

# CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH HỘI CHỨNG TOLOSA- HUNT: NHÂN HAI TRƯỜNG HỢP HIẾM GẶP TẠI BỆNH VIỆN ĐẠI HỌC Y HÀ NỘI

## Diagnostic imaging of Tolosa-Hunt Syndrome: Two rare cases diagnosed at Hanoi Medical University Hospital

*Nguyễn Thu Lan\*, Nguyễn Thái Bình\*\*, Lê Việt Dũng\*,  
Lê Tuấn Linh\*\**

### SUMMARY

Tolosa-Hunt syndrome is a rare inflammatory process of unknown etiology, affecting the cavernous sinus or/within the superior orbital fissure, with an incidence of 1-2 per million people. Because of the difficulty in establishing histological evidence, his diagnosis is based on a set of criteria established by the International Headache Society. MRI allows indirect visualization of the granuloma and plays a key role in diagnosis and follow-up. We reported two cases with the diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome at Hanoi Medical University Hospital.

Two patients, a 52-year-old male and a 50-year-old female, came to the hospital because of orbital pain and ophthalmoplegia for 3 months. Blood tests, cerebrospinal fluid, thyroid hormone levels, and screening for infection as well as screening for primary tumors were performed, which showed no abnormality. 1.5T brain MRI in both patients revealed enlarged, non-massive lesions in the ipsilateral cavernous sinus with clinical symptoms, suggesting an inflammatory cause. Tolosa Hunt syndrome is presented after other causes have been ruled out. Both patients responded well to high-dose corticosteroid therapy and did not relapse after 6-8 months of follow-up. Therefore, we have a final diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome.

**Keywords:** Tolosa-Hunt syndrome, cavernous sinus, superior orbital fissure, ophthalmoplegia, orbital pain

### BÁO CÁO TRƯỜNG HỢP

#### Trường hợp 1

BN nam 52 tuổi, tiền sử khỏe mạnh, xuất hiện đau hốc mắt bên phải và nhìn đôi cách vào viện 3 tháng, tự điều trị bằng Medrol, sau 1 ngày hết nhìn đôi. Sau đó 2 tháng, BN có xuất hiện triệu chứng đau hốc mắt và nhìn đôi mắt phải tương tự, kèm theo sụp mí mắt phải, BN đến khám và nhập viện Bệnh viện Đại học Y Hà Nội. Khám lúc vào viện, BN có hội chứng xoang hang phải với biểu hiện liệt các dây vận nhãn III, IV, VI.

BN được chụp MRI 1.5T để đánh giá xoang hang, với các chuỗi xung T2W coronal, T1 sagittal, FLAIR, T2\*, DWI, xung TOF, CISS 3D và T1 3D sau tiêm. Kết quả MRI (*Hình 1*): xoang hang phải tăng kích thước, thành

ngoài xoang hang bị đẩy lùi, có sự thâm nhiễm mô mềm trong xoang hang với đặc điểm giảm tín hiệu trên T2W và ngấm thuốc sau tiêm. Tổn thương có lan đến khe ổ mắt trên bên phải. Không thấy có sự thay đổi khẩu kính động mạch (ĐM) cảnh trong phải so với bên đối diện.

