

EXOFTALMOS ENDOCRINO UNILATERAL

SU DIAGNOSTICO DIFERENCIAL¹

DR. DANIEL SILVA²

RESUMEN. El exoftalmos endocrino unilateral, que representa en la actualidad el factor etiológico preponderante entre las proptosis unilaterales, debe ser diferenciado de procesos orbitarios diversos cuya sintomatología es analizada en forma comparativa. Se hace notar la necesidad de medir satisfactoriamente el progreso de la proptosis con ayuda de las técnicas exoftalmométricas más confiables. Se señalan las diferencias que distinguen las etapas más iniciales de este padecimiento y se analizan los síntomas oculares: retracción palpebral, exoftalmos y diplopia que caracterizan a las etapas más avanzadas. Se exponen los resultados del estudio radiográfico y de las pruebas funcionales tiroideas, haciéndose la revaloración de la prueba de Werner a la luz de los conocimientos recientes, terminándose de hacer el diagnóstico diferencial con ayuda de la biopsia, indispensable en los casos más dudosos.

(GAC. MÉD. MÉX. 97: 27, 1967).

EN EL PASADO, el exoftalmos unilateral fue casi siempre relacionado a la existencia de una masa ocupativa intra-orbitaria, diferenciándolo en esta forma del bilateral, cuya etiología se relacionaba con padecimientos sistémicos, y cuyo prototipo era el exoftalmos endocrino. Pero en los últimos años, tras de pasar por un período en que era considerado todavía como bilateral, pero ya diferenciado con el nombre de asimétrico, ha venido demostrándose en forma

cada vez más consistente que es el exoftalmos endocrino la causa más común de la exoftalmia unilateral.

Este concepto, de adquisición muy reciente, ha sido la consecuencia de un conocimiento cada vez más completo de la patología orbitaria y de la adquisición de mejores puntos de partida para el análisis de la etiología de las proptosis. Así vemos que si ésta se buscó a partir de los estudios radiológicos, como en la serie de Pfeiffer¹ o la de Bullock y Reeves,² apareció ser el mucocele el factor más frecuente y solamente 13 casos entre 200 en la serie del primer autor y 5 entre 245 en la del segundo, co-

¹ Trabajo de ingreso a la Academia Nacional de Medicina, presentado en la sesión ordinaria del 24 de noviembre de 1965.

² Académico numerario. Hospital de la Asociación para Evitar la Ceguera en México.

respondieron a exoftalmias endocrinas, a las que pudieran también pertenecer parte de los 20 casos no diagnosticados de la primera y 37 de la segunda serie. En cambio, entre los 114 casos estudiados por Yasargil³ el factor etiológico preponderante fue el meningioma orbitario; sólo se identificaron 5 casos de origen endocrino indudable y en 12 casos no se estableció diagnóstico radiológico. Como era de esperarse, en la serie de 86 casos descritos por Van Buren y Poppen⁴ el meningioma constituyó el 31% de su casuística comprobada quirúrgicamente, y sólo el 2% correspondió a endocrinopatía.

Cuando el análisis se hizo a partir del estudio clínico, como en la serie de O'Brien y Leinfelder,⁵ que refieren los casos de la Universidad de Iowa, los tumores malignos ocupan el lugar preferente, mientras en la de Drescher y Benedict,⁶ que analizan 177 casos registrados en forma consecutiva en la Clínica Mayo durante un período de 10 años, encuentran causa neoplásica en 44% y un factor endocrino en 45 pacientes que corresponden al 25% de la serie total.

Un mejor conocimiento de los factores responsables de la exoftalmia endocrina induce a su búsqueda con mayor detalle, lo que permite a Schultz, Richards y Hamilton⁷ reconocer este origen en 31% de su serie de 59 casos; posteriormente Moss,⁸ al analizar los 230 casos consecutivos estudiados por Reese y Jones,⁹ también encuentra un 16% del total, siendo el factor endocrino con mucho el más preponderante (37 casos).

Para calificar a un paciente como

portador de exoftalmos unilateral debe encontrarse una diferencia de 3 milímetros por lo menos de protrusión del globo afectado.¹⁰ Para esto se utilizan los procedimientos exoftalmométricos que hacen el estudio en forma relativa entre ambos ojos. Desgraciadamente las cifras normales que son de 14 a 22 milímetros con el aparato de Hertel, son tan amplias que resulta verdaderamente difícil apreciar un caso de proposis incipiente. Por otra parte, como ha demostrado Drews,¹¹ la observación en paralaje que se obtiene con estos instrumentos expone a numerosas causas de error cuando hay asimetría facial, sin que tal asimetría sea lo suficientemente notoria para hacer la debida rectificación. Además, ya que el progreso del exoftalmos sólo puede comprobarse con mediciones repetidas y tomando en cuenta las dificultades para obtener medidas semejantes, aun en el mismo enfermo y con el mismo observador, en los últimos años se ha intentado desarrollar métodos exoftalmométricos más confiables.

Para este fin, Tengroth¹² desarrolló un método, que si bien es complicado en su ejecución, sí permite conocer las cifras del exoftalmos absoluto, o sea la medición de cada ojo aislado, cuyo vértice corneano se relaciona con una estructura ósea intraorbitaria fija, las apófisis clinoides anteriores de la silla turca. Un procedimiento ingenioso de montaje de la fotografía lateral tomada simultáneamente con la radiografía craneana, permite medir esa distancia, que se relaciona con otra distancia ósea también constante: silla turca-nasion, que servirá para eliminar causas de

error y comparar mediciones de placas tomadas en diversas ocasiones y aun por diferentes observadores.

