .

Un día después de la admisión comenzaron a darle al niño glicerol, 4g/kg/día, pero no había mejora sobre las 24 horas siguientes. Tres días después de la admisión el niño fue tratado con prednisona 60mg/día con pronto cese de dolor de cabeza y la mejora progresiva de la parálisis del tercer nervio durante los siguientes tres días en el hospital.



Después de una semana de terapia

La paciente mira hacia el frente

La paciente mira hacia a izquierda; obsérvese la suave parálisis intermedia del músculo recto, demostrada por la asimetría de los reflejos ligeros córneos.

(tomada del artículo del Dr. Terrence)

En el Journal de Pediatría los doctores William C. Robertson y Eugene R. Schnitzler del Departamento de Pediatría y Neurología de la Universidad de Wisconsin Madison en noviembre de 1977, recibieron a una paciente femenina admitida en el hospital que presentaba un inicio agudo debido a una completa parálisis derecha del tercer nervio. La paciente comenzó a tener episodios de irritabilidad y vómito. Estos episodios durarían de 30 a 90 minutos y fueron terminados con frecuencia durmiendo, inicialmente estos episodios ocurrían una vez cada dos semanas, pero aumentaban gradualmente a varios en la semana. Después de un episodio de irritabilidad y de vomitar, la niña fue incapaz de abrir el ojo derecho.

Los antecedentes familiares eran remarcables a excepción de la presencia de los dolores de cabeza inequívocos de la migraña en dos tías maternas y en la abuela paterna.

Los resultados de la examinación física eran normales a excepción de una parálisis derecha completa del nervio óculo-motor.

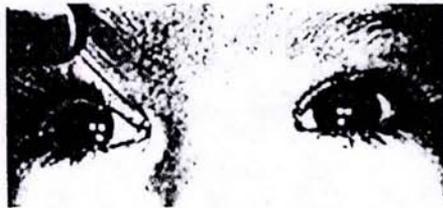
Los estudios del laboratorio demostraron una cuenta de la célula de sangre, una sedimentación, a niveles del electrolito, y un CFS completos normales. Los cultivos del CFS para el virus coxae, el ectovirus, el poliovirus, el sarampión y el herpes virus eran negativas. Los sueros agudos y convalecientes para el síndrome de la encefalitis y los virus respiratorios del síndrome no demostraron títulos elevados de la fijación de complemento. El Electro Cardiograma (ECG), las radiografías del cráneo, TAC de la cabeza con y sin contraste eran normales. Mientras que en el hospital, la ptosis de la paciente mejoraba, pero la dilatación moderada del nervio derecho del óculo-motor estaba presente en la descarga. Durante las primeras dos semanas después de la descarga de los episodios del hospital tras ocurrido el vomito y la irritabilidad. La terapia de fenobarbital 15mg al día fue comenzada posteriormente. Durante el mes próximo el paciente continuó con 2 o 3 episodios de irritabilidad y vómito por semana y su parálisis del tercer nervio no mejoró.

La terapia del fenobarbital fue instituida y ha habido mejora marcada en la parálisis del oculomotor . Los resultados de la examinación y de los

estudios de laboratorio en este paciente indicaron la migraña oftalmoplégica.⁵⁶



Ptosis del párpado derecho en el paciente



Pupila dilatada y estrabismo externo del ojo derecho.



Ocho meses después del episodio inicial de oftalmoplegía con anisocoria residual, estrabismo externo suave y la limitación del movimiento ascendente del ojo derecho

(tomadas del artículo del Dr. Robertson)

En el artículo de Neurología Pediátrica, publicado por la doctora Mireia del Toro y colaboradores del Departamento de Neurología Pediátrica y Radiología del Hospital Materno-Infantil "Vall d'Hebron" en Barcelona España en septiembre de 2001, recibieron a un paciente masculino de 10 años de edad, previamente sano que llegó con ptosis del párpado derecho. Un mes antes de la admisión, el niño sufrió un episodio de dolor retro orbital que duro

⁵⁶ Robertson William. et.al. Journal of Pediatrics. "Ophthalmoplegic Migraine in Infancy" Vol. 61. No. 6 Junio 1978. Madison. p. 886.

