

Tolosa-Hunt'o sindromas

B. Viesulaitė*
J. Valaikienė*
J. Dementavičienė**
V. Mickelevič**
R. Parnarauskienė*

* *Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Neurologijos centras; Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto Neurologijos ir neurochirurgijos klinika*

** *Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Radiologijos centras; Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto Krūtinės ligų, alergologijos ir radiologijos klinika*

Santrauka. Tolosa-Hunt'o sindromas (THS) yra labai retas susirgimas, pasitaikantis vienam iš milijono gyventojų per metus. Šį kliniškai skausminės oftalmoplegijos sindromu pasireiškiantį susirgimą sukelia idiopatinis granuliominis akytojo veninio ančio, *sinus cavernosus*, ir (arba) viršutinio akiduobės plyšio srities uždegimas. Skausminę oftalmoplegiją gali lemti daugybė priežasčių, todėl diagnozuoti THS tenka atmetimo būdu. Straipsnyje aprašomas klinikinis šio labai reto sindromo atvejis ir pateikiama literatūros apžvalga apie THS klinikinius bruožus, diagnostiką ir gydymą.

Raktažodžiai: skausminė oftalmoplegija, Tolosa-Hunt'o sindromas, akytojo (kaverninio) veninio ančio granuliominis uždegimas

Neurologijos seminarai 2011; 15(50): 299–303

ĮVADAS

Tolosa-Hunt'o sindromas (THS) yra labai retas susirgimas, pasitaikantis vienam iš milijono gyventojų per metus. Susirgimą sukelia idiopatinis granuliominis akytojo veninio ančio, *sinus cavernosus*, ir (arba) viršutinio akiduobės plyšio, *fissura orbitalis superior*, srities uždegimas. THS būdingas skausminės oftalmoplegijos sindromas, pasireiškiantis aštriu vienpusiu retroorbitaliniu akies / akiduobės srities ar pusės galvos skausmu, tos pačios pusės akies judesių sutrikimu, dvejinimusi dėl III, IV, VI galvinių nervų pažeidimo ir jutimų sutrikimu veide dėl trišakio nervo, *n. trigeminus*, pažeidimo I, rečiau II šakos inervacijos zonoje. Minėtą kliniką gali lemti daugybė priežasčių, todėl diagnozuoti THS tenka atmetimo būdu. Net 75 % ligonių nustatoma konkreiti skausminės oftalmoplegijos priežastis ir THS ekskliuduojamas [1, 2].

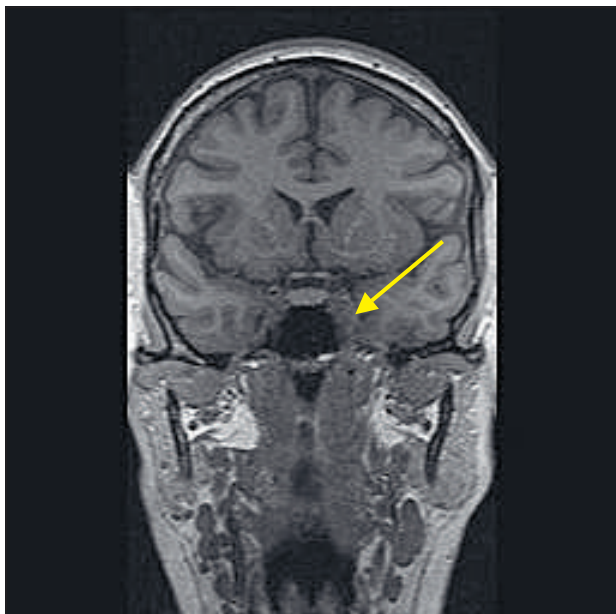
Adresas:

Jurgita Valaikienė
VUL SK Neurologijos centras
Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius
Tel. (8 5) 236 52 21, el. paštas jurgita.valaikiene@santa.lt

Pirmąjį klinikinį skausminės oftalmoplegijos atvejį su uždegiminiais *sinus cavernosus* ir miego arterijos pokyčiais 1954 m. aprašė ispanų neurochirurgas Eduardo Tolosa [3]. Po septynerių metų William Edward Hunt ir kt. aprašė dar 6 ligonius ir susiejo uždegiminio proceso *sinus cavernosus* srityje patogenezę su skausmine oftalmoplegija. Jis pateikė šio sindromo diagnostinius kriterijus ir aprašė dviejų ligonių efektyvų klinikinį atsaką į gydymą gliukokortikoidais [4]. 1966 m. šis sindromas pradėtas vadinti abiejų minėtų autorių vardu – Tolosa-Hunt'o sindromu [5].