Por nuestra parte,¹³ hemos tratado de mejorar la técnica de Tengroth, en la que se superponen imágenes que no son correspondientes en lado, eliminando la necesidad del fotomontaje y tomando una placa lateral simple de cráneo, con el sujeto provisto de una lente de contacto que lleva una marca radioopaca en su centro, colocada en el ojo vecino a la placa radiográfica. Las medidas se hacen en la misma forma que con la técnica de Tengroth y se toman las mismas precauciones para evitar un error técnico. Con este método resulta muy sencillo y exacto determinar las diferencias de protrusión entre ambos ojos, y comprobar el aumento de la saliente ocular cuando progresa el exoftalmos.

El exoftalmos endocrino que acompaña a la hiperfunción tiroidea es habitualmente bilateral, y muestra protrusión más o menos simétrica entre ambos ojos. La sintomatología general, las pruebas de función tiroidea y la presencia de los signos y síntomas clásicamente conocidos hacen el diagnóstico. No nos ocuparemos de estos casos, que generalmente presentan, como han señalado Drescher y Benedict,⁶ Walsh¹⁴ y otros, cifras exoftalmométricas discretas, muy poco por fuera de las medias señaladas por los distintos autores; o sean, cercanas a 18 a 24 milímetros con el método de Hertel.

En cambio, el exoftalmos endocrino que se encuentra en pacientes hipo o eutiróidicos o raramente en hipertiroideos ligeros, o en los que su hiperplasia

difusa o nodular ha sido tratada quirúrgicamente sin las debidas precauciones, o en los que tienen disfunciones hipofisarias, aparece en forma unilateral, sea desde la iniciación del padecimiento o presentando medidas asimétricas donde en uno de los ojos la cifra encontrada está dentro de límites normales.¹⁵ Estos casos son los que ofrecen la mayor dificultad diagnóstica y los que se analizarán especialmente desde el punto de vista de su diagnóstico diferencial.¹⁶

El cuadro clínico inicial se caracteriza por falta de signos subjetivos y los síntomas oculares son muy discretos.¹⁷ La sensación de plenitud palpebral, la lentitud del parpadeo, la disminución de la convergencia, la pigmentación palpebral, la dificultad para la fijación en la mirada lateral extrema, son síntomas que no pueden inducir a relacionar su etiología con la disfunción endocrina. Es hasta la aparición de retracción del párpado superior, de asineria palpebral en la mirada hacia abajo y sobre todo de descenso del párpado inferior dejando descubierta la esclerótica que se hace posible orientar la búsqueda hacia el exoftalmos endocrino.

La retracción palpebral, conocida como signo de Dalrymple, es el dato más importante en el diagnóstico inicial y existe en el 95% de los casos. Algunos autores, como Hogan,¹⁸ Day,¹⁹ Schultz,²⁵ lo consideran casi patognomónico, pues fuera de algunas observaciones de síndromes oculosimpáticos de excitación, en ciertos enfermos parkinsonianos o en pacientes con cirrosis hepáticas avanzadas, cuyo diagnóstico es evidente, tal signo no se encuentra

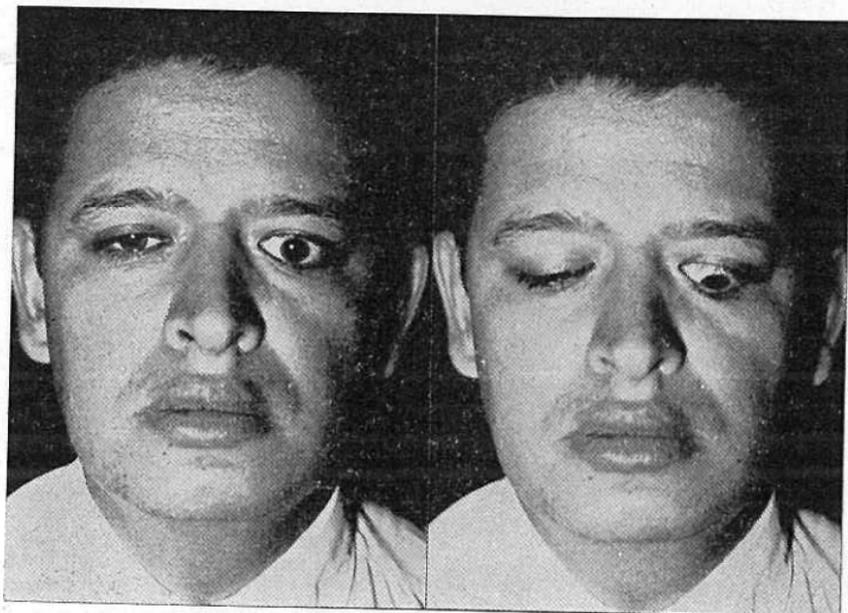


FIG. 1. Síndrome de McLean y Norton. A pesar de que estas fotografías fueron tomadas cuando al paciente se había hecho la prueba de la adrenalina, lo que explica su midriasis, puede apreciarse que no existe exposición de zona escleral por debajo de la córnea en posición primaria, lo que demuestra la ausencia de exoftalmia. La retracción palpebral en la mirada hacia abajo es muy ostensible.

sino en el exoftalmos endocrino. Sin embargo, es aquí donde es muy importante la medición exoftalmométrica para diferenciarlo del síndrome descrito por McLean y Norton,²⁰ de "retracción unilateral del párpado superior sin exoftalmos" (Fig. 1), en el que si bien ocasionalmente ha podido demostrarse patología tiroidea indudable, su evolución lo separa del cuadro de las disendocrinias. En efecto, en este síndrome los estudios electromiográficos no han podido demostrar alteración en la actividad muscular del elevador y las pruebas para demostrar su origen inervacional han resultado negativas. La retracción

no desaparece con el sueño ni con la anestesia y el padecimiento evoluciona sin llegar a producir exoftalmia, desapareciendo o mejorando la retracción espontáneamente durante el transcurso del tiempo. No puede pues considerarse este cuadro como una etapa inicial de la exoftalmia endocrina (Fig. 2).

