

Síndrome de Tolosa Hunt - Relato de 4 Casos.

Fernando M. Braga¹; Oswaldo Telia Jr¹; Sergio Cavalheiro¹; J. B. C. Moreira²

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Tolosa Hunt, também conhecida como oftalmoplegia dolorosa ou fissurite orbitária é caracterizada pela presença de intensa dor periorbitária, acompanhada ou não de hemicrania, que na evolução apresenta comprometimento de nervos oculomotores, paralisia oculosimpática e mesmo alteração sensitiva no território do ramo oftálmico do trigémino.

Tolosa em 1954¹ descreveu um caso com estes sinais e sintomas e que submetido a cirurgia e depois a necropsia ficou constatado a presença de um processo inflamatório granulomatoso junto à carótida interna no seio cavernoso. Hunt et al (1961)² descreveram 6 casos com as mesmas características clínicas relacionando-os com etiologia inflamatória granulomatosa inespecífica na região do seio cavernoso. Smith & Taxdal, em 1966³, descreveram 5 outros casos semelhantes e foram os primeiros a usar como sinônimos a síndrome de Tolosa-Hunt para esta entidade. Assim, esta síndrome é própria da fissura orbitária superior e seio cavernoso, sem uma causa determinada, que provoca intensa dor ocular, paralises oculomotoras e que apresentam uma regressão total com o uso de corticoides.

O propósito de nosso trabalho é apresentar 4 casos desta síndrome, nos quais fizemos um estudo neuroradiológico completo, o qual mostrou aspectos interessantes principalmente no que diz respeito à flebografia orbitária.

DESCRIÇÃO DE CASOS

Caso 1: J. S., masculino, preto, 52 anos. Há 10 dias cefaléia hemacrânea direita, latejante, acompanhada de visão dupla e 3 dias após houve queda da pálpebra deste lado. A dor restringiu-se a região retro-orbitária e apareceu vermelhidão da conjuntiva.

Ao exame apresentava oftalmoplegia completa à direita, hiperemia da conjuntiva, sem quebose, sem alteração da acuidade visual com exame de fundo de olho normal.

No estudo hematológico, o paciente apresentava velocidade de hemossedimentação elevada (35 mm na 1: hora). O exame do líquor cefalorraqueano revelou aumento da taxa das proteinas totais (60 mg%). A tomografia computadorizada do crânio e a angiografia carotídea direita foram normais.

Foi realizada venografia orbitária por punção direta da veia angular a qual mostrou estreitamento do terceiro segmento da veia oftálmica superior (Fig. 1).

O paciente recebeu tratamento com dexametasona (4 mg 3 vezes ao dia) que provocou desaparecimento da dor retro-orbitária em 3 dias e regressão progressiva e completa da oftalmoplegia em 2 meses.

Reexame após 8 meses, o paciente estava assintomático.

Caso 2: J. H. M., feminina, parda, 46 anos. Há 6 meses começou a sentir dor retro-orbitária direita, latejante por vezes acompanhada de vômitos e visão dupla associada a vermelhidão da conjuntiva. Há 3 semanas houve piora da dor seguida por ptose palpebral e paralisia da motricidade ocular deste lado.

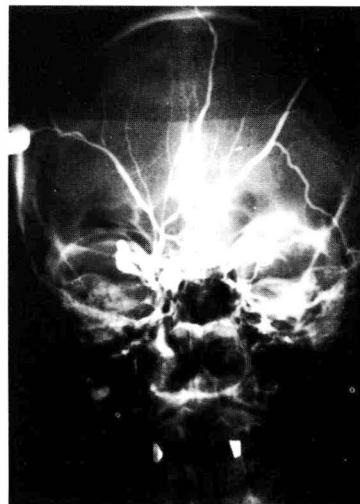


Foto 1 — Caso 2 — venografia orbitária mostrando estreitamento do terceiro segmento da veia oftálmica superior bilateral, e enchi- mento do seio cavernoso apenas do lado direito.

Ao exame a paciente apresentava oftalmoplegia completa à direita, discreta hiperemia da conjuntiva e uma leve proptose axial, sem alterações da acuidade visual e do exame de fundo de olho. O estudo da velocidade de hemossedimentação mostrou-se elevado (55 mm na 1: hora). O exame do líquor cefalorraqueano foi normal. Foram realizadas tomografia computadorizada de crânio e angiografia carotídea direita que nada revelaram.

