

# Tolosa-Hunt syndrome mimicking cavernous sinus tumor

## Síndrome de Tolosa-Hunt simulando tumor de seio cavernoso

Bernard Soccol Beraldin<sup>1</sup>, Alexandre Felippu<sup>2</sup>, Fabio Martinelli<sup>3</sup>, Henrique Candeu Patricio<sup>3</sup>

**Keywords:** cavernous sinus; natural orifice endoscopic surgery; Tolosa-Hunt syndrome.

**Palavras-chave:** cirurgia endoscópica por orifício natural; seio cavernoso; síndrome de Tolosa-Hunt.

### INTRODUÇÃO

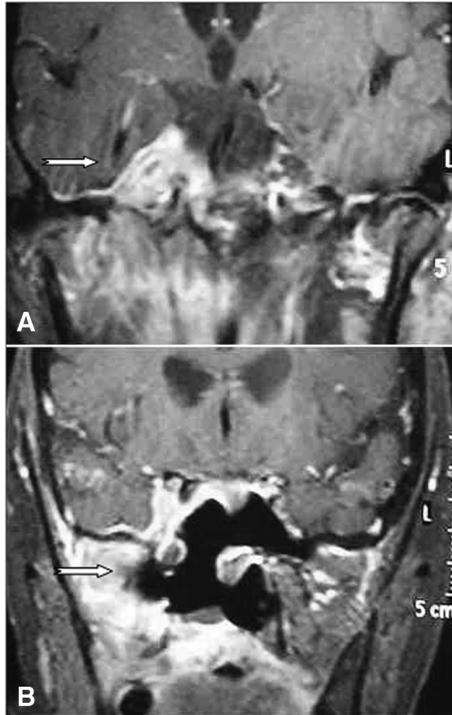
A síndrome de Tolosa-Hunt foi descrita pela primeira vez no ano de 1954, quando o autor retrata o caso de um paciente com oftalmoplegia dolorosa provocada por um processo inflamatório granulomatoso inespecífico que comprometia o seio cavernoso e a porção cavernosa da artéria carótida interna. Sete anos depois, Hunt publicou uma série de seis pacientes, propondo critérios para diagnóstico desta síndrome: 1 - dor retroorbitária aguda; 2 - alterações no terceiro, quarto, sexto ou primeiro ramo do quinto nervo craniano e, menos comumente, o acometimento do nervo óptico ou fibras simpáticas ao redor da porção cavernosa da carótida; 3 - sintomas durando dias ou semanas; 4 - remissão espontânea da dor; 5 - ataques recorrentes; 6 - pronta resposta à corticoterapia<sup>1,2</sup>.

Após 59 anos da descrição da doença, os mecanismos fisiopatológicos e etiopatogenia se mantêm controversos e obscuros. Relatamos um caso de síndrome de Tolosa-Hunt que teve como primeira hipótese diagnóstica provável tumor de seio cavernoso. Por meio de exérese da lesão realizada por cirurgia endoscópica endonasal, chegou-se ao diagnóstico definitivo.

### RELATO DO CASO

M.A., 60 anos, feminina. Há seis anos iniciou subitamente com dor retroocular e parestesia em hemiface direita três dias após ter realizado tratamento dentário. Fez uso de analgésicos sem melhora, chegando a ser internada pela equipe da neurologia. Recebeu alta depois de três dias com melhora da dor, mas mantendo discreta parestesia. Após quatro anos, iniciou novamente com parestesia de hemiface de mesmo lado. Passou por dois otorrinolaringologistas, tendo o diagnóstico de sinusopatia. Cinco meses após, iniciou com diplopia à direita, sendo novamente internada. Na hospitalização, foi solicitada ressonância magnética de crânio, sendo diagnosticado provável tumor de seio cavernoso à direita.

Foi, então, solicitada a avaliação de nossa equipe, que optou por tentativa de exérese da lesão por cirurgia endoscópica endonasal. O seio cavernoso foi acessado por via transesfenoidal. Retirou-se a parede óssea pósterio-lateral com escopro e martelo, expondo o seio cavernoso. Nesse momento, quatro pontos de referência devem rotineiramente ser metulosamente identificados. 1 - junção esfenoidal-orbital (limite vertical anterior), 2 - nervo óptico (limite horizontal superior), 3 - ramo maxilar (V2) do nervo trigêmeo (limite horizontal inferior) e 4 - projeção da artéria carótida interna (limite vertical posterior). Após a obtenção dessa janela, abre-se a dura-máter da fossa média através de três incisões. 1 - horizontal, seguindo inferiormente a projeção do nervo óptico; 2 - horizontal, seguindo superiormente a projeção do nervo maxilar (V2)



**Figura 1.** A: Ressonância magnética de crânio (T1 com contraste) pré-operatório. A seta aponta lesão expansiva em seio cavernoso direito; B: Ressonância magnética de crânio (T1 com contraste) pós-operatório. A seta aponta seio cavernoso direito sem a lesão prévia.

e 3 - vertical, seguindo em frente à projeção mais anterior da artéria carótida interna. Rebatendo-se ântero-posteriormente este flap, obtém-se boa visão e acessibilidade do seio cavernoso interno.