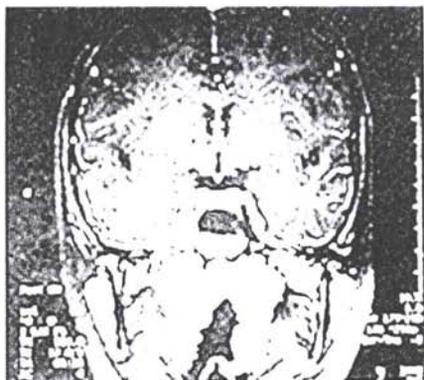
algunos días. Cuatro días después de la hospitalización , el niño sufrió de diplopía y dolor ocular y dos días después de la admisión apareció una ptosis del ojo derecho.

En la revisión física se encontró signos de completa parálisis del tercer nervio con desviación lateral del ojo derecho, sin poder abrir y cerrar del ojo, con dilatación pupilar inactiva a la luz; y la ptosis del ojo. No presentó ningún signo neurológico y en su examen físico general salió normal.

En sus análisis de sangre y fluidos cerebroespinales salió normal. Fue realizada la TAC y los resultados fueron normales. En la examinación con IRM presenta un agrandado seno cavernoso derecho obviamente después de la administración intravenosa de gadolinium, en la arteria carótida interna estenosis en comparación con el lado opuesto. La arteria carótida intracavernosa es asimétrica y también es mostrado con la IRM. Fue realizada la angiografía cerebral convencional y una estenosis arterial segmental fue encontrada en esta región.

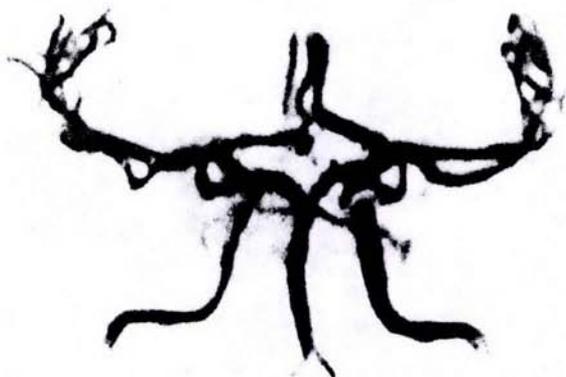
Después del tercer día de la admisión la ptosis del paciente comenzó a mejorar espontáneamente y fue tomada la decisión de no tratarlo con esteroides. Una semana después los signos de oftalmoplegía habían desaparecido. Lo dieron de alta 10 días después de la admisión con examinación neurológica normal. Seguido de la IRM fue realizado al mes siguiente. La examinación demostró el normal calibre de la arteria carótida derecha, que era similar a la del lado izquierdo con apariencia normal del

ipsilateral seno cavernoso. Dos años después no se ha registrado ningún otro episodio y su examinación física sigue siendo normal.⁵⁷



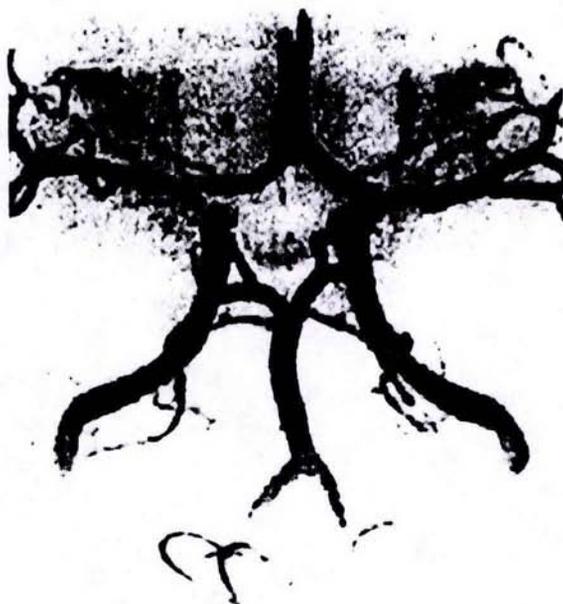
La imagen presenta una gorda saturación y revela la ampliación anormal del seno cavernoso derecho con estrechamiento de la arteria carótida interna.

⁵⁷ Del Toro Mireia, Vázquez Roig. *Pediatric Neurology*. "Painful Ophthalmoplegia with Reversible Carotid Stenosis in a Child". 2001 No.24 p. 317.



Tercera Dimensión
La imagen demuestra la arteria carótida
intracavernosa derecha con estenosis, comparada
con la del lado izquierda que es normal.

