

Síndrome de Tolosa-Hunt

Tolosa-Hunt syndrome

Eduardo Scaldini Buscacio¹, Yoshifumi Yamane², Renata Nogueira³

RESUMO

A Síndrome de Tolosa Hunt é uma doença rara, cuja etiopatogenia é desconhecida. Apresenta-se como uma oftalmoplegia dolorosa de um ou mais nervos cranianos oculomotores, que regride espontaneamente e responde bem ao tratamento com corticoides. O presente estudo trata-se de um relato de caso de um paciente que apresentou seguidos casos de oftalmoplegias dolorosas, envolvendo o nervo oculomotor e o abducente sendo tratado com corticoesteroides obteve uma resposta dramática. Objetiva-se ainda descrever as características fisiopatológicas, clínicas, o diagnóstico diferencial, visto que é um diagnóstico de exclusão, e medidas terapêuticas instituídas de acordo com o *International Headache Society 2004 (ISH-2004)* através da apresentação do caso clínico conduzido com as normas do estudo supracitado.

Descritores: Síndrome de Tolosa-Hunt/diagnóstico; Oftalmoplegia/quimioterapia; Prednisona/uso terapêutico; Dor/classificação; Classificação Internacional de Doenças; Relato de casos

ABSTRACT

Tolosa Hunt syndrome is a rare disease, whose etiology is unknown. It presents as a painful ophthalmoplegia of one or more oculomotor cranial nerves, which resolves spontaneously and responds well to treatment with corticosteroids. This study is a case report of a patient who had followed painful ophthalmoplegias cases involving the oculomotor and abducens nerves being treated with corticosteroids, obtaining a dramatic response. Another goal is to describe the pathophysiological, clinical, differential diagnosis, since it is a diagnosis of exclusion, and the therapeutic measures adopted according to the International Headache Society 2004 (ISH-2004) by presenting the case study conducted with the standards the study cited above.

Keywords: Tolosa-Hunt syndrome/diagnosis; Ophthalmoplegia/drug therapy; Prednisone/therapeutic use; Pain/classification; International Classification of Diseases; Case reports

¹ Médico Residente em Oftalmologia, Hospital Municipal da Piedade – Rio de Janeiro (RJ), Brasil;

² Doutor, Professor, Universidade Gama Filho – Rio de Janeiro (RJ), Brasil;

³ Médico Residente em Neurologia, Hospital Universitário Clementino Fraga Filho – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Hospital Municipal da Piedade – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Recebido para publicação em 05/02/2013 - Aceito para publicação em 20/06/2013

INTRODUÇÃO

A síndrome de Tolosa-Hunt (STH) é uma entidade rara caracterizada por dor periorbital ou hemicraniana associada à oftalmoplegia de um ou mais nervos cranianos e que tem uma resposta dramática a corticoterapia⁽¹⁾. Inicialmente descrita por Tolosa e Hunt em 1954 e 1961 como uma estenose da porção cavernosa da artéria carótida interna devido a um processo inflamatório granulomatoso idiopático^(2,3).

O presente estudo visa descrever as características fisiopatológicas, clínicas e medidas terapêuticas instituídas de acordo com o *International Headache Society 2004* (ISH-2004)⁽⁴⁾ através da apresentação de um caso clínico conduzido com as normas do estudo supracitado.

Desenvolve-se estudo no qual é relatado o caso de um paciente atendido ambulatorialmente e com critérios diagnósticos segundo ISH-2004⁽⁵⁾. O paciente após a exclusão de outros diagnósticos diferenciais foi tratado com prednisona 1mg/kg/dia obtendo resposta dramática a terapêutica, com duas recidivas. O tempo de seguimento do paciente foi de 12 meses.

RESULTADOS

CH, 56 anos, negro, hipertenso deu entrada no serviço de pronto atendimento (SPA) com cefaléia, diplopia binocular vertical sem fatores atenuantes ou agravantes associado e hipotropia de olho esquerdo (figura 1). Evoluiu com persistência do quadro por um mês, quando observou-se blefaroptose parcial no olho esquerdo associada à dor retro-orbitária esquerda de moderada intensidade que não cedia com o uso de analgésicos comuns.

Foi solicitado os seguintes exames laboratoriais com resultados normais: hemograma completo, glicemia de jejum, hemoglobina glicada, coagulograma, VHS, PCR, FAN, anti-HIV, VDRL, FTA-ABS e função tireoidiana. Foi realizada complementação com tomografia computadorizada contrastada e ressonância magnética nuclear (figuras 2 e 3) que não evidenciou alterações. Paciente apresentou melhora espontânea em 20 dias. Apresentou ainda, após a melhora, cerca de 90 dias após o primeiro episódio, déficit da adução do olho direito associado à dor intensa (figura 4). Seguiu-se o teste terapêutico com prednisona 1mg/kg/dia obtendo remissão clínica em 48 horas após o início do tratamento.

Oito meses após o último evento sintomático, paciente apresenta novo episódio de oftalmoplegia dolorosa do III nervo craniano do olho direito, limitação da elevação, sendo prontamente tratado com corticoterapia obtendo resposta dramática.

