

Eponímia mèdica catalana: la síndrome de Tolosa-Hunt

Josep-Eladi Baños¹, Elena Guardiola^{1,2}

¹ Departament de Farmacologia i de Terapèutica
Universitat Autònoma de Barcelona (UAB). Bellaterra.

² Unitat d'Informació i Documentació Mèdica
Departament d'Investigació i Desenvolupament Estratègic (IDE). Q.F. Bayer, Barcelona.

L'eponím

"Síndrome de Tolosa-Hunt. Síndrome d'afectació combinada dels nervis motor ocular comú, patètic, primera branca del trigemin, i motor ocular extern, produïda per aneurisma o trombosi del si cavernós i de la sella turca, que envaeixen la paret externa del si cavernós".

També hom la defineix com una oftalmoplegia unilateral associada amb dolor retroorbitari o periorbitari en l'àrea innervada per la primera divisió del nervi trigemin. Els atacs poden ser alternants d'una banda a l'altra, i poden anar acompanyats o seguits de parèsia dels nervis oculomotors aïllats, o donar la síndrome de la fissura orbitària superior completa. Excepcionalment afecta la innervació pupil·lar simpàtica de l'ull. Hom creu que és deguda a un procés inflamatori inespecífic i a teixit granulomatós en la fissura orbitària superior o en el si cavernós². Afecta ambdós sexes i el seu començament és més freqüent en la cinquantena. És de localització unilateral, dóna un dolor retroorbitari progressiu i pot manifestar-se com un escotoma guspirejant, de vegades de tipus recurrent, després de remissions de mesos o anys. En ocasions progressa de la visió borrosa a la ceguesa total. Pot ser degut a diversos processos inflamatoris del si cavernós i normalment l'anatomia patològica mostra aquesta afectació sense altres estructures afectades. El tractament és etiològic, encara que els pacients amb lesions granulomatoses milloren amb l'administració de corticosteroides. Pot durar dies o setmanes, i pot desaparèixer de forma espontània o després del tractament amb aquests fàrmacs, encara que de vegades pot recidivar³.

La història

L'any 1954, Eduard Tolosa (Figura 1) publicà en el *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*⁴ el cas del pacient que l'immortalitzaria a la bibliografia mèdica. Anys després el descriuria de la manera⁵ següent:

"En este trabajo describimos un caso (un varón de cuarenta y siete años) afecto de dolores en región orbitaria izquierda de un mes de duración, asociados a una oftalmoplejía izquierda que se completa en el curso de una semana. Tres años antes había presentado un episodio similar de algunos días de duración. La arteriografía de la carótida izquierda excluyó la posibilidad de un aneurisma de la carótida infraclinoidea. La exploración quirúrgica de la región optoquiasmática fue negativa. El paciente falleció en el Servicio y la autopsia mostró que la porción intracavernosa del sifón carotídeo izquierdo se hallaba envuelta en un manguito de un tejido blanduzco que englobaba los nervios oculomotores. El examen histológico mostró que se trataba de un tejido de granulación inespecífico."

L'any 1961, Hunt i cols.⁶ descriviren sis casos més, emprant les seves observacions personals i casos clínics ja publicats sota la denominació general de *Painful ophthalmoplegia*. Intentaren descriure una nova síndrome seguint bàsicament els criteris de dolor periorbitari, oftalmoplegia, disfunció del nervi trigemin, presència freqüent de remissió espontània i de recurrència, i manca d'afectació d'altres estructures. Hunt demanà a Tolosa les seves preparacions histològiques⁵, la qual cosa li va permetre comprovar l'existència d'un teixit de granulació inespecífic dins del sinus cavernós, sense arteritis primària. Tolosa publicà un altre cas amb remissió espontània l'any 1961⁷ i cinc anys després, Smith i Taxdall⁸ publicaren quatre casos nous i varen designar la nova entitat anatomoclínica com síndrome de Tolosa-Hunt, afegint la resposta als corticosteroides com un criteri diagnòstic més.