A paciente foi medicada com dexametasona (4 mg 3 vezes ao dia) e após 24 horas já apresentava acentuada melhora da dor e 15 dias após iniciou-se a regressão da oftalmoplegia. Tomou corticóide por 1 mês e 2 semanas após a retirada do mesmo, os sintomas voltaram com as mesmas características, porém no olho esquerdo, acompanhada de oftalmoplegia completa, hiperemia discreta de conjuntiva, hipoessestesia no território do 1º ramo do trigémino, diminuição do reflexo côrneo palpebral do mesmo lado, sem alteração da acuidade visual e do exame de fundo de olho.

A paciente foi submetida a novo estudo tomográfico, que mostrou assimetria no enchimento dos seios cavernosos após a administração de contraste, não se opacificando o do esquerdo (Fig. 2). Foi feita venografia orbitária por punção direta da veia frontal que mostrou estenose importante junto ao terceiro segmento da veia oftálmica superior bilateral. Não houve enchimento do seio cavernoso à esquerda e do lado direito pode-se observar enchimento do seio e a imagem negativa da artéria carótida intracavernosa e a drenagem para o seio petroso inferior e veia jugular (Fig. 3).

1. Escola Paulista de Medicina — Disciplina de Neurocirurgia.

2. Escola Paulista de Medicina — Disciplina de Oftalmologia.

O tratamento com corticoesteróides foi re-introduzido por tempo prolongado (3 meses), com remissão completa do quadro oftalmoplégico, permanecendo a paciente assintomática nestes 2 últimos anos.

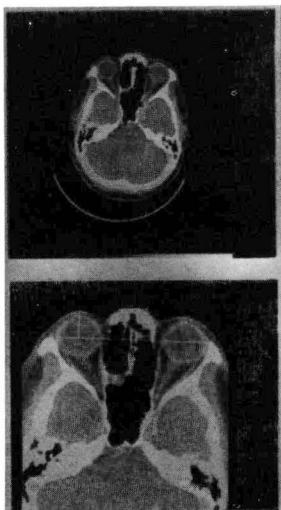


Foto 2 — Caso 2 — tomografia computadorizada de crânio revelou assimetria de enchimento do seio cavernoso, não se opacificando o da esquerda.

Caso 3: M. H., teminina, branca, 40 anos. Há 1 semana dor ocular intensa à direita, com pequena melhora com analgésicos comuns, seguida após 1 semana de visão dupla e hiperemia de conjuntiva.

Ao exame a paciente apresentava paralisia do nervo abducente à direita, discreta hiperemia da conjuntiva, sem quebose, com acuidade visual e exame de fundo de olho normais.

O estudo hematológico revelou discreta leucocitose (10.000 glóbulos brancos) sem desvio à esquerda e aumento da velocidade de hemossedimentação (70 mm na 1ª hora). A tomografia computadorizada de crânio foi normal e a angiografia cerebral mostrou importante estenose do segmento intracavernoso da carótida bilateralmente.



Foto 3 — Caso 3 — angiografia carotídea esquerda com estreitamento e irregularidades no sifão carotídeo.

O emprego da dexametasona mostrou rápida e evidente melhora da sintomatologia. A paciente recusou-se a fazer a venografia orbitária devido a sua melhora. A recuperação total da paralisia do 6º nervo foi verificada apenas 3 meses após e a paciente continua assintomática há 2 anos.

Caso 4: M. L., masculino, branco, 54 anos. Há 2 meses dor retro-orbitária à esquerda de leve intensidade com piora após 15 dias acompanhada de vômitos e visão dupla. Após 1 semana desenvolveu paralisia da motricidade ocular deste lado, com queda palpebral e sensação de adormecimento na região frontal esquerda.

No exame neurológico foi observado uma oftalmoplegia completa com ptose palpebral, hipoestesia no território do 1º ramo do trigêmeo, com diminuição do reflexo córneo palpebral deste lado. A acuidade visual e o exame de fundo de olho foram normais.

O estudo hematológico mostrou um VHS aumentado (55 mm na 1ª hora). O exame do líquor céfalo-raqueano foi normal. O paciente foi submetido a tomografia computadorizada de crânio, a angiografia carotídea esquerda e venografia orbitária que foram normais.

O emprego de dexametasona (4 mg 3 vezes ao dia) provocou remissão completa da sintomatologia dolorosa em poucos dias e da oftalmoplegia em 6 meses.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Tolosa-Hunt ou oftalmoplegia dolorosa é uma variante do pseudo tumor orbitário na qual o processo inflamatório está restrito à região da fissura orbitária superior e foram óptico ou ao seio cavernoso. A incidência desta síndrome varia de 2,9% (Thomas & Yoss²⁰) a 3,4% (Rush & Young¹⁶), em paciente com patologia no nível com fissura orbitária superior e seio cavernoso, podendo ocorrer em qualquer idade, sendo descritos casos desde os 3,5 até 65 anos, não havendo predileção quanto ao sexo e raça. Em nosso caso a idade variou de 40 a 54 anos, dois eram brancos e dois pretos.