También debe distinguirse del pseudofenómeno de von Graefe, así llamado por Fuchs,²¹ que consiste en sinquiesia entre el recto interno y el elevador del párpado favorecida por la regeneración aberrante de las fibras nerviosas en algunas paresias del tercer par. Cuando la mirada se dirige hacia abajo y el ojo

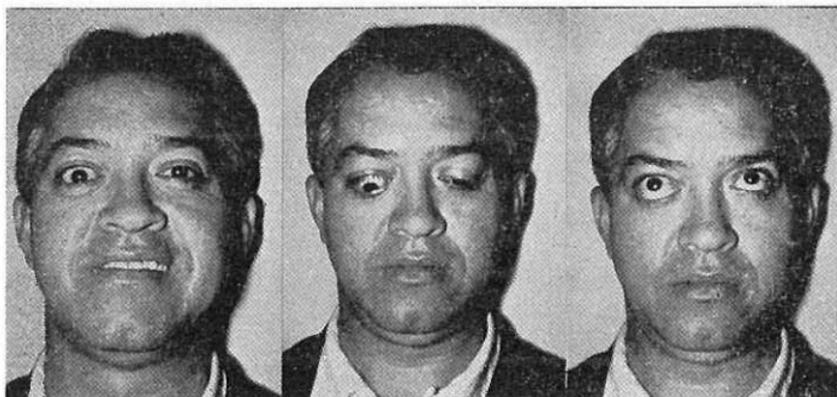


FIG. 2. Retracción palpebral en el exoftalmos endocrino. Tanto en posición primaria como especialmente al dirigir la mirada hacia arriba se aprecia la zona de esclera descubierta que demuestra muy claramente la presencia del exoftalmos.

presenta movimientos de aducción o convergencia, la retracción del párpado superior se hace evidente, pero en el movimiento de mirada hacia abajo el párpado acompaña el descenso del globo sin presentarse el verdadero fenómeno de von Graefe, en el que el párpado parece retrasarse para caer posteriormente cuando el descenso ocular se ha terminado. Y si a esto se asocia el hecho de que coexiste proptosis flácida en relación a la pérdida de tono muscular, que llega a alcanzar diferencias exoftalmométricas hasta de 3 milímetros, el caso puede prestarse a confusión sin una buena anamnesis.

En todo caso, la presencia de retracción verdadera del párpado superior sin dilatación pupilar, y especialmente si se acompaña de exposición escleral por debajo de la córnea, en ausencia de miopía acentuada, y si la exploración ha sido hecha cuidando que el enfermo esté sin tensión emocional, la compro-

bación de proptosis asimétrica por encima de 3 milímetros, teniendo el ojo base mediciones superiores a la media: 17.3 mm. Tertel, obliga a tomar en cuenta el diagnóstico de exoftalmopatía endocrina, para lo cual son indispensables las pruebas de función tiroidea.

En la evolución de este proceso, se presentan otros numerosos signos oculares que demuestran su gravedad. El concepto unitario actual²² no considera como dos entidades nosológicas diferentes a los antiguamente llamados exoftalmos tirotóxicos o tirotrópicos y dentro de los diferentes grados de evolución pueden presentarse síntomas oculares cuya severidad no siempre está en relación con la de las manifestaciones generales de la endocrinopatía.

En estas condiciones, es el cuadro ocular lo que más aflige al paciente, que refiere ardor, lagrimeo, sensación de llenura y presión de los párpados, edema palpebral y periorbitario y tras-

tornos francos de su motilidad ocular que van desde dificultades en la excursión del globo hasta la presencia de diplopia.²³ En casos más avanzados, la proptosis progresa al grado de impedir la completa oclusión palpebral con todo el cortejo de síntomas que acompañan la exposición ocular: lagrimeo constante, congestión conjuntival con secreción, queratitis por desecación, que puede llegar a ulcerar o perforar la córnea. La diplopia se presenta desde la iniciación de cualquier movimiento direccional y los trastornos de la motilidad pueden llegar al extremo de inmovilizar el globo constituyendo el cuadro conocido como oftalmoplejia exoftálmica. La visión se encuentra afectada por edema o atrofia papilares. El campo visual presenta alteraciones bizarras y el cuadro de exoftalmos maligno se completa con trastornos hipertensivos por el aumento de la tensión venosa episcleral que dificulta la evacuación de los líquidos intraoculares.

Ya que estos graves síntomas pueden ofrecer numerosas variantes en cuanto a su presentación o su modo de evolución, existen algunas entidades con las que este padecimiento, en su forma unilateral, debiera ser diferenciado.

Con relativa frecuencia el paciente acude a la consulta con exoftalmia unilateral acompañada o no de diplopia y edema palpebral y periorbitario. No manifiesta síntomas ni signos que hagan sospechar alteraciones tiroideas. A la exploración se puede apreciar empastamiento no doloroso, especialmente en la porción inferior. Puede también haber disminución de agudeza visual y aun papiledema inicial. El estudio ra-

diográfico solamente demuestra aumento de la densidad de los tejidos blandos intraorbitarios. Las pruebas de laboratorio de rutina son sensiblemente normales. Las de funcionalismo tiroideo, tales como metabolismo basal, yodo protéico, y captación de yodo radioactivo, se encuentran dentro de límites normales. ¿Cómo poder afirmar que se trata de exoftalmia endocrina o de otro tipo de padecimiento orbitario de causa local?

Es aquí donde el clínico debe hacer una muy correcta evaluación de todos los síntomas y signos y recurrir a las pruebas de laboratorio que puedan serle útiles, antes de que la biopsia, casi siempre indispensable, diga la última palabra.