L'home

Eduard Tolosa i Colomer nasqué el 24 d'octubre de 1900 a Barcelona, es llicencià en Medicina en aquesta ciutat el 1921 i es doctorà vuit anys després amb la tesi *Algunas consideraciones sobre el diagnóstico diferencial de la enfermedad de Raynaud*⁵. Interessat per la medicina interna, passà algun temps com a assistent a la Clínica Mèdica

Correspondència: Dr. Josep Eladi Baños
Departament de Farmacologia i de Terapèutica, Facultat de Medicina,
Universitat Autònoma de Barcelona,
08193 - Bellaterra (Barcelona)
Tel.: 93 581 19 64
Fax: 93 581 29 86
Adreça electrònica: ikft3@cc.uab.es

J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1954, 17, 300.

PERIARTERITIC LESIONS OF THE CAROTID SIPHON WITH THE CLINICAL FEATURES OF A CAROTID INFRACLINOIDAL ANEURYSM

BY

EDUARDO TOLOSA

From the Neurosurgical Service of the Neurological Institute, Barcelona, Spain

The clinical diagnosis of subclinoïd carotid aneurysms is generally based on the characteristic association of two features: (a) pain in the first division of the trigeminal nerve; and (b) progressive paralysis, partial or total, of the oculomotor nerve and occasionally of the fourth, sixth, and the fifth cranial nerves. Although the symptomatic association just described is highly characteristic, it is only through the use of cerebral angiography that we are able to establish the diagnosis with certainty.

In some cases of the syndrome, arteriography may indicate the presence of a tumour in the base of the skull (the carotid siphon running a zigzag course or showing an abnormal opening of its second curve, etc.), but in others there may be a non-aneurysmal vascular process of the intracranial carotid. In this paper I wish to deal with the latter possibility, and to report a case in which the evolution and clinical condition of the patient seemed to point to the diagnosis of intracavernous carotid aneurysm, while the arteriographic examination suggested the existence of disease of the wall of the carotid siphon, and this was subsequently confirmed at necropsy.

Case Report

S. M. M., a man aged 47, was admitted to the Neurological Service of the Neurological Institute in September, 1949. His present illness began three years before, the initial symptom being pain in the left orbital region. The ache was slight but continuous for a few days. A month before the patient's admission pain was again experienced in the territory of the first branch of the left trigeminal: it became violent and continuous, and was accompanied by vomiting. During the past eight days the patient had noticed ptosis of the upper left eyelid which increased rapidly into a total left ophthalmoplegia.

Fundusoscopic examination revealed no important pathological changes. The visual fields were full. Visual acuity: right eye, 1; left eye, 0.5.

The third, fourth, and sixth cranial nerves on the left side were completely paralysed. The left corneal reflex was weak. Objective sensibility was normal in the region of the left fifth nerve. No disturbances of the trigeminal motor functions or defects in the remaining cranial nerves were found. The neurological examination of the trunk and limbs was also negative. Blood pressure was 140/70 mm. Hg.

Wassermann's test in the blood was negative.

The radiological examination of the skull showed only an increase in density of the small sphenoidal wing on the left side, the upper limit of which appeared ill-defined.

In the angiographic pictures, the anterior and the middle cerebral arteries appeared in their normal positions but the carotid siphon showed in the lateral view (Fig. 1) a segmentary narrowing at the level of portion C₂.