DISCUSSÃO

O presente caso apresentou-se em nosso ambulatório com um quadro de oftalmoplegia dolorosa a esclarecer que evoluindo com exames diagnósticos normais, optou-se por um teste terapêutico com prednisona, suspeitando-se da STH.

A STH é uma entidade rara de incidência desconhecida. Pode-se apresentar em qualquer idade, mas com uma média de 44 anos, sem predileção por sexo. Os nervos cranianos mais acometidos são o terceiro (79%), sexto (45%), quarto (32%), quinto (25%); com comprometimento de múltiplos pares cranianos em 70% dos casos⁽⁶⁾. Os nervos acometidos no presente caso, terceiro e sexto, são os mais comumente afetados segundo estudos epidemiológicos.

Clinicamente a dor começa junto a oftalmoplegia ou pode preceder a paralisia em até 14 dias. Os reflexos pupilares geralmente estão normais, porém pode ter acometimento tanto simpático quanto parassimpático⁽¹⁾. O envolvimento do nervo óptico já foi descrito, devido a acometimento do ápice orbitário⁽⁵⁾. Em nosso estudo não foi observado acometimento do nervo óptico.

O diagnóstico é de exclusão, devendo explorar os diagnósticos diferenciais que se tratam de síndrome Para-Selar dolorosa exemplificados no quadro 1 e outras causas de oftalmoplegia dolorosa demonstrados no quadro 2⁽¹⁾.

O diagnóstico foi feito segundo os critérios diagnósticos da ISH-1998 modificado em 2004⁽⁵⁾, conforme demonstrado no quadro 3.

A recorrência a longo prazo incide em cerca de 50% dos casos e a suspensão do tratamento pode gerar recidivas da dor em 20% dos pacientes. Em pacientes resistentes ao tratamento com corticoide (prednisona ou metilprednisolona) podem ser utilizados imunossuppressores como o metotrexate e a azatioprina⁽⁶⁾. Em nosso caso foram observadas duas recorrências prontamente tratadas com corticoides e com resposta satisfatória.

Concluimos então que devido à falta de marcadores específicos e a etiopatogenia ser incerta^(1,6), ainda se faz necessário realizar um diagnóstico de exclusão. Os critérios da ISH-2004 são de grande valia na condução de casos semelhantes.

Quadro 1

Causas de oftalmoplegia dolorosa para-selar

1	Trauma
2	Vascular Aneurisma da carótida intracavernosa Aneurisma da cerebral posterior Fístula carótida-cavernosa Trombose carótida-cavernosa
3	Neoplasia Tumor intracraniano primário Adenoma pituitário; Meningioma; Craniofaringioma; Sarcina; Neurofibroma; Epidermoide Tumor craniano primário Condroma; Tumor de células gigantes Metástases locais Nasofaringioma; Cilindroma; Adamantioma; Carcinoma de células escamosas Metástases distantes Linfoma; Mieloma múltiplo
4	Inflamação Bactérias Sinusite; Mucocelê; Periostite Vírus Herpes zoster Fungo Murcomicose Espiroqueta Treponema pallidum Micobactéria Micobacterium tuberculosis Causas indefinidas Sarcoidose; Granulomatose de Wegner; Granuloma Eosinofílico; Tolosa-Hunt

Quadro 2

Outras causas de oftalmoplegia dolorosa

1	Doenças da órbita Inflamação orbitária idiopática; Sinusite contagiosa; Murcomicose; Tumor metastático; Linfoma e leucemia
2	Oftalmoplegia diabética Mononeuropatia ou polineuropatia
3	Aneurisma da fossa posterior Comunicante posterior e basilar
4	Arterite de células gigantes
5	Enxaqueca oftalmoplégica

Quadro 3

Critérios diagnósticos para STH segundo ISH-2004

1	Um ou mais episódios de dor orbital unilateral que persiste por semanas sem tratamento
2	Paresia de um ou mais nervos cranianos (III, IV ou VI) e/ou granuloma demonstrado da ressonância magnética nuclear ou biopsia
3	Paresia ocorre junto ao começo da dor ou aparece nas duas semanas seguintes
4	Melhora da dor e da paresia 72 horas após o início da corticoterapia
5	Outras causas devem ser excluídas



Figura 3: Ressonância magnética - Corte sagital



Figura 4: Deficit na adução OE



Figura 1: Hipotropia e blefaroptose OE



Figura 2: Ressonância magnética - corte coronal

REFERÊNCIAS

1. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2001;71(5):577-82. Review.
2. Tolosa E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1954;17(4):300-2.
3. Hunt WE, Meagher JN, LeFever HE, Zeman W. Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. Neurology. 1961;11:56-62.
4. Sarchielli P. XI Congress of the International Headache Society. September 13-16, 2003, Rome, Italy. Expert Opin Pharmacother. 2004;5(4):959-75.
5. Spinnler H. Painful ophthalmoplegia: the Tolosa-Hunt syndrome. Med J Aust. 1973;2(13):645-6.
6. La Mantia L, Curone M, Rapoport AM, Bussone G; International Headache Society. Tolosa-Hunt syndrome: critical literature review based on IHS 2004 criteria. Cephalalgia. 2006;26(7):772-81. Review.