A etiologia da síndrome de Tolosa-Hunt é desconhecida. Mathew & Chandy¹⁴ (1970) chamaram a atenção para a prevalência de infecções parasitárias e de tuberculose em seus pacientes. Schatz & Farmer¹¹ (1972) descreveram um paciente com esta patologia associada a infecção granulomatosa inespecífica da parótida. Dornan⁴ et al (1979) relatam 1 paciente com a síndrome de Tolosa-Hunt associada a infecções do ouvido médio e glândula parótida por *Actinomycetes israeli*.

O processo inflamatório que ocorre nesta síndrome é caracterizado pela proliferação de fibroblastos, células linfocitárias e plasmocitárias sem a presença de polimorfonucleares neutrófilos. Não há necrose, nem evidência de arterite primária e a bainha de mielina dos nervos está preservada^{1, 2, 13, 17}.

Do ponto de vista clínico esta patologia costuma comprometer os nervos oculomotor, troclear e abducente, 1º ramo do trigêmeo e a ineração simpática e parassimpática do globo ocular. A dor retro-orbitária é devido à irritação do V nervo e à inflamação das fibras aferentes viscerais do plexo carotídeo. Se houver dor no território do ramo maxilar do trigêmeo, este fato localizaria a lesão na parede lateral do seio cavernoso, fora da fissura orbitária superior.

Hunt et al^{8, 9} propuseram alguns critérios clínicos para o diagnóstico da síndrome de Tolosa-Hunt:

- 1 — Ador geralmente precede a oftalmoplegia sendo constante e retro-ocular.
- 2 — O quadro neurológico pode iniciar-se por qualquer dos nervos oculomotores e o nervo óptico e as fibras simpáticas periarteriais podem estar envolvidos.
- 3 — Os sintomas duram dias ou semanas.
- 4 — Pode ocorrer remissão espontânea, às vezes, com pequeno déficit da motilidade ocular.

