

Síndrome de Tolosa Hunt sem manifestações radiológicas neurológicas após corticoterapia: relato de caso

Gabriella da Cruz Goebel ^{1,*}, Ícaro Tavares Sanches ¹, Caroline Felber Cericatto ¹, Vitor Saldanha Carneiro Rodrigues ¹, Isabela Reis Manzoli ¹, Diego Bezerra Soares ¹, Douglas Domingues ¹

¹ Centro Universitário Uninassau, Cacoal, Rondônia, Brasil.

* Correspondência: gabriellacruz1011@outlook.com.

Citation: Goebel GC, Sanches IT, Cericatto CF, Rodrigues VSC, Manzoli IR, Soares DB, Domingues D. Síndrome de Tolosa Hunt sem manifestações radiológicas neurológicas após corticoterapia: relato de caso. Brazilian Journal of Case Reports. 2023 Jul-Sep;03(2):19-23.

Recebido: 17 Janeiro 2023

Aceito: 24 Fevereiro 2023

Publicado: 28 Fevereiro 2023

Resumo: A Síndrome de Tolosa-Hunt (THS) é caracterizada pelo surgimento de uma oftalmoplegia dolorosa periorbital ou retroorbital com quadros de diplopia e oftalmoparesia relacionados ao comprometimento do nervo oculomotor ipsilateral. Ademais, observa-se que o exame clínico detalhado e as análises de neuroimagens por meio da ressonância magnética (RNM) são considerados pontos fundamentais para o diagnóstico dessa doença rara. Devido à relevância dessa temática o presente estudo descreve um relato de caso de um homem de 55 anos diagnosticado com THS sem manifestações radiológicas. Para tanto, utilizou-se como mecanismo de investigação do caso exames clínicos de motricidade ocular e uma RNM com a finalidade de complementar os achados importantes na história pregressa do paciente. Diante dos estudos, no exame físico evidenciou-se uma alteração na motricidade ocular extrínseca de olho direito, com paralisia do músculo reto medial e oblíquo superior, porém na RNM não se constatou nenhuma alteração significativa. Em síntese, esse estudo aponta que dentre os diversos dados publicados para o tratamento da THS, optou-se por uma abordagem utilizando corticoterapia, resultando assim em uma remissão completa dos sintomas clínicos.

Palavras-chaves: Síndrome de Tolosa-Hunt; Oftalmoplegia dolorosa; Tratamento com corticoide.



Copyright: Este trabalho é licenciado por uma licença Creative Commons Attribution 4.0 International License (CC BY 4.0).

1. Introdução

A Síndrome de Tolosa-Hunt (THS) consiste no surgimento de uma oftalmoplegia dolorosa periorbital ou retroorbital geralmente unilateral com quadros de diplopia e oftalmoparesia relacionados ao comprometimento do nervo oculomotor ipsilateral [1-2, 6].

Sabe-se que a etiologia da THS ainda é desconhecida, sendo descrita como uma provável inflamação inespecífica associada a traumas, arterite temporal, meningioma e outras neoplasias, fístula da artéria carótida interna ou aneurisma, em grande parte dos casos com envolvimento anatômico da fissura orbital superior e porção anterior do seio cavernoso, parte superior da órbita e porção posterior do seio cavernoso [3-8].

Embora a THS seja uma doença rara estima-se atualmente que haja uma incidência anual de 1:1000.000/ano no mundo. Por essa razão, o objetivo desse relato de caso é apresentar as características clínicas e terapêuticas dessa oftalmoplegia dolorosa, enfatizando a importância de seu diagnóstico e tratamento precoce.

2. Case Report

Paciente do sexo masculino, 55 anos de idade, pardo, com história pregressa de diabetes mellitus e hipertensão arterial sistêmica não controlada, relata quadro de dor em olho direito com piora em período vespertino e noturno, dez dias antes da admissão no pronto socorro. Evoluiu com diplopia e estrabismo divergente em olho direito, associado

à blefaroptose incompleta ipsilateral (Figura 1), sem história pregressa de trauma, perda de força muscular, crise epiléptica ou outras queixas associadas. No exame físico evidenciou-se alteração na motricidade ocular extrínseca de olho direito, com paresia de reto medial e oblíquo superior (correspondendo ao III e IV par).



Figura 1. Paciente durante a consulta de admissão, apresentando estrabismo divergente em olho direito, associado à blefaroptose incompleta ipsilateral.