Desde luego, se impone repetir la exploración estando el paciente tranquilo para poder hacer la evaluación correcta del síntoma más sugerente: la retracción palpebral. Debe recordarse que la posición del párpado superior en relación a la córnea puede estar elevada tanto en la retracción pura como cuando se acompaña de exoftalmos, mientras el inferior dejará descubierta una fracción de esclera desde las etapas más iniciales de la proptosis. Si el párpado superior cubre la esclerótica y avanza sobre la córnea, constituye un signo que sugiere padecimiento local: pseudotumor, miositis orbitaria, o afección neoplásica (Fig. 3).

Si el edema palpebral es difuso, no inflamatorio, se extiende a toda la región palpebro-orbitaria, con cierta predominancia por arriba y es más ostensible al despertar, disminuyendo durante el transcurso del día, sugiere origen

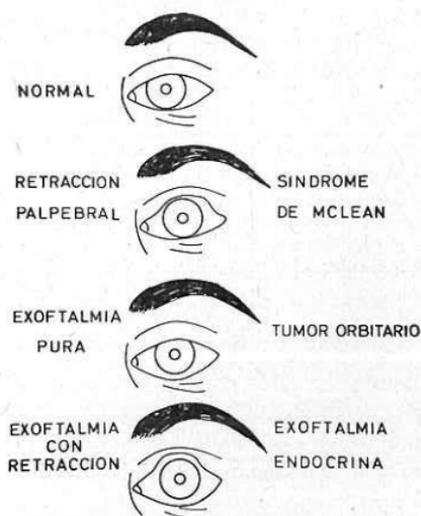


FIG. 3. Esquema que muestra la posición de los párpados en relación a la córnea en diversos casos.

endocrino. Debe diferenciarse del edema inflamatorio, con piel discretamente coloreada, que deja huella de la presión del dedo y que a veces es ligeramente doloroso, como ocurre en casos de pseudotumor; o la localización casi exclusivamente inferior de la zona edematosa

no inflamatoria, que sugiere miositis del oblicuo inferior. En las endocrinopatías también puede encontrarse el párpado superior pigmentado (signo de Jellinek) contrastando con la descamación superficial que recuerda los fenómenos alérgicos, en el pseudotumor (Tabla 1).

Aunque el signo de von Graefe se describe como muy frecuente en las tirotoxicosis, en el exoftalmos unilateral sólo se encuentra en un 30% según Day,²⁴ siendo progresivamente menos frecuente en relación a la severidad de los síntomas oculares. Su presencia es indicadora de endocrinopatía.

La movilidad ocular es tempranamente atacada en el pseudotumor y en las neoplasias difusas de origen hematopoiético. No presenta alteraciones en la gran mayoría de tumores intraorbitarios del cono muscular con los que la exoftalmia endocrina pudiera confundirse. Se limita tanto en la dirección de acción del músculo afectado como en la de su antagonista en las miopatías; pero es característicamente difícil la mirada hacia arriba en las afecciones endocrinas por el proceso infiltrativo y la fibrosis consecutiva tan frecuentes en

TABLA I
EL EDEMA PALPEBRAL EN EL DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DEL EXOFTALMOS

	Tipo	Localización	Grado
Exoftalmia endocrina	Blando	Periorbitario	+ a +++
Pseudomotor	Inflamatorio	Generalizado	+++
Miositis	Inflamatorio	Inferior	+
Tumor de cono muscular	Blando	Conjuntival	±

TABLA 2
LA MORTALIDAD OCULAR EN EL DIAGNOSTICO
DIFERENCIAL DEL EXOFTALMOS

	<i>Limitación</i>	<i>Tipo</i>	<i>Variedad</i>
Exoftalmia endocrina	±	Muscular	En la mirada hacia arriba
Pseudomotor	+	Muscular	Limitación muy temprana
Miositis	+	Muscular	En dirección de músculo afectado y su antagonista
Tumor de cono muscular	—	Inervacional	No presenta alteraciones

esta afección. Los estudios electromiográficos²⁵ señalan siempre un origen miopático verdadero tanto en las endocrinopatías como en las miositis crónicas, muy distinto del tipo innervacional que suele ser consecuencia de compresiones nerviosas debidas al crecimiento tumoral. La maniobra de Dunnington-Berke, que consiste en movilización pasiva del ojo, siguiendo la dirección de acción del músculo parético, resulta siempre muy útil, pues mientras en el caso endocrino el globo puede movilizarse en todas direcciones, el ojo permanece fijo o con

muy limitado desplazamiento en las miopatías inflamatorias crónicas²⁶ (Tabla 2).

La posición del globo tiene también importancia diagnóstica: sus desviaciones, indicando localización de masa tumoral en el sitio opuesto a la dirección del desplazamiento, eliminan el origen endocrino. Una proptosis directa, escasa, o limitadamente reducible, inclina a pensar en tumor del cono muscular, mientras que será directa y reducible en el exoftalmos endocrino, aun en etapas avanzadas vecinas del

TABLA 3
LA POSICION DEL GLOBO OCULAR EN EL DIAGNOSTICO
DIFERENCIAL DEL EXOFTALMOS

	<i>Tipo de la proptosis</i>	<i>Reducible</i>	<i>Desviación</i>
Exoftalmia endocrina	Directa	Sí	No
Pseudomotor	Hacia arriba	Discreta	No
Miositis orbitaria	Directa	No	Sí
Tumor de cono muscular	Directa	±	No

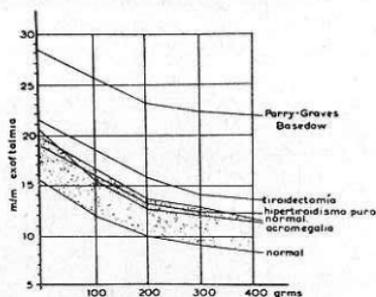


FIG. 4. Posición del globo ocular en exoftalmias de diverso origen. A la izquierda se presenta un caso de indudable patología endocrina; al centro se trata de un glioma del nervio óptico y a la derecha se aprecia la desviación hacia arriba en una miositis orbitaria.

cuadro oftalmopléjico, retornando el ojo lentamente a su posición original al suspender la presión sobre el globo. La producción de dolor en esta maniobra inclinará al diagnóstico de pseudotumor y una desviación discreta hacia arriba no fácilmente reducible será indicadora de miositis orbitaria (Fig. 4).