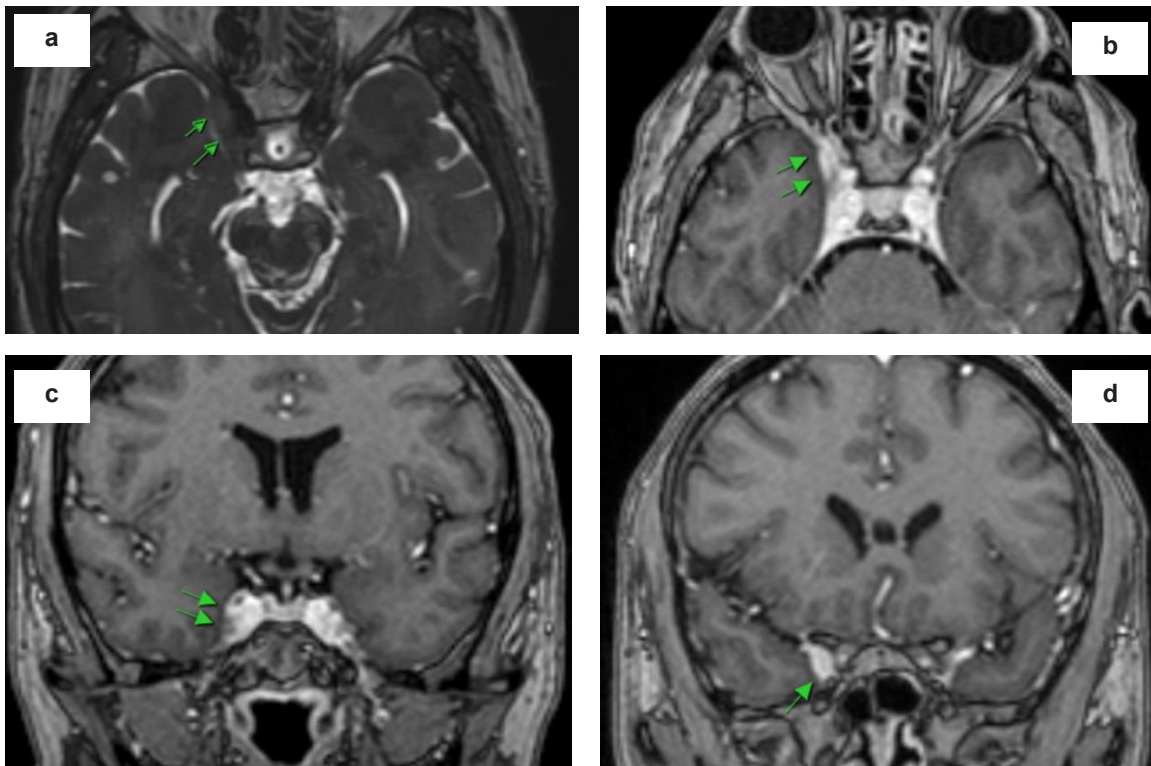
BN được chỉ định các cận lâm sàng để loại trừ các nhóm nguyên nhân khác như nhược cơ, suy giáp, thứ phát... Các xét nghiệm máu, dịch não tủy, nồng độ hoocmon tuyến giáp, điện sinh lý và xét nghiệm tự kháng thể Acetylcholine Receptor Ab đánh giá nhược cơ đều trong giới hạn bình thường. Cắt lớp vi tính (CLVT) ngực, bụng, siêu âm vú, giáp và nội soi dạ dày, thực quản đều không thấy u nguyên phát hay hạch bất thường, không thấy tổn thương nhu mô phổi.

\* Trung tâm CDHA và CTĐQ Bệnh viện Đại học Y Hà Nội

\*\* Trung tâm CDHA và CTĐQ Bệnh viện Đại học Y Hà Nội, Bộ môn CDHA Trường Đại học Y Hà Nội

Chẩn đoán ban đầu được đưa ra là hội chứng Tolosa Hunt. BN điều trị methyl prednisolone tiêm tĩnh mạch 80mg/ ngày trong 3 ngày sau đó chuyển dùng prednisone đường uống 60 mg/ ngày trong 2 tuần đầu và giảm liều dần dần xuống 40mg/ ngày, 20mg/ngày và 10mg/ngày trong mỗi 2 tuần tiếp theo. Sau 3 ngày tiêm

methyl prednisolone, BN không còn đau hốc mắt phải, triệu chứng liệt vận nhãn có cải thiện dần. Sau 1 tháng uống thuốc, các triệu chứng của BN hoàn toàn biến mất. Sau 8 tháng theo dõi lâm sàng, BN không có thấy các đợt tái phát triệu chứng. Chẩn đoán cuối cùng là hội chứng Tolosa Hunt.