A análise do material retirado teve como resultado na congelação tecido inflamatório granulomatoso inespecífico. Os testes imunistoquímicos confirmaram o diagnóstico (Figura 1). A possibilidade de síndrome de Tolosa-Hunt foi sugerida e iniciou-se imediatamente com corticoterapia em altas doses. Duas semanas após o tratamento, a paciente apresentava melhora da dor, ausência de parestesia de hemiface e discreta diplopia. Após quatro semanas de tratamento, a paciente apresentava-se assintomática. Oito meses após o término da medicação, permanece sem sinais de recidiva.

### DISCUSSÃO

A síndrome de Tolosa-Hunt é uma oftalmoplegia dolorosa caracterizada por dor orbital unilateral e parestesia oculomotor, com melhora

imediate dos sintomas após uso de corticoides<sup>3</sup>. Em 1988, a Sociedade Internacional de Cefaleias incluiu a síndrome de Tolosa-Hunt dentro das neuralgias cranianas e, em 2004, os critérios para a classificação da síndrome foram definidos. Os principais diagnósticos diferenciais são: neuropatia diabética, tromboflebite do seio cavernoso, enxaqueca oftalmoplégica e lesões tumorais<sup>4,5</sup>. Uma vez que os achados clínicos da síndrome não são específicos, os exames de imagem e, principalmente, o resultado do anatomopatológico são recursos que podem auxiliar para que se estabeleça o diagnóstico preciso da síndrome e, conseqüentemente, inicie-se seu tratamento.

Em vista da possibilidade da realização da cirurgia endoscópica, entendemos que o acesso ao seio cavernoso é seguro e viável quando realizado por pessoas qualificadas. Tal técnica evita que sejam feitas vias externas como as grandes craniotomias, tomando o procedimento cirúrgico menos invasivo e traumático. Os trabalhos encontrados na literatura mostram o início do tratamento baseado nos achados clínicos e radiológicos, não sendo descrito o diagnóstico histológico, que pode servir como um recurso importante para tal.

### COMENTÁRIOS FINAIS

A síndrome de Tolosa-Hunt é uma doença rara, de etiopatogenia desconhecida. Devido à ausência de um marcador biológico específico, é obrigatória a exclusão de outras causas de oftalmoplegia dolorosa, principalmente quando existe a possibilidade de se tratar de uma doença maligna. Assim, achamos que o acesso ao seio cavernoso por meio de cirurgia endoscópica endonasal para obtenção de material para análise histológica é seguro e eficaz, tendo papel fundamental na decisão para escolha do tratamento quando houver suspeita desta doença.

### REFERÊNCIAS

1. Hunt WE. Tolosa-Hunt syndrome: one cause of painful ophthalmoplegia. *J Neurosurg.* 1976;44(5):544-9.
2. Jho HD, Ha HG. Endoscopic endonasal skull base surgery: Part I - The midline anterior fossa skull base. *Minin Invas Neurosurg.* 2004;47(1):1-8.
3. Mora-de-Oñate J, Pascual-Pérez-Alfaro R, Izquierdo-Vázquez C, González-Ruiz M, Aguirrebeña-Olmos A, Díez-Villalba R. Oftalmoplegia dolorosa (pseudotumor y síndrome de Tolosa-Hunt). *Arch Soc Esp Otolmol.* 2007;82(8):509-12.
4. Cavallo LM, Cappabianca P, Galzio R, Iaconetta G, de Divitiis E, Tschabitscher M. Endoscopic transnasal approach to the cavernous sinus versus transcranial route: anatomic study. *Neurosurgery.* 2005;56(2 Suppl):379-89.
5. Lloyd GA. The localization of lesions in the orbital apex and cavernous sinus by frontal venography. *Br J Radiol.* 1972;45(534):405-14.

<sup>1</sup> Médico residente do segundo ano do Instituto Felippu de Otorrinolaringologia.

<sup>2</sup> Médico otorrinolaringologista chefe responsável pelo Instituto Felippu de Otorrinolaringologia.

<sup>3</sup> Médico otorrinolaringologista preceptor do Instituto Felippu de Otorrinolaringologia.

Instituto Felippu de Otorrinolaringologia.

Endereço para correspondência: Bernard Soccol Beraldin. Rua Stela Marina, nº 46. Brooklin Novo. São Paulo - SP. Brasil. CEP: 04601-090.

Tel: (11) 5536-5353. Fax: (11) 5535-7525.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL em 28 de fevereiro de 2012. cod. 9063.

Artigo aceito em 2 de setembro de 2012.