También en sí mismas tienen valor las cifras exoftalmométricas. En las endocrinopatías, la máxima diferencia medible no pasará de 8 milímetros, en contraste con ciertas afecciones tumorales como el mucocele, los aneurismas, etc. donde la asimetría puede ser superior a 15 milímetros. En general, la proptosis endocrina no excede de 5 milímetros teniendo el ojo opuesto medidas básicas vecinas de 18 mm., que serían ligeramente superiores a la medida normal. En casos de eutiroidismo, la cifra básica promedio del ojo sano sería de 14 a 15 milímetros, como ha sido comprobado por Schultz, Hamilton y

Braley o Drescher y Benedict. La orbitotonometría puede ser útil²⁷ para diferenciar el exoftalmos tumoral, con localización de la masa en cono muscular, donde la curva desciende muy discretamente a medida que se aumenta la presión, del tipo endocrino donde el descenso es uniforme al ser fácilmente expulsados los líquidos que infiltran los



GRAFICA QUE ILUSTRAS LOS RESULTADOS OBTENIDOS POR MEDIO DEL ORBITOTONOMETRO DE COOPER.

FIGURA 5.

tejidos retrooculares durante las maniobras de compresión. Sin embargo, las gráficas²⁸ no permiten fácil diferenciación con los pseudotumores ni con los tumores difusos (Fig. 5).

El edema conjuntival es discreto en las etapas iniciales, haciéndose más tarde francamente inflamatorio, con localización especial en vecindad de las comisuras externas en etapas más avanzadas. Cuando la exoftalmia endocrina presenta caracteres más severos, se acompaña ya de quemosis con factores hemodinámicos asociados y llega a presentar francos signos de desecación, precursores de necrosis en la zona inferior expuesta. No existen grandes diferencias en el aspecto del edema en tumores oculares, como no sea el hecho de ser localizado, en sus etapas más iniciales. En el pseudotumor o procesos inflamatorios de la órbita, el edema se localiza inicialmente por detrás del anillo donde la cápsula de Tenon se fija a la esclera.

Aunque la córnea puede encontrarse afectada de queratitis por desecación en ciertas exoftalmias malignas bilaterales muy avanzadas, la regla general es que esto no acontezca en el caso unilateral, lo que puede servir para diferenciarlo del caso tumoral de evolución rápida en que la queratitis es frecuente acompañante. Las alteraciones pupilares tienen muy poca importancia diagnóstica y los diferentes signos que se describen con los nombres de sus autores tienen hoy día solamente interés histórico.

Al examen del fondo de ojo podrían encontrarse estriaciones retinianas que traducen la indentación escleral producida por tumores localizados, de consis-

tencia superior a la esclerótica. El hecho de que hayan sido descritos casos excepcionales en los que tales estriaciones existían en exoftalmos endocrinos muy avanzados, no debe influir en su valoración diagnóstica.^{29, 30} Las alteraciones papilares no se diferencian de las encontradas en lesiones ocupativas intraorbitarias, ya que en todas ellas existen las mismas causas: estiramiento del nervio, compresión del mismo y muy especialmente, trastornos de la irrigación sanguínea por compresión o infiltración celular perinerviosa. Sucede lo mismo con las alteraciones campimétricas, en cuya etiología se encuentra un factor de insuficiencia circulatoria todavía más frecuente que el ataque a la fibra nerviosa misma. La agudeza visual que puede alterarse desde épocas muy tempranas en los tumores orbitarios, generalmente no se afecta en las exoftalmias endocrinas sino en casos malignos bilaterales.

La exploración radiográfica demuestra la existencia de datos positivos de la presencia tumoral en 65% de nuestras series,³¹ pudiendo elevarse hasta 75% si se utilizan procedimientos más especializados. Las orbitografías con materiales de contraste positivos diferencian el pseudotumor y las neoplasias difusas por la imagen deshilachada que aparece en la orbitografía³² y marcan muy claramente el sitio ocupado por los músculos recto y oblicuo inferiores hipertrofiados, que amputan la porción inferior de la zona de llenado orbitario. En la exoftalmia endocrina sólo podrá apreciarse un aumento de la densidad radiográfica de los tejidos blandos. Pero debe tenerse siempre presente que todo

estudio con material de contraste yodado debe solamente ser practicado después de las pruebas funcionales tiroideas, porque exponen a invalidar los resultados de estas últimas.

En los exoftalmos tirotóxicos bilaterales, las pruebas funcionales tiroideas señalan hiperfunción; en los tirotrópicos, donde la incidencia monocular es lo más frecuente, aparecen con cifras muy vecinas de lo normal, lo que dificultaría su diagnóstico positivo. Es aquí donde el endocrinólogo debe hacer su valorización correcta a luz del examen general del paciente.

La prueba de supresión de Werner ha sido la más generalmente usada,³³ por más que a la luz de los conocimientos más recientes haya perdido gran parte de su valor. Consiste en la determinación inicial de la captación de yodo radioactivo por la glándula tiroides, y su comparación con una segunda captación hecha una semana más tarde, después de la ingestión de 50 microgramos diarios de triyodotironina durante ese período. Se considera positiva si la segunda captación resulta superior al 50% de la cifra inicial.³⁴ Esta prueba vendría a demostrar la capacidad de la glándula tiroides para captar y liberar el I^{131} sin la acción de la hormona estimulante, cuya producción ha sido frenada por la triyodotironina. Si por alguna razón ésta no alcanza a frenar la acción hipofisiaria, la captación de I^{131} seguiría siendo semejante a la inicial, deduciéndose así en forma indirecta que la hiperfunción de la hipófisis y el exceso de tireoestimulina y de hormonas exoftalmizantes y movilizadoras de la grasa que la acompañan, constituye el

mecanismo íntimo en la producción de este tipo de exoftalmos.