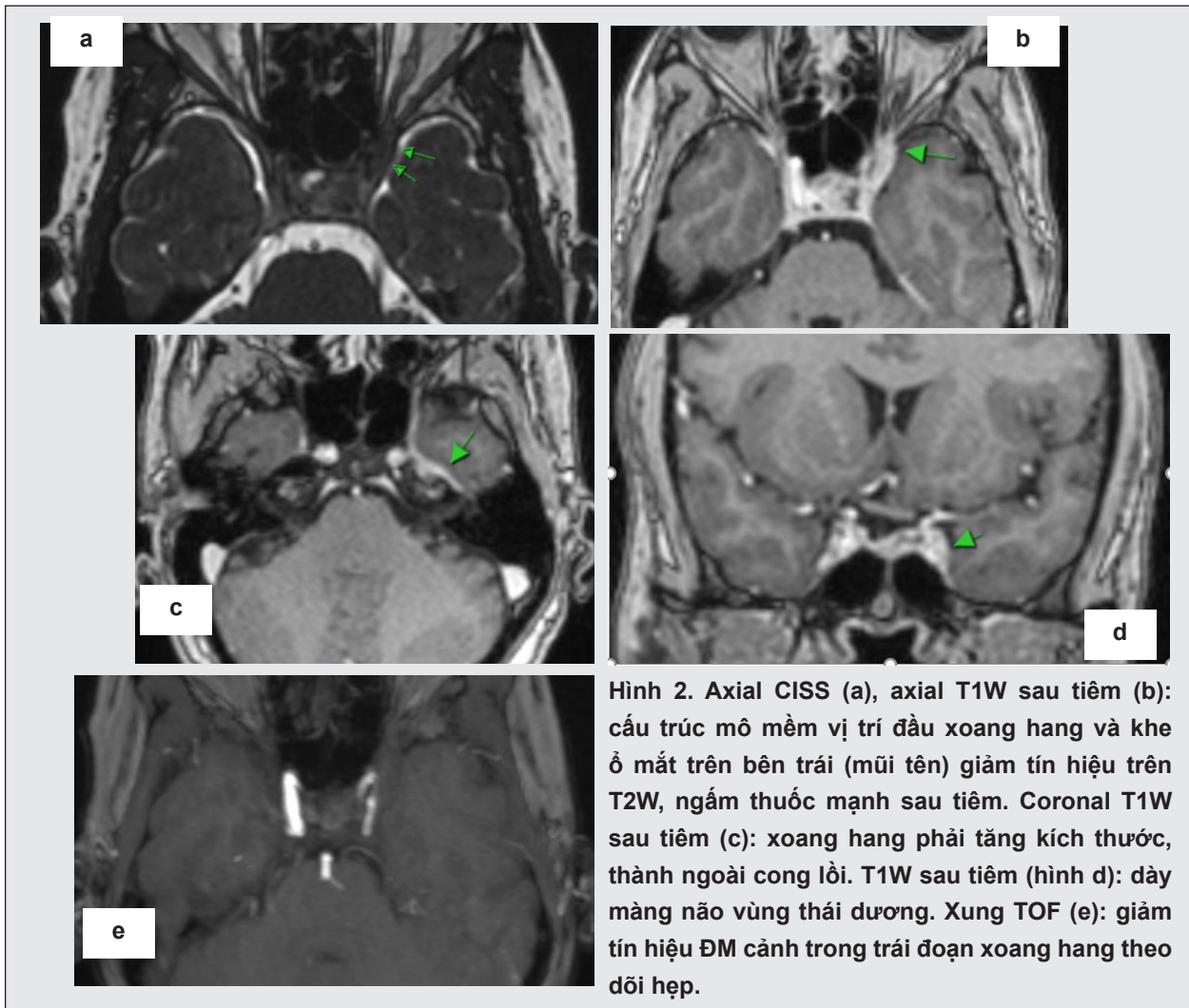


**Hình 1. Axial CISS (a), axial T1W (b) và coronal T1 W sau tiêm (d) cho thấy có cấu trúc mô mềm xoang hang và khe ổ mắt trên bên phải có đặc điểm giảm tín hiệu trên T2W và ngấm thuốc mạnh đồng nhất sau tiêm. Coronal T1W sau tiêm (c) cho thấy thành ngoài xoang hang cong lồi.**

**Trường hợp 2**

BN nữ 50 tuổi, tiền sử khỏe mạnh, vào viện vì đau nhức hốc mắt trái, sau đó kèm theo xuất hiện sụp mi và đau nửa mặt trái diễn biến trong 3 tháng. BN đến khám tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội phát hiện tổn thương các dây vận nhãn III, IV, VI, V1, V2 bên trái. BN được chụp MRI 1.5T để đánh giá xoang hang, với các chuỗi xung

T2W coronal, T1 sagittal, FLAIR, T2\*, DWI, xung TOF, CISS 3D và T1 3D sau tiêm. Kết quả MRI: xoang hang trái tăng kích thước, thành ngoài xoang hang bị đẩy lồi, có sự thâm nhiễm mô mềm trong xoang hang lan đến khe ổ mắt trên, kèm dày màng não vùng thái dương lân cận. Ghi nhận có sự giảm khẩu kính ĐM cảnh trong trái đoạn xoang hang so với bên đối diện.



