

รายงานผู้ป่วย

A Case Report

รายงานผู้ป่วยโทโลซ่า ฮัน ซินโดรม

Tolosa Hunt Syndrome

ทัศนีย์ ม่วงศิริ พบ.

Tassanee Muangsiri. M.D.

กลุ่มงานจักษุวิทยา โรงพยาบาลสมุทรสาคร

Department of Ophthalmology , Samutsakorn Hospital

บทคัดย่อ

บทความนี้เป็นรายงานผู้ป่วยโรค Tolosa Hunt Syndrome และพันธุวิทยาการของโรคนี้ ซึ่งเป็นโรคที่พบไม่บ่อยแต่น่าสนใจ ผู้ป่วยมาด้วยอาการปวดตามาก สายตามัวลง หนังตาตก กล้ามเนื้อตาเป็นอัมพาตทุกมัด ทั้งหมดเป็นข้างซ้ายข้างเดียว แสดงถึงการผิดปกติที่เส้นประสาทสมองที่ 2,3,4,5(1),6 ซึ่งพบได้ที่ตำแหน่งสมองบริเวณ cavernous sinus และบริเวณใกล้เคียงได้แก่ superior orbital fissure, orbital apex การตรวจทางห้องปฏิบัติการ จะช่วยในการแยกโรคที่เป็นอันตรายออกไป เช่น เนื้องอกในสมอง, เส้นเลือดดำโป่งพอง, เส้นเลือดดำอุดตัน เป็นต้น เพื่อการรักษาที่ถูกต้อง

ABSTRACT

This is a report of Tolosa hunt Syndrome [THS] patient and review of this disease. It is a rare condition but interesting. The patient came with symptoms of painful ophthalmoplegia [paralysis of extraocular muscles] of left side, left vision loss, left ptosis, left mydriasis and paresis of left forehead. This presenting of paralysis of cranial nerves 2,3,4,5(1), 6 and indicated that the lesion should be in cavernous sinus and adjacent area where many nerves passing through. Imaging studies help to differential diagnosis from other potentially fatal diseases e.g. brain tumor, posterior communicating aneurysm, cavernous sinus thrombosis and guide to proper management.

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยเด็กหญิง อายุ 10 ปี มา ด้วยอาการหมดสติ หลังได้รับอุบัติเหตุนั่งมอเตอร์ไซด์ชนสามคนชนกับรถปิกอัพ มีอาการ concussion of brain, tear mouth and maxillary palate หลังอาการทางสมองดีขึ้น และทาง maxillary palate ได้รับการรักษาแล้ว ประมาณ 1 สัปดาห์ ผู้ป่วยมีอาการปวดรอบดวงตาซ้าย ปวดมากแทบจะแทะไม่ได้

หนังตาซ้ายเริ่มลืมไม่ขึ้น กลอกตาซ้ายไปทางซ้ายมือไม่ได้ 1 วันต่อมา กล้ามเนื้อตาข้างซ้ายเป็นอัมพาตทุกมัด ตาข้างซ้ายมัวลงมาก แพทย์ศัลยกรรมสมองจึงส่งผู้ป่วยมาตรวจทางแผนกจักษุ

ตรวจร่างกาย

V/A - right eye 20/20, left eye 20/200

Ocular Tension -17.5 mmHg both eyes
Lid - normal left eyelid, ptosis left eyelid
E.O.M. -normal in right side, paralysis gaze of
all directions in left side
Absent sweating on left side of face
Diminish of sensation along ophthalmic and
maxillary region on left face
Conjunctiva- normal both

A/C - deep both
Iris - normal both
Pupil-right side 3 mm. reacted to light, left
side 6 mm. fixed
Lens-clear both
Retina- normal disc, macular, vasculature and
back ground both eyes

รูปแสดงการกรอกตาของผู้ป่วยรายนี้



ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการ

C.B.C. - Hematocrit 30%, platelet 297,000,
WBC 24,700 and differential count ; neutrophil
19,200 lymphocyte 3,700

PT 14.7 sec., PTT 28.8 sec.

U/A - specific gravity 1.015, red blood cell
0-1 white blood cell 0-1 epithelium cell 0-1 /high
power field

Blood sugar - 94 mg/dl

Electrolyte - Na 142 mmol/l, K 3.4 mmol/l, Cl
110 mmol/l, CO₂ 22.8 mmol/l, AGAP 12.6 mmol/l

BUN - 9 mg/dl, Creatinin - 0.6 mg/dl

E.S.R - 16 mm.hr.