Pero como ya ha sido demostrado por D'Angelo,³⁵ no existe correlación entre la hiperfunción tiroidea y los niveles circulantes de tirotrófina que han sido encontrados con cifras normales aun en sujetos hipertiroideos; como se ha comprobado que pueden coexistir el hipertiroidismo con el hipopituitarismo, y que el funcionamiento tiroideo puede persistir en pacientes hipertiroideos a los que se ha practicado hipofisectomía, esta prueba ha venido perdiendo paulatinamente el valor diagnóstico que se le atribuía en la determinación de la etiología endocrina del exoftalmos (Fig. 6).

Por otra parte, existiendo en la actualidad evidencia suficiente para incrimi-

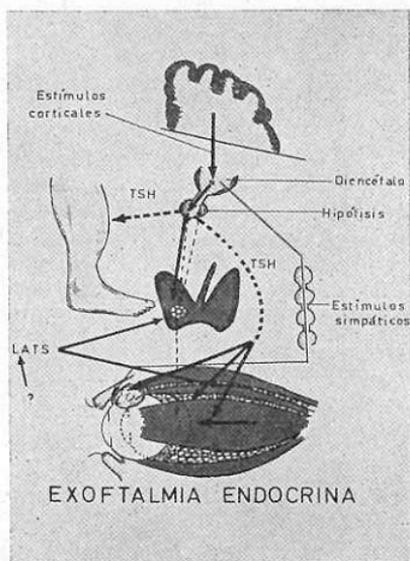


FIG. 6. Esquema que muestra la patogenia posible del exoftalmos endocrino.

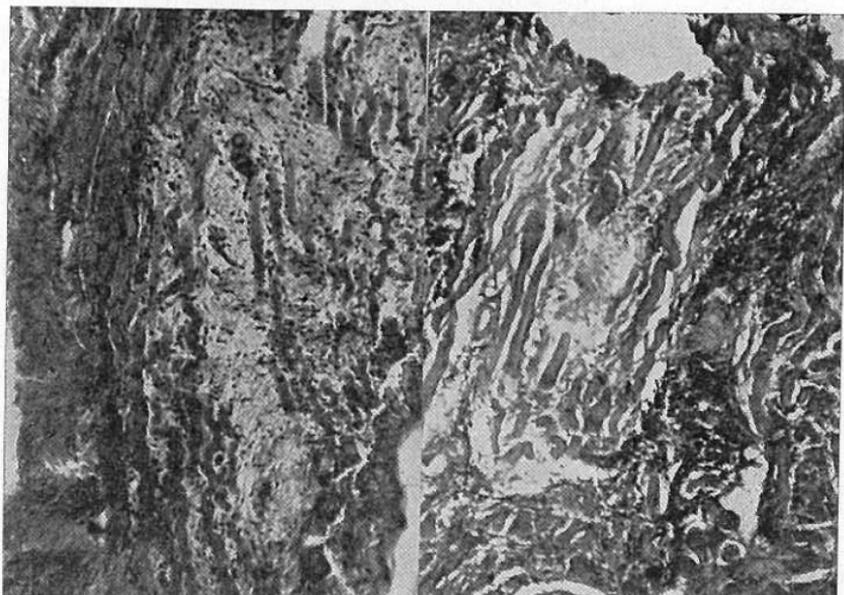


FIG. 7. Exoftalmia endocrino. Aspecto anatomopatológico. Se aprecia la marcada distorsión de las fibras musculares, el edema y hialinización de los haces con marcada infiltración leucocitaria.

nar a la hormona tiroestimulante de acción retardada (LATS), descrita por Adams,³⁶ en la producción del exoftalmos tiroideo; conociéndose que la presencia de esta hormona no ha podido ser demostrada en el tejido hipofisiario mismo, mientras que sí se comprueba su existencia en el suero de pacientes hipofisectomizados, en quienes desaparece la tirotrófina circulante, la prueba de Werner vendría a ser una demostración de la presencia de esta hormona tiroestimulante de acción prolongada que, a pesar de encontrarse en muy escasa concentración sanguínea, podría reemplazar la acción normal de la tirotrófina en ausencia de la función hipofisiaria.

La prueba de Werner negativa no excluye el diagnóstico de exoftalmos endocrino, lo que daría la razón a quienes postulan que el exoftalmos es una manifestación local de autoinmunidad a las propias hormonas tiroideas. Según esa hipótesis, la hormona tiroestimulante de acción retardada (LATS), que posiblemente sea una gamaglobulina, funcionaría como anticuerpo a estas secreciones tiroideas; la distribución desigual de las células cebadas en el seno de los tejidos orbitarios, explicaría entonces la presentación asimétrica de este tipo de exoftalmia.