BN đã được khám lâm sàng và chỉ định các cận lâm sàng để loại trừ các nhóm nguyên nhân thứ phát, nấm, viêm u hạt (neurosarcoidosis, u hạt Wegerner). Kết quả các xét nghiệm máu (công thức máu, CRP, chức năng gan, thận), nước tiểu, dịch não tủy trong giới hạn bình thường. Xét nghiệm huyết thanh để phát hiện kháng thể kháng bào tương bạch cầu đa nhân trung tính ANCA âm tính. CLVT ngực-bụng, siêu âm vú, giáp và nội soi dạ dày, thực quản, khám sản khoa đều không thấy u nguyên phát hay hạch bất thường, không thấy tổn thương nhu mô phổi.

Chẩn đoán ban đầu được đưa ra là theo dõi hội chứng Tolosa Hunt trái. BN điều trị Methyl prednisolone tiêm tĩnh mạch 80mg/ ngày trong 3 ngày sau đó chuyển

dùng prednisone đường uống 60 mg/ ngày trong 2 tuần đầu và giảm liều xuống 40mg/ ngày, 20mg/ngày và 10mg/ ngày trong mỗi 2 tuần tiếp theo. Sau 3 ngày tiêm methyl prednisolone, BN không còn đau hốc mắt và liệt vận nhãn, triệu chứng đau nửa mặt do tổn thương dây V cải thiện nhưng không hoàn toàn. Sau 1 tháng uống thuốc, các triệu chứng của BN hoàn toàn biến mất. Sau 6 tháng theo dõi lâm sàng, BN không có thấy các đợt tái phát triệu chứng. Chẩn đoán cuối cùng là hội chứng Tolosa Hunt.

**BÀN LUẬN**

Hội chứng Tolosa-Hunt (THS) là tình trạng đau hốc mắt và liệt vận nhãn do viêm u hạt, thường xảy ra một bên. Dù rất hiếm nhưng tổn thương hai bên trong THS cũng đã được báo cáo trong y văn [2-4]. Hội chứng này

được mô tả lần đầu tiên vào năm 1954 bởi Tolosa với một BN đau hốc mắt trái kèm với triệu chứng liệt vận nhãn, giảm cảm giác mặt cùng bên và hẹp ĐM cảnh trong đoạn xoang hang trên phim chụp mạch. Năm 1961, Hunt mô tả 6 trường hợp tương tự. Vào năm 1966, Smith và Taxdal đã đặt tên cho nhóm triệu chứng này là hội chứng Tolosa- Hunt [2,5]. Nguyên nhân của THS hiện chưa rõ, các giả thuyết cho rằng THS có liên quan đến tình trạng viêm u hạt không đặc hiệu ở vùng xoang hang hoặc khe ổ mắt trên, đặc trưng bởi tăng sinh nhiều nguyên bào sợi và sự tăng thâm thấu tế bào lympho và tương bào vào thành xoang hang. THS rất hiếm gặp với tỷ lệ mắc khoảng 1-2 trường hợp/ 1 triệu người, có thể gặp ở mọi lứa tuổi, không có khác biệt về giới tính [1,6]. THS có thể tự thuyên giảm và tái phát sau nhiều tháng hoặc nhiều năm điều trị, tái phát có thể xảy ra cùng bên, đối bên hoặc hai bên [6].