Anti HIV - neg

L.P. - normal, C.S.F. - no growth

CXR. - normal

Imaging Study

C.T. scan - There is asymmetrical enhance-
ment of left cavernous sinus, but there is no filling
defect or collateral vessels. Both groves and extra-
ocular muscle are unremarkable. The retro-orbital
fat is clear. The S.O.V. is not dilated. Maxillary and
sphenoid sinusitis is noted. Impression is inflamma-
tory process of left cavernous sinus, maxillary and
sphenoid sinusitis.

M.R.I. brain and orbit - additional MRV brain
axial T1W, T2W, FLAIR, coronal T2W without con-
trast medium axial, coronal, sagittal T1W - post I.V.
GD contrast medium mildly dilated ventricles, no
midline shift bulging contour of left cavernous sinus

with some enhancement defect, pressure effect on cavernous sinus part of left internal carotid artery, thickened mucosal at both maxillary, sphenoid sinuses, increased signal / T2W at both mastoid air cells. Conclusion; Inflammatory process at cavernous sinus, sinusitis and mastoiditis.

การวินิจฉัยและการรักษา

1. ผู้ป่วยได้รับการรักษาอาการทางสมอง re-paired mouth and palate และ antibiotic metronidazole, claflozan สำหรับ sinusitis
2. อาการทางตา-ผู้ป่วยมีอาการปวดตามาก ปวดแบบสม่ำเสมอ ปวดร้าวลึก ๆ เกิดจากการ involve ของ cranial n.5 (ophthalmic division) ตรวจพบหนังตาตก (C.N.3) กล้ามเนื้อตาเป็นอัมพาตทุกมัด (C.N.3,4,6) รูม่านตาขยายไม่ตอบสนองต่อแสง (parasympathetic, C.N.3) ขาศึกหน้า (C.N.5(1), 5(2)) สายตามัวลงมาก (C.N.2) เหนือไม่ออก (parasympathetic C.N.3) ทั้งหมดเป็นซีกซ้ายข้างเดียว อาการต่าง ๆ ที่มีการสูญเสียของ cranial nerve พร้อม ๆ กันหลาย ๆ เส้น โดยไม่มีอาการทาง long tract sign อื่น ตำแหน่งในสมองได้แก่ บริเวณ cavernous sinus, superior orbital fissure, orbital apex ซึ่งโรคในบริเวณนี้เป็นได้ทุกแบบตั้งแต่ vascular, trauma, tumor, infection, inflammation เนื่องจากเป็นผู้ป่วยอุบัติเหตุ อาจเป็นโรคที่อันตรายต่อชีวิตและสายตาผู้ป่วยลดลงมาก จึงจำเป็นต้องอาศัยการวินิจฉัยเพิ่มเติมมาช่วยได้แก่ การทำ C.T. ว่าเป็นโรคที่ต้องได้รับการผ่าตัดโดยด่วนหรือไม่ ส่วน M.R.I. จะช่วยวินิจฉัยแยกโรคให้การวินิจฉัยเด่นชัดขึ้น และยังช่วยแยกโรคที่เป็นอันตรายคือโรคทาง vascular ได้แก่ C-C fistular, posterior communicating aneurysm, cavernous sinus thrombosis ซึ่งการรักษาจะต่างกันอย่างสิ้นเชิงจาก inflammation, infection, tumor ผู้ป่วยรายนี้ผลการตรวจทาง imaging

studies พบว่าเป็น inflammatory process บริเวณ cavernous sinus เป็นแบบ nonspecific Inflammation ไม่พบ lesion อื่นที่จะเป็นสาเหตุได้ ทำให้คิดถึงโรค Tolosa Hunt Syndrome ที่เป็นโรคที่ได้อาจจากการ exclude โรคอื่นเนื่องจาก definite diagnosis ได้จากการ biopsy ซึ่งไม่มีใครทำบริเวณนี้ และโรคนี้สามารถใช้ trial diagnosis ได้จากการให้ steroid จะพบว่าอาการปวดจะดีขึ้นมากใน 24-72 ชั่วโมงหลังได้รับยา และผู้ป่วยได้รับการรักษาด้วย antibiotic (เพื่อรักษา sinusitis) อย่างเต็มที่แล้วแต่อาการทาง ophthalmoplegia ยังไม่ทุเลาจึงเริ่มให้การรักษาโดยให้ steroid Dexametazone 4 mg ทุก 6 ชั่วโมง อาการผู้ป่วยทุเลาปวดลงมาก อย่างรวดเร็ว ต่อมาพบอาการหนังตาตกดีขึ้นเล็กน้อย สายตาค่อย ๆ ดีขึ้นมาก จนได้ 20/50 ส่วนอาการ ophthalmoplegia ยังไม่ดีขึ้น ซึ่งเข้าได้กับโรคนี้ ซึ่ง C.N.5 กับ C.N.2 จะไม่ใช่บริเวณ cavernous sinus โดยตรง แต่เป็นบริเวณข้างเคียงที่ inflammation มาถึง