- 5 — Pode haver recorrência da sintomatologia em meses ou anos.
- 6 — O estudo neuroradiológico ou a exploração cirúrgica excluem patologia fora do seio cavernoso. Não há comprometimento sistêmico.
- Em nossos casos a dor precedeu o estabelecimento da oftalmoplegia que foi completa em três e parcial em um e o comprometimento do trigêmeio foi observado em dois pacientes, senso interessante ressaltar o acometimento orbitário bilateral em um dos casos. Para o diagnóstico da síndrome de Tolosa-Hunt a venografia orbitária tem revelado alterações importantes, como descritas por Milstein & Morrein¹⁵ em 1971, e subsequentemente por outros autores^{3, 4, 6, 12, 19}, com oclusão ou estreitamento do terceiro segmento da veia oftálmica superior, alterações estas também verificadas em 2 de nossos pacientes. A angiografia cerebral além de ser importante para excluir a presença de aneurismas infracilídeo nos casos de oftalmoplegia completa, pode mostrar alterações no calibre da arteria carótida interna, principalmente no seu segmento intracavernoso, fato este também observado em nosso terceiro paciente. Estas alterações vasculares observadas na venografia e angiografia, costumam ser persistentes, provavelmente por processo de fibrose cicatricial da região.
- Atomografia computadorizada de crânio e órbita costuma ser normal e é importante para afastar patologias do ápice orbitário e para selares^{2, 3} e em nosso segundo paciente mostrou assimetria do enchimento do seio cavernoso após a administração de contraste.
- O tratamento é feito com corticosteróides, obtendo-se uma resposta eficaz em dias, principalmente para o quadro álgico, mas o mesmo deve ser mantido por um tempo um pouco prolongado, orientando-se pela clínica e por dados laboratoriais como a velocidade de hemossedimentação. Em um de nossos casos, talvez a retirada precoce da medicação levou ao reaparecimento da sintomatologia.
- É importante lembrarmos que no diagnóstico diferencial da síndrome de Tolosa-Hunt entram patologias vasculares como aneurismas infracilídeos e fistulas carótida cavernosa de baixo débito, tumores principalmente os menigeomas desta região, processos inflamatórios específicos e, a enxaqueca oftalmoplégica e o trauma^{2, 7, 10, 11, 15}.
2. BERG, E.; GAY, A. J. — Tolosa-Hunt syndrome. Eye Ent. Nose Throat. Digest., 29: 51-52, 1967.
3. COHN, D. F.; CARASSO, R.; STREFTTER, M. — Painful ophthalmoplegia: the Tolosa-Hunt syndrome. Eur. Neurol., 18: 373-381, 1979.
4. DORNAN, T. L.; ESPIR, M. L. E.; GALE, E. A. M. et al. — Remittent painful ophthalmoplegia: the Tolosa-Hunt syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 42: 270-275, 1979.
5. FOIX, M. C. — Syndrome de la paroi externe du sinus caverneux. Rev. Neurol. (Paris) 38: 827-832, 1922.
6. HALPIKE, J. F. — Superior orbital fissure syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 36: 486-490, 1973.
7. HIRSCHFIELD, I. — Épanchement de sang dans le sinus caverneux du côté gauche diagnostiquée pendant la vie. C. R. Soc. Biol., 10: 138-140, 1858.
8. HUNT, W. E. — Tolosa-Hunt syndrome: one cause of painful ophthalmoplegia. J. Neurosurg., 44: 544-549, 1976.
9. HUNT, W. E.; MEAGHER, I. N.; LEFEVER, H. E.; ZEMAN, W. Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. Neurology, 11: 56-62, 1961.
10. JACOD, M. — Sur la propagation intracrânienne des sarcomes de la trompe d'eaustache syndrome du carrefour petro-sphenoidal paralysie des 2°, 3°, 4°, 5° et 6° paires crâniennes. Rev. Neurol. (Paris) 37: 33-38, 1921.
11. JEFFERSON, G. — On the saccular aneurysms of the internal carotid artery in the cavernous sinus. Br. J. Surg. 26: 267-302, 1938.
12. JULIEN, J.; VALLAT, J. M.; RANGUIN, M. — Orbital phlebography in the diagnosis of painful ophthalmoplegia. Neuroradiology, 9: 163-166, 1975.
13. LEVY, I. S.; WRIGHT, J. E.; LLOYD, G. A. S. — Orbital and retro-orbital pseudo-tumors. Mod. Probl. Ophthalmol., 14: 364-367, 1975.
14. MATHEW, N. T.; CHANDY, J. — Painful ophthalmoplegia. J. Neurol. Sci., 11: 243-256, 1970.
15. MILSTEIN, B. A. & MORREIN, L. B. — Report of a case of sphenoid fissure syndrome studied by orbital venography. Am. J. Ophthalmol., 72: 600-603, 1971.
16. ROCHEON-DUVIGNEAUD — Quelques cas de paralysie de tous les nerfs orbitaires (ophthalmoplegie totale avec amaurose et anesthésie dans le domaine de l'ophtalmique) d'origine syphilitique. Arch. Ophthalmol. (Paris), 16: 746-760, 1986.
17. RUSH, J. A. & YOUNGER, B. R. — Paralysis of cranial nerves III, IV, and VI. Arch. Ophthalmol., 99: 76-79, 1981.
18. SCHATZ, N. J. & FARMER, P. — Tolosa-Hunt syndrome: The pathology of painful ophthalmoplegia. In Smith, J. I. (ed.). Neuro-Ophthalmology Symposium of the University of Miami and the Bascom Palmer Eye Institute. Vol. VI. st. Louis. C. V. Mosby, 1972. pp. 102-112.
19. SMITH, J. I.; TAXDAL, D. S. R. — Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. Am. J. Ophthalmol., 61: 1466-1471, 1966.
20. SOLE-LLENAS, J.; MERCADER, J. M.; MIROSA, F. — The Tolosa-Hunt syndrome. Report of two cases. Neurochirurgia 19: 227-231, 1976.
21. THOMAS, J. I. & YOSS, R. E. — The parasellar syndrome problems in determining etiology. Mayo Clin. Proc., 45: 617-623, 1978.
22. TOLOSA, E. — Periorbitite lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infracilídeo aneurysm. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 17: 300-302, 1954.
23. VANDALEN, J. T. W. & BLEEKER, G. M. — The Tolosa-Hunt syndrome. Doc. Ophthalmol., 44: 167-172, 1977.

BIBLIOGRAFIA

1. ARON-ROSA, D.; DOYON, D.; SALAMON, G.; MICHOETEY, P. — Tolosa-Hunt syndrome. Ann. Ophthalmol., 10: 1161-1168, 1978.