Esto mismo explica el hecho frecuente en clínica de que, pese al estudio más cuidadoso del paciente, no sea po-

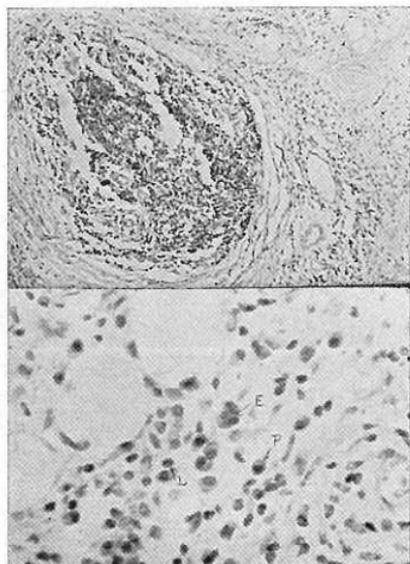


FIG. 8. Pseudotumor orbitario. Aspecto anatomopatológico. Se aprecia la formación de folículos y la diversidad celular por reacción inflamatoria inespecífica.

sible en muchos casos determinar la causa de su exoftalmia, lo que obliga al oftalmólogo a practicar una intervención exploradora, la cantotomía lateral, que facilita la palpación intraorbitaria y la toma directa del bocado para biopsia.³⁷ La presencia de una masa localizada a la palpación excluye el diagnóstico de endocrinopatía. Una masa difusa generalizada indica pseudotumor o infiltración neoplásica maligna de origen hematopoiético. El engrosamiento de todo el cono muscular inclina a aceptar la etiología endocrina, mientras que la induración hiperplásica de uno o varios músculos aislados sugiere miositis orbitaria. Sin embargo, cuando ésta se encuentra solamente al nivel de recto

y oblicuo inferiores deberá tratarse de aislar la afección tiroidea, pues estos músculos son los más tempranamente afectados.

El estudio anatomopatológico³⁸ puede demostrar claramente la etiología del proceso, caracterizado por hiperplasia y hialinización de las fibras musculares, con marcada distorsión de su estructura normal, la presencia de verdaderas lagunas edematosas separando las fibras musculares atróficas, cuyo sarcoplasma pierde su habitual estriación y forma conglomerados que dan el aspecto de tratarse de celdillas gigantes. Los tejidos vecinos y la grasa orbitaria aparecen edematosos y con infiltración leucocitaria difusa de todo el cono muscular. Hay sobrecarga de mucina, ácido hialurónico y condroitina, siendo frecuente encontrar degeneración fibrosa, más notable mientras más avanzado se encuentre el proceso (Fig. 7). Se diferencia del pseudotumor por la presencia en éste de diversidad celular en las regiones infiltradas, encontrándose eosinófilos, celdillas plasmáticas, linfocitos, macrófagos y celdillas gigantes de reacción a cuerpo extraño, siendo frecuente una anormal y desproporcionada invasión de fibroblastos (Fig. 8). En las miositis orbitarias crónicas, el músculo atacado adquiere un volumen considerablemente mayor que el resto de la musculatura extrínseca y las alteraciones patológicas no abarcan los tejidos orbitarios en forma tan ostensible como en la endocrinopatía. Puede existir infiltración leucocitaria acentuada, tomando el aspecto de formación follicular, y se aprecia proliferación perivascular de celdillas plasmáticas. Los haces musculares se

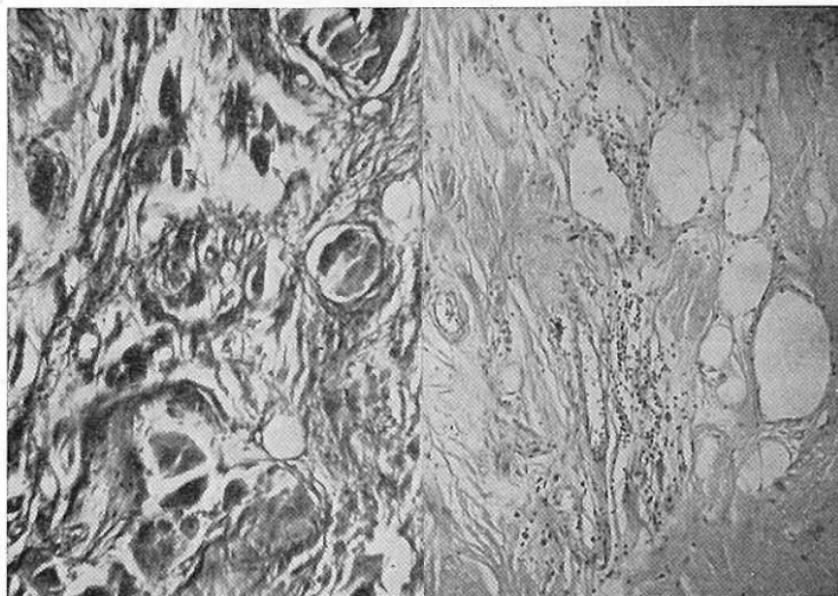


FIG. 9. Miositis orbitaria crónica. Aspecto anatomopatológico. Las fibras musculares apenas pueden identificarse, encontrándose numerosas zonas de hialinización que forman verdaderas lagunas en el interior del tejido muscular muy degenerado. Hay marcado edema e infiltración plasmática perivascular y degeneración fibrosa muy acentuada.

ven considerablemente hiperplásicos con acentuada degeneración fibrosa, pero sin la distorsión que caracteriza el cuadro endocrino. La hialinización es mucho menor y las áreas de fibrosis intensa se localizan cerca de las inserciones musculares dando el aspecto de verdaderos fibromas, especialmente a nivel del ligamento de Lockwood (Fig. 9).