(tomadas del artículo de la Dra. Del Toro)



Tercera Dimensión
La imagen representa las arterias carótidas
Bilaterales simétricas.

(tomada del artículo de la Dra. Del Toro)

En el artículo publicado por la Dra. Concepción Sánchez Pina y colaboradores del Departamento de Neurología Pediátrica, Neuro-Radiología y Hepatología Pediátrica en el Hospital "La Paz" en Madrid, España en noviembre de 1992; recibieron a una niña de 11 años previamente sana, después de un severo periodo de 2 días, con dolor constante retroorbitario izquierdo y con problemas de visión de diplopía. No había antecedente personales o familiares de oftalmoplegía, dolor de cabeza o migraña. El examen físico reveló parálisis en el tercer nervio craneal izquierdo

caracterizado por desviación lateral del ojo izquierdo y el resto, inhabilidad para abrir y cerrar el ojo y casi completa ptosis del párpado. La pupila, sin embargo no estaba dilatada y reaccionaba a la luz. Ella no tenía afectado el nervio trigémino ni tenía proptosis. Visión de color, campos visuales y examen fundoscópico dieron resultados normales. Ningún otro signo ni síntoma fueron observados. En promedio de sedimentación eritrocítica fue de 24 milímetros en una hora y el conteo de leucocitos fue normal. La glucosa en la sangre y el análisis de orina fueron normales. La punción lumbar mostró contener fluido normal. Los Rayos Roentgen del cerebro y la órbita fueron normales. La electroencefalografía y la TAC del cerebro fueron normales. La arteriografía bilateral carotídea demostró un ligero estrechamiento de las 2 carótidas intracavernosas. El curso clínico y hallazgos radiológicos sugirieron síndrome de Tolosa Hunt; por lo tanto el tratamiento fue dexametasona (0.3mg/kg/día) se inició y probó ser efectivo reduciendo lentamente el dolor y disminuyendo la parálisis. Como respuesta a un período dexametasona de nueve días los síntomas del paciente desaparecieron completamente. La dosis de los esteroides fue gradualmente disminuido.

Tres días después, repentinamente desarrollo oftalmoplejía bilateral con parálisis el tercer nervio craneal izquierdo, tercero derecho y sexto nervio craneal con dilatación de las pupilas porque no reaccionaba a la luz y severo dolor retro orbital. El examen fundoscópico fue otra vez normal. La IRM fue realizada 19 días después de hospitalizada y una masa Sutra y paracelular expansiva fue visualizada.

El paciente se quejaba de dolor abdominal; el ultrasonido abdominal encontró una masa circular, de medidas aproximadas 5 X 5cm, localizada en la fosa iliaca derecha. El fluido acético fue obtenido por aspiración y el

examen ana tomo patológico reveló un alto grado de linfoblasto, linfoma de No Hodking definido como linfoma de Burkkit. La paciente murió un mes después con fallas multiorgánicas y una sepsis de *Cándida Albicans*. La necropsia no fue permitida.⁵⁸



Corte axial
IRM masa selar (flechas) y paraselar bilateral que ocupa ambos senos cavernosos que rechazan las meninges paraselar (puntas de flecha negras)

(tomada del artículo de la Dra. Sánchez Pina.)

⁵⁸ Sánchez Concepción et al. *Pediatric Neurology*. "Burkitt's Lymphoma Presenting as Tolosa-Hunt Syndrome" 1993 No. 9 p. 157.

4.1 TRATAMIENTO

La enfermedad es autolimitada, pero el dolor puede ser demasiado severo para que el paciente espere la remisión espontánea.⁵⁹

4.1.1 CORTICOESTEROIDES

Hace casi 40 años William Hunt hizo su primer documento con el efecto benéfico de la terapia de los corticoesteroides en el síndrome de Tolosa-Hunt. Desafortunadamente hay poca información en cuanto a la dosificación óptima, la duración del tratamiento y las formas alternativas de terapia. Esta claro que la remisión espontánea puede ocurrir pero no hay duda del dolor. No hay datos viables que determine si el tratamiento acelera la recuperación de la parálisis asociada al nervio craneal. Aunque la terapia de los esteroides en algunos casos se tenga que prolongar si es necesario.