KLINIKINIS ATVEJIS

Buvusi sveika 50 m. amžiaus moteris susirgo staiga – ryte pajuto stiprų skausmą kairiojoje kaktos pusėje ir už akies, užtūpimą kairiojoje kaktos srityje ir aplink kairiąją akį, nerūškiai matė kairiąją akimi, dvejinosi. Po dienos regos aštrumas atsistatė, nebesidvejinė, bet skausmas palaipsniui stiprėjo. Kreipėsi į šeimos gydytoją. Įvertinus epidemiologinę anamnezę (prieš 2 mėn. įkando erkė), buvo įtarta ir imunologinių kraujo tyrimų atsakymais pagrįsta Laimo



1 pav. Pirmasis galvos smegenų MRT tyrimas (prieš gydymą)

T1W režimas be kontrastinės medžiagos (kairėje), T1W režimas su kontrastine medžiaga (dešinėje)

MRT matoma kaverninių sinusų asimetrija: kairiojo sinuso sienelė sustorėjusi, iš lateralinės pusės apie 7 mm storio, izointensinė smegenų pilkajai medžiagai, kaupianti kontrastinę medžiagą (rodyklės).

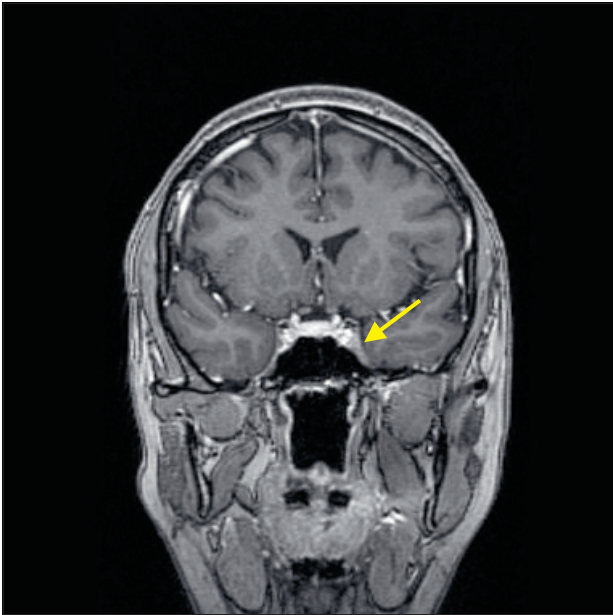
boreliozės diagnozė (ELISA IgM 2,7 (riba - 1,1); IgG 5,68 (riba - 1,1)), skirtas 10 d. gydymo kursas doksikiclinu 100 mg du kartus per parą. Galvos skausmams intensyvėjant, ligonė nusiūsta į infekcinių ligų ligoninę, įtarus neuroboreliozę. Atlikus juosmeninę punkciją, citozė buvo 3/3, baltymo kiekis likvoro - 0,49 g/l. Gydyta ceftriaksonu. Penktąją hospitalizacijos dieną ėmė dvejetainis ir ligonė, liekiant neaiškiai diagnozei, buvo nukreipta III lygio neurologo konsultacijai. Atvykusi į mūsų ligoninę, *skundėsi* intensyviu skausmu kairiojoje kaktos srityje ir aplink kairiąją akį, kairiosios veido pusės užtūpimu, dvejinimusi, šviesos baime. *Apžiūrint* ligonė buvo sąmoninga, orientuota, nekarščia. Širdies veikla buvo ritmiška, širdies susitraukimų dažnis - 80 k/min, arterinis kraujo spaudimas - 130/70 mmHg, elektrokardiograma - be pakeitimų. Stebėtas nedidelis paburkimas apie kairiąją akį, dėl dvejinimosi ir fotofobijos ligonė buvo prisimerkusi. Tiriant jautimus, nurodė hipesteziją kairiojo *n. trigeminus* I ir II šakos inervacijos zonoje. Kairiosios akies judesiai į lateralinę pusę buvo šiek tiek apriboti (dalinis atitraukiamojo nervo, *n. abducens*, pažeidimas). Sausgysliniai refleksai buvo simetriški, patologiškų refleksų neišgauta. Parezių, meninginių simptomų nebuvo. Konsultuota oftalmologo - regos aštrumas buvo nepakitęs, akių obuolio defektų nenustatyta, optinių nervų diskų ribos buvo aiškios, diskai gelsvai rožinės spalvos, akių dugno venos nedaug praplėstos. Kitos organizmo sistemos - be apžiūros metu pastebimų pakeitimų.