REFERENCIAS

1. Pfeiffer, R. L.: *Roentgenography of exophthalmos. With notes on the roentgen ray in ophthalmology.* Tr. Am. Ophth. Soc. 39: 492. 1941.
2. Bullock, L. J. y Reeves, J. R.: *Unilateral exophthalmos; roentgenographic aspects.* Am. J. Roentgen. 82: 290. 1959.
3. Yasargil, M. G.: *Die Röntgentdiagnostik des Exophthalmus unilateralis.* Bibl. Ophthal. Supl. 50. Basel, S. Karger, A. G., 1958.
4. Van Buren, J. M. y Poppen, J. L.: *Unilateral exophthalmos. A consideration of symptom pathogenesis.* Brain 80: 137. 1957.
5. O'Brien, C. S. y Leinfelder, P. J.: *Unilateral exophthalmos: etiologic and diagnostic studies in 82 consecutive cases.* Tr. Am. Soc. Ophth. 32: 324. 1934.
6. Drescher, E. P. y Benedict, W. L.: *Asymmetric exophthalmos.* Arch. Ophth. 44: 169. 1950.
7. Schultz, O., Richards, R. D. y Hamiltor, F.: *Asymmetric proptosis.* Am. J. Ophth. 52: 10. 1961.
8. MacCallum, J. M.: *Expanding lesions of the orbit. A clinical study of 230 consecutive cases.* Am. J. Ophth. 54: 76. 1962.
9. Jones, S.: *Unilateral exophthalmos.* Br. J. Ophth. 5: 1. 1963.
10. Ruddle, F. F.: *Some observations on*

- exophthalmos*. West J. Surg. 55: 578, 1947.
11. Drews, L. C.: *Exophthalmometry and a new exophthalmometer*. Am. J. Ophth. 43: 47, 1957.
 12. Tengroth, B., Bogren, H. y Zackrisson, U.: *Human exophthalmometry*. Acta Ophth. (Khn). 42: 864, 1964.
 13. Silva, D.: *El exoftalmos como problema quirúrgico*. Cirugía y Cirujanos. (En prensa).
 14. Walsh, F. G.: *Current trends in the etiologic diagnosis and management of bilateral and unilateral exophthalmos*. Audio Digest Found. Ophthalmology, Vol. 3, No. 3, 1965.
 15. Dalma, K. A.: *El estado actual sobre la etiopatogenia y terapéutica de la exoftalmia basedowiana*. Tesis, Universidad Nacional Autónoma de México, 1957.
 16. Busch, K. A.: *Zur Differentialdiagnose des einseitigen Exophthalmus*. Klin. Mbl. Augenheik. 135: 465, 1959.
 17. Mulvany, J. H.: *Exoftalmus endocrino. (Con especial referencia de las complicaciones que afectan la visión)*. Arch. A.P.E. Ceguera, II Serie, 4: 67, 1963.
 18. Hogan, M. J.: *Discussion of orbital tumors*. En: Boniuk, M.: *Ocular and adnexal tumors. New and controversial aspects*. Saint Louis, The C. V. Mosby Co. 1964.
 19. Day, K. M.: *Treatment of exophthalmos associated with thyroid dysfunction*. Trans. Am. Acad. O. & O. 65: 871, 1961.
 20. Mc. Lean, J. L. y Norton, E. W. D.: *Unilateral lid retraction without exophthalmos; manifestation of thyroid system dysfunction*. AMA. Arch. Ophth. 61: 681, 1959.
 21. Fuchs, E.: Citado por Duke-Elder: *Textbook of ophthalmology*. Vol. V. *The ocular adnexa*. London. Henry Kimpton, Publ. 1952.
 22. Wybar, K. C.: *The nature of endocrine exophthalmos*. Adv. Ophthal. 7: 119, 1957. Basel S. Karger, New York.
 23. Day, R. M.: *Endocrine exophthalmos. Clinical picture and differential diagnosis*. Audio Visual Found. Ophthalmology. Vol. 3, num. 12, 1965.
 24. Werner, S. C.: *The severe eye changes in graves' disease*. J.A.M.A. 177: 551, 1961.
 25. Schultz, R. O., Van Allen, M. W. y Blodi, F. C.: *Endocrine exophthalmoplegia; With electromyographic study of paretic muscles*. AMA Arch. Ophth. 63: 217, 1960.
 26. Papst, W., Mertens, H. G. y Esselen, E.: *Die chronische okuläre Myositis: I y II*. Klin. Mbl. Augenheik. 133: 673, 1958 y 134: 374, 1959.
 27. Jochnus, M.: *Piezometry in the diagnosis of exophthalmos*. Klin. Mbl. Augenheik. 136: 196, 1960.
 28. Gómez Morales, A., Ferrer Arata, A. y Reforzo Membrives, J.: *Clinical orbitometry*. En: *The progress and treatment of Graves' ophthalmopathy*. Am. J. Ophth. 49: 683, 1960.
 29. Newell, F. W.: *Ocular aspects of endocrine exophthalmos*. Ill. Med. Journ. 114: 226, 1958.
 30. Scott, G. I.: *Ocular aspects of endocrine exophthalmos*. Brit. J. Ophth. 42: 173, 1958.
 31. Silva, D.: *El manejo clínico de los tumores orbitarios. Análisis de 185 casos consecutivos operados*. IV. Gradle Lecture. Arch. A. P. E. Ceguera. 7: 1, 1965.
 32. Silva, D. y Arribas Avelayra, E.: *Exploración radiológica de los tumores de la órbita con medios de contraste*. El Médico. 12: 35, 1962.
 33. Werner, S. C.: *A new and simple test for hyperthyroidism employing I-triiodothyronine and the 24 hour I-131 uptake method*. Bull. N. Y. Acad. Med. 31: 137, 1955.
 34. Dalma, K. A.: *Exoftalmia endocrina*. (En prensa).
 35. D'Angelo, S. A.: *Blood thyrotropin levels in thyrotoxic patients before and after hypophysectomy*. J. Clin. Endocrin. Metab. 23: 229, 1963.
 36. Adams, D. D.: *Pathogenesis of the hyperthyroidism of Graves' disease*. Brit. Med. J. 9: 1015, 1965.
 37. Bran, R.: *Diagnosis, prognosis and treatment of endocrine exophthalmos*. Tr. Oph h. Soc. U. Kingdom. 82: 223, 1962.
 38. Horan, M. J. y Zimmerman, L. E.: *Ophthalmic pathology. An Atlas and textbook*. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1962.