

Oftalmoplegia dolorosa ou Síndrome de Tolosa-Hunt*

João Orlando Ribeiro Gonçalves **

INTRODUÇÃO

A instalação de uma oftalmoplegia acompanhada de cefaléia é conhecida há longo tempo, pois a ela se reportaram Galeno, Avicena e, na idade média, Bienvenue de Jerusalem.

Foi contudo Parinaud e Marie (1885) que descreveram pela primeira vez a "névralgie et paralysie oculaire à retour périodique", correspondendo à atual síndrome.

Charcot (1892) e sua escola vieram dar contribuição significativa ao assunto descrevendo com detalhes a "migraine ophtalmique": dor retro-orbitária e oftalmoplegia, as duas características fundamentais da Síndrome de Tolosa-Hunt.

Eduardo Tolosa (1954) individualizou uma síndrome após observação de um paciente que apresentava dor intensa no território da primeira divisão do V par craneano, acompanhada de oftalmoplegia completa (paralisia do III, IV e VI) e hipoestesia corneana à esquerda. A arteriografia cerebral mostrou um estreitamento na porção C₂ do sífil carotídeo. O paciente foi submetido à exploração cirúrgica, durante a qual nenhum problema foi encontrado. Faleceu três dias após à cirurgia e o exame anátomo-patológico mostrou no seio cavernoso esquerdo uma artéria carótida de coloração amarelada, envolvida por tecido granulomatoso que angustia a sua luz.

Hunt, Meagher, LeFever e Zeman (1961), descreveram 6 casos semelhantes ao descrito por Tolosa (1954) onde observaram que: a cefaléia, às vezes, precedia a oftalmoplegia, o envolvimento neurológico podia compreender o III, IV, VI, e primeira divisão do V par; os sintomas duravam dias ou semanas; remissão espontânea podia acontecer; havia recorrência em intervalos de meses ou anos e estudos exaustivos não demonstraram envolvimento de estruturas situadas fora do seio cavernoso. Os autores ainda concluíram que os corticóides seriam de provável valor na cura dos sintomas e que possivelmente a síndrome se devia a uma inflamação não específica e discreta do seio cavernoso.

Aron-Rosa, Offret, Ramee Aaron e Rosa (1967) no magistral Rapport à Societé d'

Ophthalmologie de France, afirmam que a síndrome de Tolosa-Hunt poderia ser perfeitamente explicada por uma inflamação difusa do seio cavernoso, a qual se propagaria para a cavidade orbitária através das veias oftálmicas, o que demonstraram elegantemente com a flebografia orbitária.

Ranguin (1974), em sua tese de doutorado, descreveu minuciosamente e didaticamente a síndrome de Tolosa-Hunt, apresentando 2 casos estudados exaustivamente.

Após 1961 vários autores (Quadro I) descreveram casos da síndrome de Tolosa Hunt, aos quais adicionamos mais 4, objeto do presente trabalho.

O quadro clínico da Síndrome de Tolosa-Hunt — au grand com complet —, hoje bem definida, consta do seguinte:

1. Dor retro-orbitária.
2. Envolvimento dos: III, IV, e VI; V (1.ª e 2.ª divisões); Simpático cervical; Nervo óptico,
3. Exoftalmia,
4. Duração de dias ou semanas,
5. Remissão espontânea: restituito ad integrum; sequelas,
6. Recorrência: meses ou anos,
7. Nenhuma evidência de envolvimento das estruturas fora do seio cavernoso,
8. Resposta excelente aos corticóides.

MATERIAL

O nosso material consta de 4 casos dos arquivos do Serviço de Plástica Oftálmica da Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas-Teresina-Pi. Os dados dos pacientes, achados clínicos e radiológicos, tratamento e seguimento vão relatados nos quadros II, III, IV, e V, que se seguem.

COMENTARIOS

A síndrome de Tolosa-Hunt é de pouca frequência, embora já esteja descritos 82 casos na literatura, computados os descritos no presente trabalho (Quadro I).

Quanto ao sexo, Smith e Taxdal (1966), Steele e Vasuvat (1970), acreditam que há uma incidência igual, o que verificamos em

* Trabalho realizado na Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas — Te-(P1)-F.U.F.Pi-C.C.S. — Apresentado como Tema-Livre no XXI Congresso Brasileiro de Oftalmologia. Recife, 18 a 22 de outubro de 1981.
** Chefe da Clínica Oftalmológica do HGV — Prof. de Clínica Oftalmológica do C.C.S. — F.U.F.Pi.
Endereço do autor: Rua Felix Pacheco, 2478. CEP 64.000 — Teresina (PI).