Siekiant atmesti *sinus cavernosus* trombozę, skubos tvarka atlikta galvos smegenų *magnetinio rezonanso tomografija* (MRT) su angiografija. Tyrimo vertinimą komplikavo metalinių dantų artefaktai kairiosios akiduobės ir *sinus cavernosus* srityje. MRT vaizduose stebėta kaverninių sinusų asimetrija - kairiojo sinuso sienelė sustorėjusi,

iš lateralinės pusės apie 7 mm storio, T1W režime izointensinė smegenų pilkajai medžiagai. Kairiojo riestinio ir strėlinio veninių sinusų pakitimai buvo vertinami kaip granuliacijos, diferencijuojant su tromboze (1 pav.). Negalint atmesti kairiojo *sinus cavernosus* uždegiminio proceso, siūlyta kartoti tyrimą dinamikoje. Galvos MRT kartota po 5 d., pablogėjus ligonės būklei - išryškėjus pilnam kairiojo *n. abducens* ir atsiradus skridininio nervo, *n. trochlearis*, pažeidimui. Dinamikos MRT vaizduose, lyginant su ankstesniu tyrimu, nekonstatuota - išliko kaverninių sinusų asimetrija, kairiojo sinuso sienelės sustorėjimas iki 7 mm. Ultragarsiniai galvos ir kaklo kraujagyslių tyrimai buvo be pakeitimų.

Atlikus juosmeninę punkciją, gautas skaidrus normotenzinis likvoras su citoze 11/3 (limfocitai 9/3). Baltymo kiekis likvoro padidėjęs nebuvo (0,375 g/l), oligokloninės juostos neišsiskyrė. Kadangi MRT tyrimas nebuvo gana informatyvus dėl metalo sąlygotų artefaktų, buvo nuspręsta atlikti galvos kompiuterinę angiografiją (KTA), siekiant įvertinti kairiojo kaverninio sinuso sritį. Atlikus KT ir KTA, buvo matyti tokie patys pokyčiai, kaip ir MRT bei MRA tyrime - sustorėjusi kairiojo kaverninio sinuso sienelė, minkštųjų audinių tankio, nedaug kaupianti kontrastinę medžiagą. Pokyčius siūlyta diferencijuoti su tromboze, arteriovenine fistule, uždegiminiu, navikiniu procesu. Liekiant neaiškiai diagnozei, nuspręsta atlikti selektyvią skaitmeninę subtrakcinę intraarterinę galvos smegenų angiografiją. Jos metu intrakranijinių kraujagyslių patologija ekskliuduota.

Atlikti *laboratoriniai tyrimai*: bendras ir biocheminis kraujo tyrimai buvo be esminių pakeitimų, eritrocitų nusėdimo greitis - 14 mm/val. pagal Westgreną, CRB 0,3 mg/l. Krešėjimo rodikliai, D - dimerai - norma.