พื้นฟูวิชาการ TOLOSA HUNT SYNDROME

synonym ; painful ophthalmoplegia, idiopathic cavernous sinus syndrome, inflammatory of superior orbital fissure, painful ophthalmoparesis

เป็นภาวะที่พบไม่บ่อย ผู้หญิงกับผู้ชายพอ ๆ กัน ในอายุน้อยกว่า 20 ปี พบน้อยกว่าอายุมากกว่า 20 ปี อาการที่มาพบแพทย์ได้แก่ ปวดศีรษะ ปวดรอบดวงตา ปวดมากและรุนแรง มักพบนำมาก่อนอาการกล้ามเนื้อตาอ่อนแรงของข้างที่เป็น โดยมากมักเป็นข้างเดียว เกิดจากสาเหตุ nonspecific inflammation ของ CVS. หรือ S.O.V. อาจหายเองหรือเป็นขึ้นมาใหม่ได้ อาการดีขึ้นมากจากการได้รับ steroid โดยอาการปวดจะลดลงมาก่อน ส่วนอาการอัมพาตของกล้ามเนื้อตาอาจยังคงอยู่ ถ้าหลังให้ steroid แล้ว อาการผู้ป่วยไม่ดีขึ้น น่าจะไม่ใช่ โรคนี้ควร investigate เพื่อหาโรคอื่นต่อไป

ความเป็นมา

ปี ค.ศ. 1954, Edvardo Tolosa of Barcelona ได้พบผู้ป่วยมีอาการ ปวดบริเวณรอบ ๆ ดวงตาอย่างรุนแรง, ต่อมามีอาการของ cranial nerve ที่ 3,4,6 เป็นอัมพาตและลดลงของ corneal reflex ผู้ป่วยมี recurrent ใน 3 ปี ต่อมาเมื่อผู้ป่วยเสียชีวิตลงได้ autopsy พบ granulomatous tissue ล้อมรอบที่ intracavernous portion ของ internal carotid artery ไม่อุดรูของ sinus และได้ invade cranial nerve ใกล้เคียง

ปี ค.ศ. 1961 Hunt et al. ได้รายงาน 6 ตัวอย่างของ painful ophthalmoplegia syndrome และ set 4 ใน 6 criteria ให้นึกถึงว่าเป็นโรคนี้

1. อาการปวดอาจพบก่อน ophthalmoplegia หลายวันหรืออาจไม่เกิด จนกระทั่งพบภายหลัง อาการปวดไม่เป็นแบบ throbbing, paroxysmal hemicranial แต่จะเป็นแบบคงที่สม่ำเสมอหลังลูกตาและคิ้ว (gnawing or boring)

2. การสูญเสียเส้นประสาทสมอง ไม่เฉพาะ C.N.3 แต่อาจพบ C.N.4, 6, 5(1), (อาจ 5(2)), ส่วน optic nerve และ oculo-sympathetic fiber อาจพบร่วมทำให้สายตามัวลงและรูม่านตาหด อาการอาจนานเป็นอาทิตย์, เป็นเดือน หายได้เอง บางครั้งมีอาการทาง neurological deficit หลงเหลืออยู่

3. อาการอาจนานเป็นสัปดาห์ เป็นเดือน

4. หายได้เอง บางครั้งมีอาการทาง neurological deficit หลงเหลืออยู่เกิดใหม่ในช่วงเป็นเดือนหรือเป็นปี

5. ตรวจจาก angiography และ surgical exploration ไม่พบการ involve นอก cavernous sinus

สาเหตุ

ไม่ทราบ

พยาธิกายวิภาค

เป็น nonspecific inflammation (non-caseating granulomatous or non granulomatous) ใน cavernous sinus, superior orbital fissure (CVS, SOF) เป็น

สาเหตุของอาการปวด อาการอัมพาตของกล้ามเนื้อตา เกิดเมื่อ C.N. 3,4,6 ถูกกระทบโดย granulomatous inflammation, รูม่านตาอาจผิดปกติหรือไม่ขึ้นอยู่กับ sympathetic fibers หรือ oculomotor nerve โดนหรือไม่, trigeminal nerve (primary 5(1)) อาจทำให้ชาบริเวณหน้าผาก, พยาธิสภาพจะเกิดบริเวณ CVS, SOF, ส่วนตรง orbital apex ซึ่งเป็นส่วนหนึ่งของ idiopathic orbital pseudotumor และมีพยาธิสภาพเหมือนกัน, หายได้เอง พบได้ และการเป็นขึ้นมาใหม่ พบได้ 40%