Chẩn đoán THS dựa trên biểu hiện lâm sàng kết hợp với chẩn đoán hình ảnh thần kinh và đáp ứng điều trị với corticosteroid. Sinh thiết xoang hang rất hiếm khi được thực hiện do phương pháp tiếp cận khó khăn về mặt kỹ thuật và có nguy cơ biến chứng cao. Năm 2004, Hội đau đầu thế giới (International Headache Society) đưa ra định nghĩa và tiêu chuẩn chẩn đoán THS, trong đó hội chứng này được định nghĩa là đau một bên hốc mắt hoặc quanh ổ mắt kết hợp liệt một hoặc nhiều dây vận nhãn III, IV, VI do viêm u hạt trong xoang hang, khe ổ mắt trên hoặc hốc mắt. Tiêu chuẩn chẩn đoán [7] gồm:

- Một hoặc nhiều đợt đau hốc mắt một bên một kéo dài nhiều tuần nếu không điều trị.
- Liệt ít nhất một trong các dây thần kinh sọ III, IV, VI và/ hoặc chứng minh viêm hạt bằng MRI hoặc sinh thiết.
- Liệt vận nhãn xảy ra cùng lúc hoặc sau cơn đau trong 2 tuần.
- Đau và liệt vận nhãn được giải quyết trong vòng 72 giờ khi điều trị với corticosteroids đúng liều.
- Loại trừ các nguyên nhân khác gây liệt vận nhãn bằng các xét nghiệm thích hợp (u, viêm mạch, viêm não, sarcoidosis...)

Khi đưa ra tiêu chuẩn này, các tác giả cũng lưu ý ngoài các triệu chứng liệt vận nhãn, một số BN có thể có tổn thương dây V hoặc dây II, VII, VIII. Tiêu chuẩn chẩn đoán của THS nhấn mạnh 2 điều đặc biệt quan trọng. Thứ nhất, THS là một chẩn đoán loại trừ. Thứ hai là chứng minh tình trạng viêm u hạt bằng MRI hoặc sinh thiết. MRI với độ phân giải mô mềm và độ tương phản cao, là phương pháp có giá trị nhất hiện nay để phát hiện các tổn thương xoang hang, khe ổ mắt trên và nền sọ, cung cấp nhiều thông tin để gợi ý chẩn đoán THS cũng như loại trừ các nguyên nhân khác gây liệt vận nhãn cũng như giúp theo dõi đánh giá hiệu quả điều trị.

#### Đặc điểm hình ảnh MRI

Do tổn thương xoang hang có thể khá nhỏ và kín đáo, để phát hiện tốt tổn thương cần có protocol MRI thích hợp. Hai tác giả R Jain và Çetin Kürşad AKPINAR đã đưa ra các protocol chụp trên máy MRI 1.5 Tesla, trong đó đều nhấn mạnh vai trò quan trọng của các chuỗi xung đánh giá xoang hang như Fast spin-echo T2W coronal, T1W FS axial và coronal sau tiêm đối quang từ với độ dày lát cắt 3mm [8,9] Theo Chérif Mohamadou Aidara (2018) và tác giả Nisar A. Wani (2017), ngoài các chuỗi xung kể trên, xung CISS 3D và T1 3D sau tiêm được chứng minh rất có giá trị trong phát hiện tổn thương xoang hang [2,10].

Hình ảnh MRI điển hình của THS là tổn thương thâm nhiễm và tăng kích thước xoang hang, có thể lan vào khe ổ mắt trên và đỉnh hốc mắt. Tổn thương viêm u hạt trong THS thường đồng tín hiệu trên T1W, đồng hoặc giảm tín hiệu trên T2W, ngấm thuốc sau tiêm [8,9,11] Tăng kích thước xoang hang được nhận biết bởi dấu hiệu thành ngoài xoang hang cong lồi. Đôi khi có hình ảnh dày và tăng ngấm thuốc của màng não lân cận như trong ca bệnh thứ 2 của chúng tôi. Tổn thương ĐM cảnh trong là một phần trong mô tả ban đầu bởi Tolosa, có thể giải thích do chèn ép bởi u hạt và/hoặc viêm mạch, gây giảm khẩu kính lòng ĐM; sự hẹp lòng ĐM cảnh dường như không gây hậu quả nghiêm trọng về huyết động như thiếu máu não [6,8,12,13]. Ngoài ra, MRI có thể bình thường ở nhiều BN có đặc điểm lâm sàng của THS [12,14].