2 pav. MRT tyrimo dinamika po 38 dienų gydymo gliukokortikoidais (T1W režimas)

Stebima teigiama dinamika: kairiojo *sinus cavernosus* sienelės storis sumažėjo nuo 7 mm iki 3 mm (rodyklė).

Įvertinus kliniką ir ligos eigą, atliktus tyrimus, **įtartas Tolosa-Hunt'o sindromas**. Paskyrus **gydymą** gliukokortikoidais (deksametazono 8 mg 2 kartus per parą į veną), ligonės būklė pradėjo gerėti – regresavo skausminis sindromas, veido tirpimas, palaipsniui gerėjo kairiosios akies judesiai (liko nedaug riboti judesiai į lateralinę pusę), mažėjo dvejinimasis. Ryškiai teigiamas gliukokortikoidų efektas buvo dar vienas argumentas už Tolosa-Hunt'o sindromo diagnozę. Ligonė išrašyta iš stacionaro, rekomendavus 4 savaites vartoti prednizoloną po 60 mg parai. Po 1 mėnesio stebėta ryškiai teigiama ligos dinamika, liko šiek tiek apriboti kairiosios akies judesiai, nedidelis dvejinimasis žiūrint žemyn, kaktos aptirpimas. Pakartojus MRT, stebėta teigiama **dinamika** – kairiojo *sinus cavernosus* sienelės storis sumažėjo iki 3 mm (2 pav.). Nutarta dar 4 savaites skirti prednizoloną po 40 mg parai. Toliau gerėjant ligonės būklei, prednizolono dozė buvo sumažinta iki 20 mg per parą 2 savaitėms ir 10 mg per parą 2 savaitėms.

APTARIMAS

Aprašėme labai reto Tolosa-Hunt'o sindromo klinikinį atvejį. Pagal nustatytą susirgimo dažnį [1], Lietuvoje kasmet galėtų būti diagnozuojami 3 THS atvejai.

Liga prasidėjo kairiosios veido pusės, akiduobės srities skausmais. Nustatyti diagnozę buvo sudėtinga, nes po erkės įkandimo nustatyti teigiami IgM ir IgG antikūniai prieš Laimo ligos sukėlėją, *Borrelia burgdorferi*, taikytas gydymo antibiotikais kursas. Galvos skausmams nemažėjant, atsiradus dvejinimuisi, įtarta neuroboreliozė. Likvoro citozės nenustatyta, neuroboreliozė buvo atmesta, tačiau reikėtų atkreipti dėmesį, kad po gydymo antibiotikais tyrimai

gali būti ir neinformatyvūs. Taigi, susirgimo iniciatoriumi teoriškai galėjo būti ir *Borrelia burgdorferi*. Ligonės būklė, nepaisant gydymo priešuždegiminiais preparatais, amitriptilinu, karbamazepinu, toliau blogėjo, vargino intensyvus skausmas, į procesą buvo įtraukiama vis daugiau galvinių nervų. Vienintelė anatomicinė sritis, kurios patologija galėjo būti susijusi su šių galvinių nervų – IV, VI, V nervo I ir II šakos – pažeidimu, buvo tos pačios pusės akytasis veninis sinusas. Akių judinamųjų nervų pažeidimas, rodantis *sinus cavernosus* srities patologiją, išryškėjo praėjus 2,5 savaitės nuo akiduobės srities skausmų atsiradimo. Neurovizualiniais ir intervenciniais kraujagyslių tyrimais buvo ekskliuduotas kairiojo *sinus cavernosus*, akiduobės srities tūrinis procesas, veninių sinusų trombozė ir *a. carotis interna* patologija. Vizualizuotas iki 7 mm kairiojo *sinus cavernosus* lateralinės sienelės sustorėjimas, kurio kilmės atliktais tyrimais diferencijuoti nebuvo galima. Duomenų, liudijančių neuroinfekciją, sisteminę uždegiminę ligą, taip pat nebuvo, stebėtas teigiamas atsakas į gydymą gliukokortikoidais, taigi atmetimo keliu buvo **diagnozuotas Tolosa-Hunt'o sindromas**.