Previamente ha causado una respuesta positiva y se han reportado casos de neoplasia paracelular, incluyendo un tumor de células gigantes, un lipoma o epidermoide.⁶⁰

Las dosis moderadas de esteroides sistémicos alivian generalmente el dolor en un plazo de veinticuatro horas. En la oftalmoplegia responde más lentamente. A pesar de la respuesta rápida y excelente a los esteroides, toma a menudo muchos meses antes que el paciente pueda dejar de tomar totalmente los esteroides. Si los signos del síndrome de Tolosa-Hunt no

⁵⁹ Walsh, Thomas J. *Neuro-Ophthalmology: Clinical Signs and Symptoms* Lea & Febiger. 2a. edición. Philadelphia 1978. p. 402.

⁶⁰ Kline. Art. cit. p 3.

desaparecen totalmente, el paciente deberá ser tratado de nuevo, con el médico buscando un tumor o alguna otra causa.⁶¹

4.1.2 LA FUNCION DEL METOTREXATO EN EL MANEJO DE ENFERMEDADES INFLAMATORIAS ORBITALES NO INFECCIOSAS

El objetivo fue el de evaluar el uso clínico del metotrexato para pacientes con enfermedad orbital inflamatoria no infecciosa y a quienes no respondieron a los corticoesteroides sistémicos y/o a irradiación orbital.⁶²

El método en que se basó fue en base a registros médicos de pacientes con enfermedades de orbita inflamatoria que fueron tratados con metotrexato en la Universidad de Óregon entre junio de 1993 y junio del 2000. El metotrexato fue administrado en una dosis media máxima de 20mg por semana (rango 15-25mg por semana) en conjunto con suplemento foleté . Los pacientes fueron observados mediante exámenes oftálmicos regulados, así como con el conteo de los niveles enzimáticos del suero y el conteo de células en la sangre. Clínicamente se encontró disminución en la inflamación orbital, visión acuosa.⁶³

Los resultados de estos estudios reunieron que 14 pacientes (24 ojos) incluyendo los diagnosticados con la inflamación orbital no específica (n=7), síndrome de Tolosa-Hunt (n=1), orbipatología tiroidal (n=3), granulomatosis

⁶¹ Walsh, Thomas J. Op cit. p. 402.

⁶² Smith Justine, Rosenbaum James. *British Journal of Ophthalmology*. "A role for methotrexate in the management of non-infectious orbital inflammatory disease". Octubre 2001 Vol. 85 No. 10 Pro Quest Medical Library p.1220.

⁶³ Ibidem.

de Wegener's (n=1), Sarcoidosis (n=1), y enfermedad de Erdheim Chester (n=1). En todos los casos, el metotrexato fue usado como un agente para contrarrestar los efectos secundarios de los corticoesteroides (10 pacientes, 71%) terminaron el tratamiento terapéutico de metotrexato de 4 meses. El promedio de duración del tratamiento de 9 pacientes (64%) quienes experimentaron mejoría clínica fue de 25 meses (2 años, rangos 10 a 47 meses). Finalmente 6 estuvieron en posibilidad de dejar el metotrexato incluyendo el paciente que requirió el tratamiento de corticoesteroides por más tiempo.

Dentro de las complicaciones se incluyen la fatiga, problemas gastrointestinales, adelgazamiento del cabello, elevación reversible del suero enzimático. Dos pacientes (14%) dejaron el tratamiento por efectos secundarios.

Justine Smith llegó a la conclusión de que el metotrexato es un medicamento inmunosupresor bastante tolerable el cual puede beneficiar a pacientes con inflamación orbital no infecciosa recalcitrante.⁶⁴

⁶⁴ Smith Justine p.1223.

4.2 CUIDADOS EN EL MANEJO ESTOMATOLÓGICO

Cuando el paciente tiene alguna enfermedad neurológica (síndrome de Tolosa-Hunt) la susceptibilidad de estos pacientes a las drogas, varía de manera muy importante entre uno y otro, por lo que estos pacientes deben ser interrogados muy cuidadosamente sobre los fármacos prescritos por el neurólogo, ya que éstas son drogas que con frecuencia producen sinergias medicamentosas con los fármacos comunes del odontólogo (anestésicos, analgésicos, etc) lo que expone al paciente a presentar accidentes dentro del consultorio dental.⁶⁵

Se debe tener cuidado al momento de infiltrar anestésico en el nervio infraorbitario ya que se puede desencadenar entre otras cosas diplopía, causada por una mala técnica de anestesia al intentar el bloqueo, en la cuál se produce insuficiencia de la musculatura extrínseca de uno de los ojos, lo que paraliza temporalmente los músculos de la periferia del campo visual, al introducir la aguja demasiado o depositar el anestésico con demasiada presión.