Mặc dù viêm u hạt của xoang hang có thể gây liệt vận nhãn, nhưng các tổn thương khác liên quan đến các cấu trúc vùng này cũng có thể gây triệu chứng tương tự như u màng não, u tuyến yên xâm lấn, di căn, lymphoma, u ác tính vùng đầu mặt cổ xâm lấn, bệnh lý hệ thống (sarcoidosis, u hạt Wegener), tổn thương mạch (phình ĐM cảnh trong, rò ĐM cảnh- xoang hang, huyết khối xoang hang)... Các trường hợp như dị dạng mạch, huyết khối xoang hang, u lớn nguyên phát từ xoang hang hoặc từ cấu trúc lân cận xâm lấn dễ dàng phân biệt trên MRI. Một số tổn thương khác như u màng não, sarcoidosis, di căn... có tín hiệu tổn thương tương tự như THS. Tuy nhiên u màng não không đáp ứng điều trị với steroid. Bệnh lý sarcoidosis, di căn, lymphoma có đáp ứng một phần với điều trị steroid nhưng thường có biểu hiện tổn thương đa cơ quan [13].

#### Điều trị và theo dõi

THS đáp ứng điều trị ngoạn mục với liệu pháp corticosteroid liều cao đường uống hoặc đường tiêm tĩnh mạch. Phác đồ thường được sử dụng: prednisone 80-100 mg/ngày trong 3 ngày, nếu cơn đau đã hết thì giảm

liều 2 tuần 1 lần với liều lần lượt là 60mg, 40mg, 20mg và 10mg/ngày. Triệu chứng đau cải thiện rõ rệt trong vài ngày, trong khi triệu chứng liệt vận nhãn có thể đáp ứng muộn hơn [15]. Tuy nhiên sự đáp ứng điều trị dưới tác dụng của corticosteroid là một đặc điểm có thể gặp trong bệnh lý ác tính như lymphoma hay các bệnh lý viêm khác như sarcoidosis, u hạt Wegener. Do vậy cần nhấn mạnh rằng THS là một chẩn đoán loại trừ và cần theo dõi chặt để loại trừ nguyên nhân khác [12] Shama, et al. đề xuất theo dõi tối thiểu 6 tuần trong khi Mandrioli và La Mantia đề xuất 2 năm [11,12].

#### V. KẾT LUẬN

THS là tình trạng viêm u hạt không đặc hiệu lành tính của xoang hang, đặc trưng bởi triệu chứng đau hốc mắt và liệt vận nhãn, đáp ứng tốt với steroid. MRI có tiêm thuốc không chỉ loại trừ nguyên nhân khác mà còn có thể phát hiện tổn thương xoang hang, đặc điểm hình ảnh điển hình của THS gồm tăng kích thước, thâm nhiễm xoang hang lan đến khe ổ mắt trên và đỉnh hốc mắt. THS là một chẩn đoán loại trừ, cần theo dõi chặt chẽ trong và sau điều trị để khẳng định chẩn đoán.

#### TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Iaconetta G, Stella L, Esposito M, Cappabianca P. Tolosa-Hunt syndrome extending in the cerebello-pontine angle. *Cephalalgia*. 2005;25(9):746-750. doi:10.1111/j.1468-2982.2005.00924.x
2. Aidara CM, Kouna P, Mapaga JN, et al. High-Field MRI Contribution in Tolosa-Hunt Syndrome (THS). Report of Two Cases and Review of Literature. *Open Journal of Radiology*. 2018;8(3):141-149. doi:10.4236/ojrad.2018.83016
3. Kastirr I, Kamusella P, Andresen R. Bilateral Painful Ophthalmoplegia: A Case of Assumed Tolosa-Hunt Syndrome. *J Clin Diagn Res*. 2016;10(3):TD16-17. doi:10.7860/JCDR/2016/16703.7496
4. Sugie K, Morikawa M, Taoka T, Hirano M, Ueno S. Serial neuroimaging in tolosa-hunt syndrome with acute bilateral complete ophthalmoplegia. *J Neuroimaging*. 2011;21(1):79-82. doi:10.1111/j.1552-6569.2009.00381.x
5. Tolosa E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1954;17(4):300-302. doi:10.1136/jnnp.17.4.300
6. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;71(5):577-582. doi:10.1136/jnnp.71.5.577
7. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia*. 2004;24 Suppl 1:9-160. doi:10.1111/j.1468-2982.2003.00824.x
8. Jain R, Sawhney S, Koul RL, Chand P. Tolosa-Hunt syndrome: MRI appearances. *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2008;52(5):447-451. doi:10.1111/j.1440-1673.2008.01988.x