Tolosa-Hunt'o sindromo klinikiniai bruožai, diferencinė diagnostika ir gydymas

Tolosa-Hunt'o sindromas yra reta skausminės oftalmoplegijos sindromo priežastis. Kaip jau buvo minėta anksčiau, THS sukelia nežinomos etiologijos nespecifinis granulomatinis kaverninio sinuso sienelės ir pertvarėlių uždegimas, lemiantys sinuse esančių struktūrų (III, IV, VI nervų bei V nervo I, retai ir II šakos) kompresiją ir antrinę disfunkciją [1].

Svarbiausi klinikiniai bruožai. Paprastai simptomatika yra vienpusė. Abipusis pažeidimas būna tik 4–5 % atvejų. Pacientai skundžiasi nuolatinio skausmu už akies, kuris gali atsirasti keletą dienų (iki dviejų savaitių) prieš oftalmoplegiją. Skausmas gali atsirasti ir vėliau, t. y. jau esant akies judinamųjų nervų pažeidimui. Skausmas paprastai apibūdinamas kaip maudžiantis, įkyrus. Dvejini-masis atsiranda dėl galvinių nervų mono arba polineuropatijos. Dažniausiai pažeidžiami III (85 %) ir VI galviniai nervai (70 %). *N. trigeminus* pirmoji šaka pažeidžiama 30 % atvejų, IV nervas – 29 % atvejų. Periarterinių simpatinių skaidulų įtraukimas apie 20 % ligonių sukelia Hornerio sindromą [1, 6]. Trišakio nervo trečioji šaka, regos ir veidinis nervai pažeidžiami retai ir rodo proceso išplitimą už *sinus cavernosus* ribų. Regos nervas pažeidžiamas akiduobės viršūnėje ir gali lemti regos nervo disko edemą ar pablyškimą. Regos aštrumo pablogėjimas pasitaiko retai, tačiau gali atsirasti ir būti nuolatinis. Negydant simptomatika paprastai regresuoja maždaug per 8 savaites. Liga gali pasikartoti po keleto mėnesių, kelerių metų [1, 2].

Diagnostika. THS gali būti diagnozuojamas tik atmetus kitos kilmės skausminę oftalmoplegiją. Pažymėtina, kad net iki 75 % ligonių nustatoma konkreti skausminės oftalmoplegijos priežastis ir THS ekskliuduojamas [1]. Kaip buvo minėta, skausminės oftalmoplegijos priežastimi gali būti įvairūs *sinus cavernosus* srities tūriniai ir netū-

1 lentelė. Skausminės oftalmoplegijos priežastys [pagal 1, 2, 6]

<p>Piktybiniai susirgimai: Pirminiai turkiabalnio srities navikai (hipofizės adenoma, meningioma, kraniofaringioma, chondroma) Lokalios ar tolimosios metastazės į akiduobę / <i>sinus cavernosus</i> (limfoma, plokščialąstelinė karcinoma, krūtys, prostatos ir kitų organų navikai, melanoma)</p>
<p>Kraujagyslinė patologija: VMA disekacija Intrakaverninės VMA dalies aneurizma UJA, PA ar didelė USA aneurizma Karotidinė-kaverninė fistulė Karotidinė-kaverninė trombozė</p>
<p>Uždegiminės ligos: Akiduobės pseudotumoras Sarkoidozė Tolosa-Hunt'o sindromas Gigantinių ląstelių arterititas Skydliaukės patologijos sukelta oftalmopatija Wegenerio granulomatozė Idiopatinis hipertrofinis pachymeningitas</p>
<p>Infekcinės ligos: Grybelinė infekcija (mukormikozė, aktinomikozė) Mikobakterinė infekcija (tuberkuliozė) Bakterinė infekcija (kontaktiniu keliu esant sinusitui, otitui, mastoiditui, danties abscesui) Sifilis Neuroboreliozė</p>
<p>Kitos priežastys: Diabetinė mononeuropatija ar dauginės galvinių nervų neuropatijos Trauma Oftalmopleginė migrena</p>