El paciente se queja de manera espontánea de visión doble o que en determinada posición de su mirada esta perturbada, dando como resultado que las dos imágenes se formen en puntos diferentes en ambas retinas.⁶⁶

Otro cuidado que debemos tener es el del dolor o hiperestesia que se refiere al aumento de la sensibilidad dolorosa en sus diversas formas como: táctil, térmica, presión, ósea, musculoesquelética y musculoesquelética. La

⁶⁵ Arau, Canales, Rubalcava. *Anestesia Odontológica* UNAM. Facultad de odontología. México D.F. p 49

⁶⁶ Arau, Op cit. p 105.

etiología puede ser por varias causas desgarro, isquemia prolongada en la región por abuso de vasoconstrictores, mala técnica y manejo inadecuado de los anestésicos locales, etc.⁶⁷

La ceguera temporal se presenta posteriormente a la inyección cigomática que provoca inflamación o parálisis de las terminaciones nerviosas que afectan la visión de manera reversible. El paciente se queja espontáneamente de la privación parcial o total de la visión de un ojo, lo que se debe corroborar inmediatamente colocando a una distancia determinada objetos de distintos tamaños, acercándolos y alejándolos hasta corroborar la similitud o diferencia en ambos ojos. El trastorno suele desaparecer paulatinamente al terminar la acción anestésica o su eliminación total.⁶⁸

4.3 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.⁶⁹ En los casos mencionados se reportó recidiva en la misma persona después de recibir el tratamiento.

Es también posible que la remisión sea completa o que haya déficit neurológico.

Una vez recibido el tratamiento específico la posibilidad de recidiva es más remota pero puede existir, en cuyo caso se deberá reiniciar terapia

⁶⁷ Ib. P 107.

⁶⁸ Arau y colaboradores. Op cit. p.110.

⁶⁹ Cota Miranda Art. Cit. p.24

esteroidea a dosis máxima de 1.5 a 2.0 miligramos por kilogramo de peso corporal y con dosis de reducción al completarse la recuperación.⁷⁰

⁷⁰ Cota Miranda Art. Cit. p.24

5. CONCLUSIONES

El Síndrome de Tolosa-Hunt es una oftalmoplegía dolorosa, con afectación al III, IV, VI pares craneales y las ramas oftálmica y maxilar del V par.

Por todas las estructuras que pasan a través del seno cavernoso y de la fisura orbitaria superior, clínicamente es imposible distinguir el sitio de localización del proceso patológico.

Puede haber remisiones espontáneas totales; pero la posibilidad de recidiva es mayor, así como de intensidad y también de duración.

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

Aunque los fundamentos patogénicos del síndrome de Tolosa-Hunt se mantienen desconocidos, como un punto de partida para la práctica clínica debe ser tomado en cuenta como un padecimiento diferente que puede ser ocasionado por otras enfermedades. No se puede afirmar que los pacientes padezcan el síndrome de Tolosa-Hunt para esto se requiere valoraciones cuidadosas, tratamientos apropiados, escrupulosos chequeos y observación.

En la práctica odontológica debemos ver al paciente como un ente completo, desde el momento que entra al consultorio debemos fijarnos en su marcha, en su complexión, su edad aparente, su fascie, etc. Éste último será un signo que deberemos notar y enfatizar en la anamnesis al padre o

tutor de posibles sospechas neurológicas y/o traumáticas del infante así como también de interconsultas con algún médico especialista .

Como Cirujanos Dentistas no sólo debemos enfocarnos en lo que es la cavidad bucal, sino también debemos estar preparados para diagnosticar algún otro padecimiento que notemos en algún momento de la consulta ya sea, desde la elaboración de la historia clínica todo el manejo del niño, la conducta del mismo, hasta cuando nos despedimos de él.

En el caso del manejo de conducta en un paciente con síndrome de Tolosa-Hunt, será un niño por demás inquieto, que el ruido de las piezas de velocidad (baja y alta) no sólo le molestarán sino que le serán insoportables ya que con la previa migraña que padece el niño estará sumamente irritable.

Debemos manejar una correcta técnica de anestesia para evitar primero el dolor, el dolor operatorio y posibles secuelas de una infiltración anestésica incorrecta.