QUADRO I
Síndrome de TOLOSA-HUNT — Casos da literatura

— TOLOSA	1954	1 caso(s)
— HUNT e Cois.	1961	6 "
— LAKKE	1962	1 "
— HEDGES	1965	1 "
— SMITH e TAXDAL	1966	5 "
— SARAUX	1966	2 "
— OHBA, N.	1966	1 "
— ØTHER	1967	1 "
— BOERI-CARACENI	1970	3 "
— MATHEW e CHANDY	1970	22 "
— STEELE e VASUVAT	1970	14 "
— MISLSTEIN e MORRETIN	1971	1 "
— SCHAR e FARMER	1972	1 "
— HALLPIKE	1973	1 "
— SONDHEIMER e KNAPP	1973	3 "
— RANGUIN	1974	2 " Tese
— LEESER e JAMPOL	1974	1 "
— REBELLER, DI BATISTA e RANGUIN	1974	2 "
— DAMME, DUPUIS e RUH-BERNHARDT	1976	1 "
— BARAT, HENRY, JULIEN e LOISEAU	1975	2 "
— HUNT	1976	1 "
— DALLEN e BLEEKER	1977	1 "
— BRONER, BRINI, RISSE e WAECHTER	1979	2 "
— RIBEIRO GONÇALVES	1981	4 casos
	78	4
	82	

nossos casos. Contudo, Mathew e Chandy (1970) e Ranguin (1974) afirmam que há predominância para o sexo masculino; 3:1 para o último autor. O modo de início geralmente é brusco, o que verificamos em todos os nossos casos. A dor se situa no fundo da órbita, tem um caráter terebrante-profunda, geralmente unilateral, precedendo a oftalmoplegia por vários dias ou aparece depois da instalação desta. A duração é variável de 1 dia a 2 meses — Boeri-Caraceni (1970). A dor se localiza habitualmente no fundo da órbita podendo ser peri-orbitária, suborbitária, fronto-orbitária, ou se propagar para todo o hemicrânio. Alguns autores têm des-

crito náuseas, vômitos e febrícula: Hedges (1965), Boeri-Caraceni (1970) e Mathew e Chandy (1970).

O nervo mais atingido é o III par (2/3 dos casos) para a maioria dos autores. Verificamos o fato em nossos casos. Segue-se em frequência o comprometimento do VI e IV pares. O comprometimento do III par intrínseco é verificado com frequência na literatura. Verificamos o problema em dois dos casos aqui relatados. O nervo óptico pode também ser atingido em maior ou menor intensidade. O V par craneano é frequentemente atingido, (caso 04 do nosso material). A exoftalmia, geralmente discreta, completa a síndrome.

A flebografia orbitária é de capital importância para o diagnóstico da síndrome e orientação quanto à patogenia e controle terapêutico. Em 3 dos nossos casos, em que a flebografia orbitária foi realizada, sempre encontramos alterações marcadas do quadrilátero venoso orbitário (Quadro IV) e (Figs. 1, 2 e 3).

A associação de um comprometimento simultâneo do III, IV, V e VI pares cranianos, do simpático ocular, do nervo óptico e de discreta exoftalmia pode perfeitamente ser explicado por "lesão" situada no interior do seio cavernoso. Tolosa (1954), no seu estudo histopatológico, mostrou que a artéria carótida interna estava envolvida por massa granulomatosa, dentro do seio cavernoso. que angustiava a sua luz. Hunt, Meagher, LeFever, e Zeman (1961) concordam com esse achado. De resto a flebografia orbitária vem confirmar o pensamento de Tolosa. Assim a síndrome de Tolosa-Hunt seria produzida por uma inflamação inespecífica das veias orbitárias e do seio cavernoso. O mecanismo de ação poderia ser de origem imunológico, inflamatório ou vascular.

QUADRO II
Síndrome de TOLOSA-HUNT — 4 casos

N.º	Sexo Idade	Modo de início	Sintomatologia inicial	Dor orb.	Nervo envolvido
01	M/40	Brusco	OD: dor fronto-temporal OD: inchado	+	III — Ptose
02	F/54	Brusco	Diplopia + dor no fundo da órbita D + fotofobia	+	VI — ET/ET' 10 pd
03	F/26	Brusco	Dor fronto-temporal direita	+	III — RM, RS, RI, OI. Ptose palp. completa IV
04	M/36	Brusco	Dor em OD seguida de dormência da hemi-face direita seguida de baixa da A. visual	+	III — RS, RI, OI, ptose VI V — 1, 2, 3) Sens. cor. ausente anestesia hemifacial