VMA – vidinė miego arterija, *a. carotis interna*; UJA – užpakalinė jungiančioji arterija, *a. communicans posterior*; USA – užpakalinė smegenų arterija, *a. cereberi posterior*.

riniai procesai. Skausmas ir akių judesių sutrikimai taip pat gali būti akiduobės srities struktūrų pažeidimo atveju [1, 2, 7]. Skausminės oftalmoplegijos priežastys pateikiamos 1 lentelėje. Priežasties nustatymas yra labai svarbus, kadangi nuo to priklauso gydymo taktika ir prognozė. Uždegiminiai procesai – Tolosa-Hunt'o sindromas, akiduobės pseudotumoras, efektyviai gydomi kortikosteroidais, tačiau šie susirgimai sudaro tik nedidelę dalį sindromo priežasčių, kurių dauguma yra grėsmingos [2]. Tarptautinės galvos skausmo draugijos (angl. *International Headache Society*) 2004 metų THS diagnostiniai kriterijai pateikiami 2 lentelėje [8].

Rutininiai *kraujo tyrimai* paprastai būna normalūs. Uždegiminiai kraujo žymenys (ENG, CRP) gali būti normalūs ar padidėję. Siekiant atmesti antrines priežastis, rekomenduojama atlikti specifinius *serologinius testus*, nustatant angiotenziną konvertuojantį fermentą AKF (sarkoidozė), antinuklearinius antikūnus ANA, antinukleari-

2 lentelė. Tarptautinės galvos skausmo draugijos (angl. *International Headache Society*) Tolosa-Hunt'o sindromo diagnostiniai kriterijai, 2004 metų [8]

Apibrėžimas: epizodinis akiduobės srities skausmas, susijęs su vieno ar daugiau akių judinamųjų nervų (III, IV ir (ar) VI) paralyžiumi / pažeidimu, kuris įprastai regresuoja spontaniškai, bet turi polinkį kartotis.

Pagal šiuos kriterijus, THS diagnozuojamas, jei yra:

- Vienpusio akiduobės skausmo epizodas (-ai), neskiriant gydymo skausmui išliekant keletą savaičių.
- Vieno ar daugiau iš šių galvinių nervų – III, IV ar VI – parėzė ir (ar) granuliozinio proceso vizualizavimas MRT ar histologiškai.
- Akies judinamųjų nervų parėzė atsiranda tuo pat metu kaip ir skausmas arba per 2 savaites nuo skausmo pradžios.
- Skausmas praeina per 72 valandas, pradėjus gydymą adekvaciais gliukokortikoidų dozėmis.
- Kitos galimos priežastys, ekskludotos atitinkamais tyrimais.

nius citoplazminius antikūnus c-ANCA (Wegenerio granulomatozė), antikūnus prieš dvispiralę DNR anti-dsDNR (sistemine raudonoji vilkligė), serologinius tyrimus dėl sifilio ir Laimo ligos. Taip pat rekomenduojama ištirti glikolizuotą hemoglobiną HbA_{1c} arba glikemiją nevalgius, atlikti plazmos baltymų elektroforezę. THS atveju visi šie rodikliai turi būti normalūs. *Lumbalinės punkcijos* rodikliai dažniausiai yra normalūs, tačiau ją reikėtų atlikti, siekiant atmesti neuroinfekciją, neoplazinį procesą.

Galvos smegenų *MRT* turi būti atlikta kiekvienam pacientui su skausmine oftalmoplegija. Tyrimas turėtų apimti natyvinį vertinimą ir po kontrastavimo, turėtų būti atliktas režimais, skirtais akiduobių ir kaverniniams sinusams įvertinti. MRT radiniai nėra specifiniai THS. Panašūs pokyčiai stebimi limfomos, sarkoidozės, meningiomos atveju. MRT paprastai nustatomas kaverninio sinuso padidėjimas, sienelės yra pakitusio signalo (izointensinės pilkajai medžiagai T1 režimu ir izo- ar hipointensinės T2 režimu), ryškiai kaupiančios kontrastą. Gali būti stebimas lokalus vidinės miego arterijos intrakaverninės dalies susiaurėjimas. Kompiuterinė tomografija taip pat gali parodyti kaverninio sinuso signalo pokyčius, esant THS, tačiau yra mažiau jautri nei MRT. Pažymėtina, kad kartais MRT vaizdas gali būti be pakeitimų [1, 2].