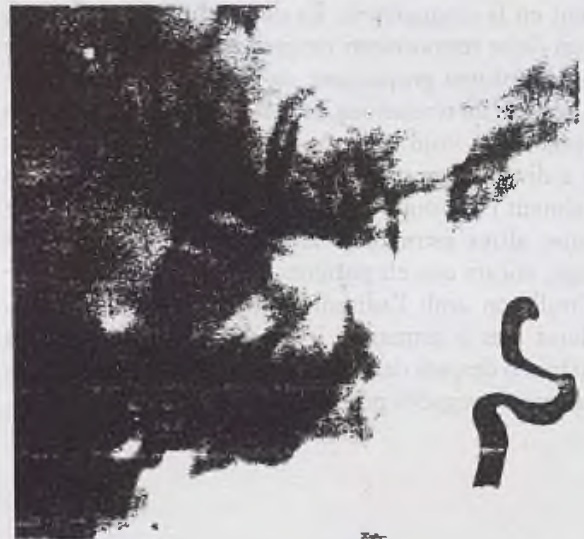


FIG. 1

This examination apparently excluded the diagnosis of saccular aneurysm or of meningioma. The existence of a malignant tumour in the base of the skull seemed

del Dr. Ferrer i Solervicens, però de seguida s'interessà per l'estudi de les malalties neurològiques. Amb aquesta finalitat, treballà dos anys com a assistent al dispensari de Neurologia del Dr. Barraquer Roviralta a l'antic Hospital de la Santa Creu, i més tard amb el Dr. André Thomas a l'Hôpital Saint Joseph de París. En aquest país aprofità per assistir a diversos cursos de Guillain i Alajouanine, i visità els serveis de Foix, Lhermitte i Barré. La seva formació es completà amb una estada a Madrid on treballà a la consulta externa del Dr. Sanchis Banús. Aprofità, també llavors, per realitzar un treball experimental a l'Institut Cajal, al departament del Dr. Rodríguez Lafora i sota la direcció del Dr. Castro.

El seu interès per la neurocirurgia aparegué poc després a causa de, en paraules del mateix Tolosa⁵:

"el deseo de curar un importante grupo de casos neurológicos ante el cual el neurólogo permanecía totalmente impotente y la vivencia directa que sobre la Fisiología y la Anatomía cerebrales proporciona la Neurocirugía me llevaron irremediablemente hacia la misma"

Els seus inicis quirúrgics els realitzà amb el Dr. Puig Sureda, i l'any 1930 inicià els seus estudis neuroquirúrgics a l'Hôpital de la Pitié de París amb els doctors Vincent i David; posteriorment visità nombrosos centres, entre els quals Tolosa destacava el *Wenzel-Hanke Krankenhaus* de Breslau (avui Wrocław) amb el Dr. Foerster i el Serafimerlasarettet d'Estocolm amb el Dr. Olivecrona. Fou nomenat professor agregat de Neurologia a la Universitat Autònoma de Barcelona (1934), treballà amb el Dr. Corachán Lloret (potser el primer neurocirurgià català) fins a la seva mort, i fou neurocirurgià assistent de la clínica quirúrgica del Dr. Puig Sureda a l'Hospital Clínic (1935) i cap de secció de Neurologia i Neurocirurgia de l'Institut Policlínic de Barcelona (1934). Però la seva gran activitat científica i assistencial començà el 1940 quan fou nomenat director del Servei de Neurocirurgia de l'Institut Neurològic Municipal de Barcelona, creat quatre anys abans pel Dr. Belarmino Rodríguez Arias⁹, responsabilitat que exercí fins a la seva jubilació al 1970. També treballà com a neurocirurgià a l'Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, adscrit al dispensari del Dr. Barraquer Ferrer,

des del 1944 al 1954, a l'Hospital del Sagrat Cor i a l'Hospital de Nens Pobres (1955). Quan el 1956 es varen crear els serveis de Neurocirurgia a l'actual Hospital General Universitari del Vall d'Hebrón, Tolosa va ser nomenat cap d'un dels serveis (el Dr. Adolf Ley encapçalà l'altre), que fou organitzat amb l'ajuda dels Drs. Fuenmayor i Figuerola. L'any 1970 es jubilà i deixà tots els seus càrrecs; encara, però, fou nomenat professor honorari de l'Escola Professional de Neurocirurgia de la Universitat Autònoma de Barcelona l'any 1975. Eduard Tolosa morí el 4 de desembre de 1981 després de disset anys de lluita contra una malaltia que havia tractat tantes vegades, la malaltia de Parkinson¹⁰.