QUADRO III
Síndrome de TOLOSA-HUNT — 4 casos

N.º	Sexo Idade	Pupila	Pálpebra	Exoftalmia	Segmento anterior
01	M/40	N	Hiperemia	Axial-disc —OD— 98...20mm 14mm	Quemose + hiperemia conjuntival
02	F/54	N	N	Axial-disc —OD— 100...16mm 14mm	Hiperemia do fundo de saco con- juntival superior
03	F/26	MID — 5 mm —OD—	N	N	N
04	M/36	RP — Ausen- tes — OD	N	Axial-disc —OD— 97...22mm 18mm	Hiperemia da conjuntiva bulbar + úlcera corneana trófica

QUADRO IV
Síndrome de TOLOSA-HUNT — 4 casos

N.º	Sexo Idade	Dilatação ven. ret.	Papila	A. visual	Flebografai
01	M/40	+	N	20/40 20/40	Irreg. calibre VOS — direita
02	F/54	N	N	20/25 20/25	Obstrução ao nível de SI da VOS — direita
03	F/26	N	N	20/20 20/25	Irregularidade da luz venosa em A.O.
04	M/36	+	N	20/400 20/20	Flebo impossível

QUADRO V
Síndrome de TOLOSA-HUNT — 4 casos

N.º	Sexo Idade	Terapêutica	Seguimento	Recorrência	Observação
01	M/40	Meticorten VO Ampizam Excelente	8D — Pratic. normal	Não	Nihil
02	F/54	Esquema de Daeger-Bom	Diplopia disc. Até o 4.º mês	Não	Nihil
03	F/26	Meticorten Ronicol Excelente	20 D — Normal 2 anos: Disc. Edema-PS-OD	Não ?	Há 6 anos cefaléia fronto-temporal E. Há 5 dias mudou pa- ra OD
04	M/36	Draeger — início 14 mg Decadron Excelente	26D — Mac. cor. 3M — Palp. conj., versões: norm. Hipostesia: (V: 1, 2, 3) —20/30 —20/30	Sim	Teve crise semelhante em OE em 1973

Para Ranguin (1974), no diagnóstico diferencial da Oftalmoplegia dolorosa haveriam casos fáceis e casos difíceis:

Casos fáceis:

— Aneurisma da carótida interna,
— Afecções da vizinhança da órbita:
Tromboflebite do seio cavernoso; Fístula carótido-cavernosa; Tumor das vizinhanças do

apex orbitário; Osteoperiostite sífilica do apex orbitário,

— Doenças gerais: Arterite temporal de Horton; Periarterite nodosa; Diabetes,

Casos difíceis:

— Enxaqueca oftalmopléctica,
— Pseudo tumor inflamatório da órbita.
A terapêutica baseia-se fundamentalmen-



Fig. 1 — Caso 01: irregularidade do calibre ao longo da veia oftálmica superior, a direita.

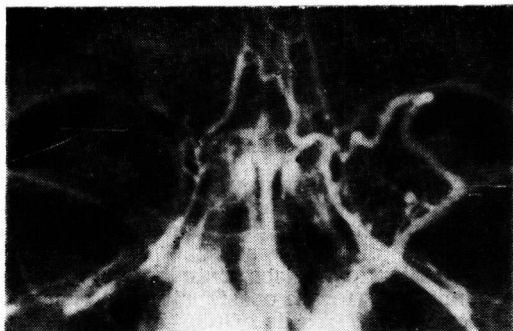


Fig. 2 — Caso 02: obstrução ao nível de SI da veia oftálmica superior direita.

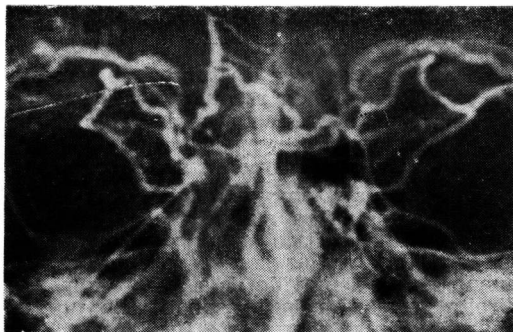


Fig. 3 — Caso 02: observar a recanalização da veia oftálmica superior direita após o tratamento.

te nos corticóides, antibióticos e anticoagulantes. A resposta aos corticóides é geralmente favorável.

Mesmo após os progressos realizados na perfeita individualização dessa síndrome, vale recordar as palavras de Ranguin (1974): "le problème est loin d'être élucidé: il pourrait toutefois se résumer ainsi: perturbation

vaso-motrice ou inflammatoire ou niveau de la région orbito-caverneuse".