La Mantia su kolegomis (2006) atliko 1988–2002 m. publikuotų 124 THS atvejų analizę. Iš jų 44 (35 %) atvejais buvo uždegiminiai pokyčiai MRT ar biopsijos metu patvirtintas granuliozinis uždegimas, 41 (33 %) atveju neurovizualiniai tyrimai patologijos neparodė, o 39 (31 %) atvejais MRT buvo stebimi specifiniai pakeitimai (šie atvejai priskirti antrinio THS grupei). 7 pacientams iš 15 (47 %) su normalia KT (iš tų, kuriems buvo atlikta ir KT, ir MRT), atlikus MRT, buvo verifikuota *sinus cavernosus* patologija. 41 (33 %) klinikinės THS diagnozės atveju MRT buvo be pakeitimų. MRT aptiko pokyčius beveik pusei pacientų su normalia KT, o 1/3 atvejų su THS būdinga klinika MRT buvo be pokyčių [9]. Taigi, klinikiniai simptomai, lei-

džiantys galvoti apie THS, yra nespecifiniai ir dažni kitų patologijų atveju.

Magnetinio rezonanso tomografijos angiografija ar konvencinė **angiografija** gali būti reikalinga siekiant atmesti *a. carotis interna* aneurizmą ar *sinus cavernosus* arterioveninę fistulę ir trombozę. Biopsija paprastai neindikuotina, ją atlikti yra techniškai sudėtinga ir pavojinga dėl galimo *sinus cavernosus* pažeidimo. Ar atlikti biopsiją – gali tekti spręsti tais atvejais, kai neurologinė simptomatika sparčiai progresuoja, yra didelė piktybinio susirgimo rizika, nėra atsako į gydymą gliukokortikoidais ar MRT stebimi neiįprasti ar ilgai išliekantys pokyčiai [2].

Gydymas. THS efektyviai gydomas gliukokortikoidais. Kol kas nėra bendrai nustatytos optimalios dozės ir gydymo trukmės, tačiau sutariama, kad turėtų būti skiriamas gydymas didelėmis gliukokortikoidų dozėmis 2–4 savaites, po to dozę palaipsniui mažinant per 4–6 savaites ar keletą mėnesių. Rekomenduojama pradėti gydyti gliukokortikoidais intraveniniu būdu, tačiau peroralinis prednizolonas taip pat yra efektyvus. Dozė turėtų būti mažinama, atsižvelgiant į klinikinę simptomatiką. K. S. Shindler (2010) pateiktoje apžvalgoje rekomenduojama skirti 80–100 mg prednizolono parai tris dienas (ar ekvivalentinę deksametazono dozę). Skausmui praėjus, toliau siūloma paros dozę mažinti kas dvi savaites, atitinkamai iki 60 mg, 40 mg, 20 mg, 10 mg. Nedidelei daliai ligonių gali būti reikalingas gydymas kitais imunosupresantais (ciklosporinu, azatioprinu, metotreksatu, mikofenolato mofetiliu, infliksimabu), siekiant sumažinti steroidų sukeltas komplikacijas ar kartojantis susirgimui [1]. Yra publikacijų apie efektyvų gydymą radioterapija [10, 11]. Gydant gliukokortikoidais, skausmas praeina per 24–71 valandą. Galvinių nervų pažeidimas regresuoja lėčiau, paprastai per 2–8 savaites. Labai retais atvejais gali likti neurologinis deficitas [1].