6. BIBLIOGRAFÍA

- Adams, Raymond D. Maurice, Victor. *"Principles of Neurology"* Mc Graw-Hill, Inc. 5a. edición. Estados Unidos de América 1993. pp.1394.
- Arau, Canales, Rubalcava. *Anestesia Odontológica* UNAM. Facultad de Odontología. México D.F. pp. 176.
- Burde, Ronald. Savino, Peter. Trobe, Jonathan. *"Clinical Decisions in Neuro-Ophthalmology"* Mosby Year Book. 2a. edición. Toronto 1992. pp. 466.
- Cota Miranda Jorge Luis . Tesis de Posgrado. *"Oftalmoplegía Dolorosa. Síndrome de Tolosa-Hunt"* Universidad Nacional Autónoma de México. México, 1985. p.37.
- Del Toro Mireia, et al. *Pediatric Neurology*. *"Painful Ophthalmoplegia With Reverse Carotid Stenosis in a Child"*. Barcelona España. Abril 2001. vol. 24 no.4. p 317-319.
- Kline L.B. W F Hoyt *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. *"The Tolosa-Hunt syndrome"*. Noviembre 2001; vol. 71, no. 5; ProQuest Medical Library p. 577-582.
- Koul R. Jain. *"Tolosa-Hunt Syndrome: MRI before and after treatment"* *Publication of the Neurological Society of India*. *Neurology India*. Neuroimage. 2003 Vol. 51 No. 1 p. 137.

- Lessel. S, Van Dalen, J.T.W. *"Neuro-Ophthalmology A Series of Critical Surveys of the International Literature"* vol. I. Ed. Excerpta Médica. Amsterdam, Oxford, Princeton 1980. pp. 410.
- Miller, Neil R. *"Clinical Neuro-Ophthalmology"* Walsh and Hoyt's Volume four. 4th.edition. Baltimore 1991. pp. 2820.
- Netter, Frank H. *"Atlas de Anatomía Humana"* Novartis. East Hanover, New Jersey Ed. Masson S.A. United States of America. 1998. Láminas totales 514.
- Olesen, Jes. Tfelt-Hansen, Peer. Welch, K.M.A. *"The Headaches"* Raven Press Nueva York. 1993. pp. 894.
- Perera, Charles A. *"Manual de las Enfermedades de los Ojos"* para estudiantes y médicos. Salvat Editores S.A. 11ª. Edición Barcelona 1948 . pp 865.
- Ptrats , J.M. et al. Cephalalgia. *"Resolution of MRI abnormalities of the oculomotor nerve in childhood ophthalmoplegic migraine"* Abril 1999. vol 19 no. 7 p. 655-659.
- Sánchez Concepción et al. Pediatric Neurology. *"Burkitt's Lymphoma Presenting as Tolosa-Hunt Syndrome"* 1993 No. 9 p. 157-158.
- Smith Justine, Rosenbaum James. British Journal of Ophthalmology. *"A role for methotrexate in the management of non-infectious orbital inflammatory disease"*. Octubre 2001 Vol. 85 No. 10 Pro Quest Medical Library p.1220-1224.

Swaiman, Kenneth F. "*Pediatric Neurology*" Principles and Practice. The C.V. Mosby Company. Toronto 1989. pp 659 más Index.

Terrence, Christopher y Samaha Frederick. Case Report. "*The Tolosa-Hunt Syndrome (Painful Ophthalmoplegia in Children)*". Development Medical Children Neurology. 1973 No. 15. p.506-509.

Troost, B.T. "*Migraine In: Clinical Ophthalmolgy.*" Hageratown: Harper & Row, 1986; Vol 2, p 345-356.

Walsh, Thomas J. "*Neuro-Ophthalmology: Clinical Signs and Symptoms*" Lea & Febiger. 2a. edición. Philadelphia, 1978. p. 499.

Williams C. Robertson, et al. Pediatric Neurology." *Ophthalmoplegia Migraine in Infancy*". Junio 1978. vol. 61 No. 6 p. 886-887.

Yanoff, Myron; Fine Ben S. "*Ocular Pathology a Text and Atlas*" J.B. Lippincott Company. 3a. edición. Filadelfia 1989. pp.737.

www.sisbib.unmsm.edu.pe/.../vascularizaci%C3%B3n1.htm. Atlas de Anatomía Vasculuar. Ministerio de Salud. Perú.