As pupilas encontravam-se isocóricas e fotorreagentes, quando testado o reflexo córneo-palpebral notou-se lentificação do lado direito e apresentação normal no lado esquerdo, não havendo dor a palpação ocular e sensibilidade preservada bilateralmente. Ademais, o paciente foi submetido à RNM, que demonstrou assimetria discreta entre as porções intracranianas das artérias vertebrais, havendo leve espessamento parietal e discreta irregularidade no segmento V4 da artéria vertebral direita (Figura 2).

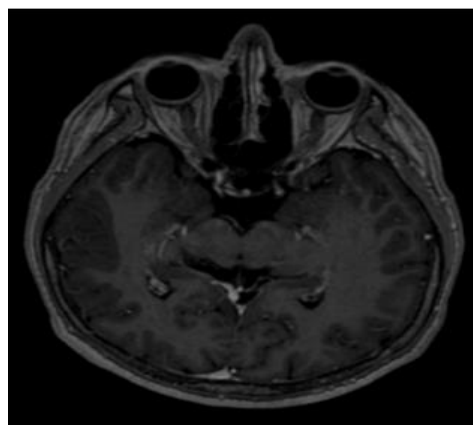


Figura 2. Exame de RNM demonstrou assimetria discreta entre as porções intracranianas das artérias vertebrais, havendo leve espessamento parietal e discreta irregularidade no segmento V4 da artéria vertebral direita.

No entanto, na ausência de alterações em topografia do seio cavernoso (Figura 3). Diante disso, iniciou-se, no quinto dia de sintomas, um ensaio terapêutico com prednisona a 60 mg/dia afim de minimizar os achados clínicos observados e regredir o quadro de oftalmoparesia do paciente. Após uma semana, a oftalmoplegia, diplopia e ptose do paciente responderam dramaticamente ao tratamento utilizando corticoterapia (Figura 4). Por fim, após três semanas de tratamento, houve resolução completa do caso.

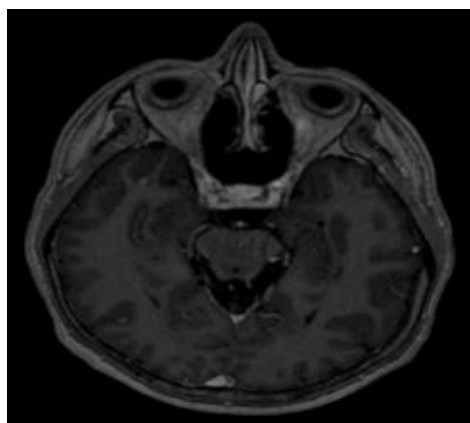


Figura 3. Exame de RNM demonstrou ausência de alterações em topografia do seio cavernoso.



Figura 4. Apresentação clínica após uma semana de corticoterapia.

3. Discussão

A THS caracteriza-se pelo acometimento do nervo oculomotor ipsilateral, tipicamente unilateral, no entanto em 5% dos casos pode haver comprometimento bilateral. Entretanto, outros nervos cranianos podem estar envolvidos, entre eles o troclear, abducente e nervo trigêmeo, menos comumente o nervo óptico e normalmente ocorre preservação pupilar [2, 3]. Na maioria dos casos, correspondente a 70%, identifica-se envolvimento de múltiplos nervos cranianos sendo observada perda do reflexo corneopalpebral ipsilateral [6, 8].

A paralisia surge normalmente dois dias após o aparecimento da dor e os sintomas duram de dias a semanas, podendo haver remissão espontânea ocasional, notando-se uma recorrência de 40% dos casos [6, 7]. No entanto, comumente sensível à corticoterapia, apresenta resolução progressiva dos sintomas dentro de um período de 24 a 72 horas. Sendo assim, a síndrome de Tolosa-Hunt consiste em uma oftalmoplegia dolorosa, caracterizada por dor periorbital ou retroorbital associada a diplopia e oftalmoparesia tratando-se de uma periarterite granulomatosa, na parede do seio cavernoso ou fissura orbitária superior, e que pode estar associada a presença e proliferação de fibroblastos, linfócitos e células plasmáticas [2, 8-9].

Sob esse viés, um aspecto relevante é a discreta presença de estreitamento do segmento intracavernoso da artéria carótida interna à angiografia.10 Ademais, quanto aos exames de neuroimagens, os pacientes com apresentação clínica típica podem apresentar achados normais em estudos com a utilização de ressonância magnética e manifestações radiológicas, como no caso descrito, exceto por espessamento parietal e discreta irregularidade no segmento V4 da artéria vertebral direita [7,10]. Outrossim, quando se evidencia

a ocorrência de um comprometimento do nervo óptico e ramo maxilar do trigêmeo, há tendência de maior duração dos sintomas [2, 4].