Tolimesnė stebėseną ir prognozė. Būtina atidžiai stebėti ligonio klinikinę būklę dinamikoje, kartoti galvos MRT, siekiant įsitikinti gydymo gliukokortikoidais efektyvumu, taip pat stebint, ar neryškėja kita patologija (antrinis THS). Teigiami MRT pokyčiai atsiranda keletą savaičių vėliau nei klinikinis pagerėjimas. Nekomplikuotais atvejais MRT kontrolė rekomenduojama kas 1–2 mėnesius, kol išnyks pakitimai. Toliau MRT tyrimą reikėtų kartoti kas pusmetį, dvejus metus po THS diagnozės nustatymo [1]. Kitų autorių duomenimis, MRT užtenka pakartoti po 6–12 mėnesių [2].

Daugumai ligonių prognozė yra palanki, tačiau recidyvas konstatuotas beveik pusei ligonių iš literatūroje apžvelgtų atvejų. Simptomatika gali pasikartoti toje pačioje, priešingoje pusėje ar abipus. Recidyvo atveju reikalingas pakartotinis ištyrimas dėl galimų kitų sindromo priežasčių [1].

APIBENDRINIMAS

Tolosa-Hunt'o sindromo diagnozavimas yra sudėtingas. Netgi atlikus išsamų ligonio ištyrimą, paneigus kitas gali-

mas skausminės oftalmoplegijos priežastis, nesant pakitimų MRT, – dažniausiai lieka kito susirgimo, sąlygojusio skausminę oftalmoplegiją, manifestavimo rizika. Todėl būtinas klinikinis budrumas ir atidus ligonio stebėjimas pirmuosius dvejus metus po Tolosa-Hunt'o sindromo diagnozavimo.

Gauta:
2011 07 27

Priimta spaudai:
2011 09 08

Literatūra

1. Shindler KS. Tolosa – Hunt syndrome. www.uptodate.com/ Last updated 25 Jan 2010 (2011 02 21).
2. Gladstone JP. An approach to the patient with painful ophthalmoplegia, with a focus on Tolosa-Hunt syndrome. *Current Pain and Headache Reports* 2007; 11(4): 317–25.
3. Tolosa E. Periarteritic lesions of carotid siphon with clinical features of a carotid infraclinoideal aneurysm. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1954; 17: 300–2.
4. Hunt WE, Meagher JN, LeFever H. Painful ophthalmoplegia: its relation to indolent inflammation of cavernous sinus. *Neurology* 1961; 11: 56–62.
5. Smith JL, Taxdal DSR. Painful ophthalmoplegia. The Tolosa – Hunt syndrome. *American Journal of Ophthalmology* 1966; 61: 1466–72.
6. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa – Hunt syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 2001; 71(5): 577–82.
7. Tessitore E, Tessitore A. Tolosa – Hunt syndrome preceded by facial palsy. *Headache* 2000; 40: 393.
8. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia* 2004; 24 (Suppl. 1): 9–160.
9. La Mantia L, Curone M, Rapoport AM, et al. Tolosa – Hunt syndrome: a critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006; 26(7): 772–81.
10. Fourbert-Samiem A, Sibon I, Maire JP, et al. Long – term cure of Tolosa – Hunt syndrome after low-dose focal radiotherapy. *Headache* 2005; 45: 389–91.
11. Mormont E, Laloux P, Vauthier J, et al. Radiotherapy in a case of Tolosa – Hunt syndrome. *Cephalalgia* 2000; 20: 931–3.

**B. Viesulaitė, J. Valaikienė, J. Dementavičienė,
V. Mickelevič, R. Parnarauskienė**

TOLOSA – HUNT SYNDROME

Summary

The Tolosa – Hunt syndrome (THS) is a very rare syndrome with an estimated incidence of one case per million per year. It is caused by idiopathic granulomatous inflammation of the cavernous sinus and/or the superior orbital fissure and manifests as painful ophthalmoplegia. There are plenty of possible causes of painful ophthalmoplegia, THS being as a diagnosis of exclusion. In this article the clinical case of this very rare syndrome is described. Also a literature review about THS clinical features, differential diagnosis and treatment is provided.

Keywords: painful ophthalmoplegia, Tolosa – Hunt syndrome, granulomatous inflammation of the cavernous sinus.