RESUMO

O autor descreve 4 casos da Síndrome de TOLOSA-HUNT, nos seus vários aspectos. Chama atenção da importância que tem a flebografia orbitária na elucidação da doença e dos corticóides no seu tratamento.

SUMMARY

The author report 4 cases of TOLOSA-HUNT syndrome. He emphasize the value of orbital plebography in the correct diagnosis and the corticoids in the treatment.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ARON-ROSA, D.; OFFRET, G.; RAMEE, A.; AARON, C. & ROSA, A. — La phlébographie orbitaire. Bull. Soc. Ophtal. France. Rapp. Annuel. 1967.
- AVICENA — Ano 1010 DC. Citado em RANGUIN (1974).
- BARAT, M.; HENRY, P.; JULIEN, J. & LOISEAU, P. — L'ophtalmoplégie douloureuse. Bourdeaux Méd. 5(2): 111-114, 1972.
- BIENVENUE DE JERUSALEM — Citado em RANGUIN (1974).
- BOERI, R. & CARACENI, T. — Trois cas d'ophtalmoplégie douloureuse bénigne suivis de paralysie faciale. Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 42: 109-112, 1970.
- BRONNER, A.; BRINI, A.; RISSÉ, J. F. & WAECHTER, N. — Ophtalmoplégie douloureuse et syndrome du sinus caverneux d'origine inflammatoire. Discussion de 2 observations. J. fr. Ophtal. 2: 49-52, 1979.
- CHARCOT, J. M. — Clinique des maladies du système nerveux. Travaux recueillis par le Dr. Guinon. Tome I. p. 70, 1892. In: Encyclopédie Française D'ophtalmologie. v. VII.
- DALLEN Van, J. T. M. & BLEEKER, G. M. — The Tolosa-Hunt syndrome. Documenta Ophthalmologica. 44: 167-172, 1977.
- DAMME Van, W.; DUPUIS, M. & RUH-BERNHARDT, D. — Tolosa-Hunt syndrome, plebographically controlled after recovery. Neuroradiology. 11: 219-220, 1976.
- GALENO — 131-201 DC. Citado em RANGUIN (1974).
- HALLPIKE, J. F. — Superior orbital fissure syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 36: 486-490, 1973.
- HEDGES, T. R. — Alternating exophthalmos with painful ophthalmoplegia. Arch. Ophthal. 74: 625-627, 1965.
- HUNT, W. E.; MEAGHER, J. N.; LEFEVER, H. E. & ZEMAN, W. — Painful ophthalmoplegia. Its relation do indolent inflammation of the cavernous sinus. Neurology. 11: 56-62, 1961.
- HUNT, W. E. — Tolosa-Hunt syndrome: one case of painful ophthalmoplegia. J. Neurosurg. 44: 544-549, 1976.
- LAKKE, J. P. — Superior orbital fissure syndrome. Report of a case caused by local pachymeningitis. Arch. Neurol. (Chic.). 7: 289-300, 1962.
- LEESER, R. & JAMPOL, L. M. — Tolosa-Hunt syndrome and antinuclear factor. Am. J. Ophthal. 77: 732-734, 1974.
- MATHEW, N. T. & CHANDY, J. — Painful ophthalmoplegia. J. Neurol. Sci. 11: 243-256, 1970.
- MILSTEIN, B. A. & MORRETIN, L. B. — Report of a case of sphenoid fissure syndrome studied by orbital venography. Am. J. Ophthal. 72: 600-603, 1971.
- ØHBA, N. — Pleocytosis in a case of painful ophthalmoplegia (Tolosa-Hunt syndrome). Em japonês. Citado in RANGUIN (1974).
- OTHER, A. — Painful ophthalmoplegia. Report of a case. Acta Ophthal. Kbh. 45: 371-373, 1967.
- PARINAUD & MARIE — Nevralgie et paralysie oculaire à retour périodique constituant um syndrome clinique spécial. Arch. de Neurologie. p. 75, 1885. In: Encyclopédie Française D'ophtalmologie. v. VII.
- REBELLE, M. J.; Di BATTISTA, J. C. & RANGUIN, M. — Le syndrome de Tolosa-Hunt. Ann. d'Oculist. 210: 491-498, 1977.
- RANGUIN, M. — L'ophtalmoplégie douloureuse de Tolosa Hunt. A propos de deux observations. Thèse pour le doctorat en Médecine. Bourdeaux, 1974.
- RIBEIRO GONÇALVES, J. O. — A propósito da Síndrome de Tolosa-Hunt. II.º Encontro Norte-Nordeste de Oftalmologia. Belém — Pará. Novembro de 1980. (Tema livre).