9. AKPINAR ÇK, ÖZBENLİ T, DOĞRU H, İNCESU L. Tolosa-Hunt Syndrome - Cranial Neuroimaging Findings. *Noro Psikiyatr Ars.* 2017;54(3):251-254. doi:10.5152/npa.2016.13791
10. Wani NA, Jehangir M, Lone PA. Tolosa–Hunt Syndrome Demonstrated by Constructive Interference Steady State Magnetic Resonance Imaging. *J Ophthalmic Vis Res.* 2017;12(1):106-109. doi:10.4103/2008-322X.200171
11. Shama S, Ghieda U. Superior orbital fissure syndrome and its mimics: What the radiologist should know? *The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine.* 2012;43:589-594. doi:10.1016/j.ejrn.2012.09.009
12. 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):772-781. doi:10.1111/j.1468-2982.2006.01115.x
13. Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *European journal of radiology.* 2003;45:83-90. doi:10.1016/S0720-048X(02)00012-8
14. Schuknecht B, Sturm V, Huisman T a. GM, Landau K. Tolosa-Hunt syndrome: MR imaging features in 15 patients with 20 episodes of painful ophthalmoplegia. *Eur J Radiol.* 2009;69(3):445-453. doi:10.1016/j.ejrad.2007.11.034
15. Msigwa SS, Li Y, Cheng X. Tolosa Hunt Syndrome: Current Diagnostic Challenges and Treatment. *Yangtze Medicine.* 2020;4(2):140-156. doi:10.4236/ym.2020.42014

## TÓM TẮT

Hội chứng Tolosa-Hunt là một tình trạng viêm không rõ nguyên nhân của xoang hang và khe ổ mắt trên, rất hiếm gặp với tỷ lệ mắc 1-2 người/1 triệu người<sup>1</sup>. Việc sinh thiết lấy bệnh phẩm làm mô bệnh học rất khó khăn, chẩn đoán hiện nay theo tiêu chuẩn của Hội đau đầu thế giới (International Headache Society) chủ yếu dựa vào lâm sàng, đặc điểm hình ảnh MRI sọ não và theo dõi đáp ứng điều trị. MRI sọ não giúp bộc lộ tổn thương xoang hang, đóng vai trò quan trọng trong chẩn đoán và theo dõi. Chúng tôi xin báo cáo 2 trường hợp được chẩn đoán hội chứng Tolosa-Hunt tại bệnh viện Đại học Y Hà Nội.

Hai bệnh nhân (BN), BN nam 52 tuổi và BN nữ 50 tuổi, vào viện vì đau hốc mắt và liệt vận nhãn 3 tháng. Các xét nghiệm máu, dịch não tủy, nồng độ hormone tuyến giáp và sàng lọc nhiễm khuẩn cũng như sàng lọc u nguyên phát của cả hai BN đã được thực hiện, cho kết quả bình thường. Hai BN được chụp MRI sọ não 1.5 Tesla cho thấy tổn thương tăng kích thước, không tạo khối của xoang hang cùng bên có triệu chứng lâm sàng, gợi ý nguyên nhân viêm. Hội chứng Tolosa Hunt được đưa ra sau khi đã loại trừ các căn nguyên khác. Cả hai BN đều đáp ứng tốt với liệu pháp corticosteroid liều cao và không tái phát sau khi theo dõi 6-8 tháng. Từ đó chúng tôi đưa ra chẩn đoán cuối cùng là hội chứng Tolosa-Hunt.

**Từ khóa:** hội chứng Tolosa-Hunt, xoang hang, khe ổ mắt trên, liệt vận nhãn, đau hốc mắt.

Người liên hệ: Nguyễn Thu Lan . Email: nguyenthulan16051995@gmail.com

Ngày nhận bài: 21/09/2023. Ngày nhận phản biện: 03/10/2023. Ngày chấp nhận đăng: 20/03/2024