Além disso, sabe-se que A International Headache Society (IHS) classifica a síndrome de Tolosa-Hunt como uma neuralgia craniana, cujo critério diagnóstico baseia-se não apenas na dor orbital unilateral, como também na paresia de um ou mais nervos cranianos referentes à motricidade ocular e/ou demonstração de granuloma por ressonância magnética ou biópsia [1, 5, 10]. Os sintomas precisam remitir até 72 horas após o início da corticoterapia. Além disso, outras causas devem ser excluídas. De acordo com os achados na ressonância magnética, é possível classificar em tipo 1, com envolvimento anatômico da fissura orbital superior e porção anterior do seio cavernoso. No tipo 2, em que além desses, há comprometimento da parte superior da órbita. No tipo 3, há comprometimento da porção posterior do seio cavernoso e por último, no tipo 4, de todas essas estruturas [1, 4, 10].

5. Conclusão

Em síntese, ratifica-se que a síndrome de Tolosa-Hunt (THS) é uma causa importante de oftalmoplegia dolorosa, associada à diplopia e oftalmoparesia. Normalmente as paralisias dos nervos surgem dois dias após o aparecimento da dor, que geralmente melhoram de duas a oito semanas após o início do tratamento com esteroides, sendo incomuns complicações neurológicas residuais. Apesar de sua recorrência ser epidemiologicamente relevante, acometendo principalmente os mais jovens, trata-se de uma síndrome sensível a uma abordagem com corticoterapia.

Além disso, observa-se a presença de um estreitamento do segmento intracavernoso da artéria carótida interna à angiografia. No caso descrito, evidencia-se uma possível apresentação radiológica atípica da doença, uma vez que se expressa por meio de espessamento parietal e discreta irregularidade no segmento V4 da artéria vertebral direita. Ademais, não raro, encontrar pacientes com apresentações clínicas típicas e manifestações radiológicas sem alterações. Portanto, mais estudos a respeito dos aspectos dessa síndrome e como ela se manifesta, tornam-se necessários.

Financiamento: Nenhum.

Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa: Todas as figuras apresentadas no relato foram autorizadas para publicação no estudo mediante assinatura de um termo de consentimento livre e esclarecido, em que a divulgação da imagem do paciente foi consentida.

Agradecimentos: Nenhum.

Conflito de interesse: The authors declare no conflict of interest.

Material Suplementar: Nenhum.

Referências

1. Mantia LL, Curone M, Rapoport A, Bussone G. Tolosa-Hunt Syndrome: Critical Literature Review Based on IHS 2004 Criteria. *Cephalalgia*. 2006 Jul;26(7):772-781. doi: 10.1111/j.1468-2982.2006.01115.x.
2. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001 Nov;71(5):577-582. doi: 10.1136/jnnp.71.5.577.
3. Kwan ESK, Wolpert SM, Hedges TR Jr, Laucella M. Tolosa-Hunt Syndrome Revisited: Not Necessarily a Diagnosis of Exclusion. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1987 Nov-Dec;8(6):1067-1072.
4. Zhang X, Zhou Z, Steiner TJ, Zhang W, Liu R, Dong Z, Wang X, Wang R, Yu S. Validation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome: Analysis of 77 cases of painful ophthalmoplegia. *Cephalalgia*. 2014 Jul;34(8):624-632. doi: 10.1177/0333102413520082.
5. Binder DK. *Cranial Nerves: Anatomy, Pathology, Imaging*. 1st ed. New York: Thieme; 2010. p. 37. ISBN 978-1-58810-402-7.
6. Campbell WW. *O Exame Neurológico*. 7th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2014. p. 245. ISBN 978-8-5277-2576-7.
7. Kose A, Bozkurt S, Umay ST, Karakulak S, Yilmaz A. A case of headache, double vision and ptosis in emergency department: Tolosa-Hunt syndrome. *Turk J Emerg Med*. 2018;18(3):134-136. doi: 10.1016/j.tjem.2017.10.004.
8. Hunt WE. Tolosa-Hunt syndrome: one cause of painful ophthalmoplegia. *J Neurosurg*. 1976 May;44(5):544-549. doi: 10.3171/jns.1976.44.5.0544.

9. Hung CH, Chang KH, Wu YM, Chen YL, Lyu RK, Chang HS, Wu YR, Chen CM, Huang CC, Chu CC, Liao MF, Wai YY, Hsu SP, Ro LS. A comparison of benign and inflammatory manifestations of Tolosa-Hunt syndrome. *Cephalalgia*. 2013 Oct;33(10):842-852. doi: 10.1177/0333102412475239.
10. Yousem DM, Atlas SW, Goldberg HI, Grossman RI. MR imaging of Tolosa-Hunt syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1989 Nov-Dec;10(6):1181-1184.