L'activitat científica i assistencial d'Eduard Tolosa fou intensa, com ho demostren les seves prop de 200 publicacions. És també recordat com un gran clínic i destaquen especialment les seves aportacions en el camp de la patologia tumoral, tant en la seva vessant semiològica com quirúrgica, i en el tractament dels hematomes subdursals i epidurals. Fou pioner de la cirurgia estereotàctica en els anys seixanta, que emprà per al tractament de la malaltia de Parkinson i per a la realització de biòpsies cerebrals¹⁰. Destacà especialment la publicació d'*Angiografia cerebral* (1953), una de les primeres publicacions en castellà sobre aquest tema. També fou autor de *Síndromes extrapiramidals* dins de les Monografies Mèdiques (Barcelona, 1931) i *Cirurgia del dolor* (Barcelona, 1941). També tingué un paper important en l'àmbit de societats científiques,

ja que fou membre fundador de la *Sociedad Española de Neurología* (on també fou tresorer i vicepresident) i de la *World Federation of Neurosurgical Societies*. Fou president de la *Sociedad Luso-Española de Neurocirugía* i de l'Associació de Neurologia i Psiquiatria de l'Acadèmica de Ciències Mèdiques de Catalunya i Balears^{5,9,10}.

Per molts, Tolosa, junt amb Adolf Ley, fou el gran iniciador de la neurocirurgia catalana i un dels seus primers especialistes a Espanya. Eduard Tolosa i Sixto Obrador (síndrome de Dott-Obrador), són probablement els únics neurocirurgians espanyols presents a l'eponímia mèdica mundial.

REFERÈNCIES BIBLIOGRÀFIQUES

1. Casassas O. Diccionari Enciclopèdic de Medicina. Barcelona: Acadèmia de Ciències Mèdiques de Catalunya i Balears, Enciclopèdia Catalana, 1990; 1425.
2. Acarin N, Álvarez J, Peres J, dir. Glosario de Neurología. Barcelona: Sociedad Española de Neurología, 1989; 56.
3. Magalini SI, Magalini SC, De Francisci G. Dictionary of medical syndromes. 3ª ed. Filadelfia: JB Lippincott Co, 1990; 872.
4. Tolosa E. Periarteritic lesions of carotid siphon with clinical features of carotid infraclinoidal aneurysm. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1954; 17: 300-302.
5. Tolosa E. Curriculum vitae. Rev Esp Oto-Neuro-Oftalm Neurocir 1973; 31: 159-195.
6. Hunt WE, Meacher JN, Le Fever HE, Zeman W. Painful ophthalmoplegia: Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. Neurology 1961; 11: 56-62.
7. Tolosa E, Fuenmayor P, Llovet J. Syndrome du sinus caverneux. Considérations sur ses formes bénignes et spontanément régressives. Rev Oto-Neuro-Ophthalmol 1961; 33: 365-368.
8. Smith JL, Taxdall DSR. Painful ophthalmoplegia: the Tolosa-Hunt syndrome. Am J Ophthalmol 1966; 61: 1466-1472.
9. Solé J. El Instituto Neurológico Municipal de Barcelona (Notas Históricas). Montcada i Reixac: Gráficas Rimont, 1998.
10. Prim J. Evolución histórica de la neurocirugía en Cataluña. Bellaterra: Servei de Publicacions de la UAB, 1993.

Nota d'agraïment. Els autors volen agrair al Dr. Eduard Tolosa i Sarro els seus comentaris i el lliurament de documentació que ha facilitat notablement la redacció del present article. També manifesten el seu agraïment al Dr. Joan Molet per la seva informació sobre el naixement de la neurocirurgia a Catalunya.