อัตราการตาย

ไม่เป็นอันตรายร้ายแรงถึงชีวิต แต่อาจทำให้สูญเสียสายตาดำไม่รักษา แล้ว inflammation ลุกลามถึง optic nerve

อาการ

- มักมาพบแพทย์ด้วยอาการปวดตามาก, กล้ามเนื้อตาเป็นอัมพาต
- เห็นภาพซ้อนจากการที่กล้ามเนื้อตาเป็นอัมพาต มักมีอาการปวดนำมาก่อน แต่อาจพบทีหลังได้
- อาจพบ สายตามัวลง จากการที่ inflammation ลุกลามไปใน orbit และทำลาย optic nerve
- อาการชาที่ หน้าผาก ตาม C.N.5 (1) distribution
- มักเป็นข้างเดียว, แต่สองข้างก็อาจพบได้
- มัก mimic condition อื่นที่มีพยาธิสภาพ ทำให้เกิด morbidity/mortality ได้ จึงควรวินิจฉัยแยกโรคให้ได้เพื่อการรักษาที่เหมาะสม

การตรวจร่างกาย

- hallmark คือ painful ophthalmoparesis or ophthalmoplegia
- อัมพาตของ nerve oculomotor, abducens nerve คือ nerve ที่พบบ่อย
- หนังตาตก จาก oculomotor palsy
- เปลือกตาบวม, ตาโปนเล็กน้อย, optic nerve บวม พบได้ถ้ามี orbital involvement

- สูญเสีย corneal reflex ของตาข้างที่เป็น
- THE INTERNATIONAL HEADACHE SOCIETY CRITERIA OF THS

1. อาการ orbital pain จะเฉลี่ยประมาณ 8 สัปดาห์ ถ้าไม่รักษา

2. อาการ paresis ของ C.N.3,4,6 จะตามหลัง onset of pain ภายใน 2 สัปดาห์

3. อาการ pain จะทุเลาภายใน 48 ชั่วโมง หลังให้ steroid หลังจากแยกโรคอื่นออกแยกโดย neuroimaging และ angiography

การวินิจฉัยแยกโรค

- infection
- inflammatory, non-infection
- vascular ; CC fistular, aneurysm, venous thrombosis, temporal arteritis
- tumor
- metabolic disease ; D.M., thyroid
- ophthalmic migraine

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

- ส่วนใหญ่การวินิจฉัย ได้จากการ exclusion ถ้า threaten vision และ potentially fatal หรือหลังการรักษา แล้วอาการไม่ดีขึ้นใน 72 ชั่วโมง

- CBC, U/A, ESR, electrolyte, blood sugar, thyroid function test, antinuclear antibody, LE, ANCA, HIV

- CSF. Studies
- Imaging Studies
- angiography
- biopsy ทำได้ยากบริเวณ cavernous sinus

ดังนั้นอาจ trial treatment ด้วย steroid ก่อน biopsy จะช่วยในราย exclude neoplasm หรือรักษาแล้วอาการยัง progress, atypical case, or recurrent

พยาธิวิทยา

Nonspecific granulomatous or non-granulomatous inflammation

การรักษา

- Corticosteroid ; 60-120 mg/d, 7-10 วันแล้วค่อย ๆ ลดรายที่มีข้อห้ามต่อการให้ steroid อาจให้เป็น
- Azathioprine 2-3 mg/kg/d
- Imuran 7.5 mg/wk
- Methotrexate
- Radiation

โรคแทรกซ้อน

- เป็นจากการใช้ steroid นาน หรือมากเกินไป
- สายตามัวลงจากการรบกวน optic nerve

การพยากรณ์โรค

- ดี แต่อาจพบ permanent oculomotor deficit เหลืออยู่
- 30-40% relapse พบมากในพวก spontaneous remission มากกว่าพวกที่ได้รับการรักษา

เอกสารอ้างอิง

1. Newman NJ. Third-, Fourth-, and Sixth-Nerve Lesions and the Cavernous Sinus, In Albert DM, Jakobiec FA editors, Principles and Practice of Ophthalmology vol.4 Philadelphia : WB Saunders company ; 1994 : 2444-63.
2. Higginbotham EJ. Glaucoma Associated with increased episcleral venous pressure in Albert DM, Jakobiec FA, editors, Principles and Practice of Ophthalmology vol.3 Philadelphia : WB Saunders company ; 1994 : 1475.

3. John PP. The Third, Fourth and Sixth Cranial Nerve. Neurological differential diagnosis, 2nd 1995 ; 47-60.
4. Kanski JJ. Neuro-ophthalmology. Clinical ophthalmology, 2nd ed ; 1989 : 440-78.
5. Hepler RS. Miscellaneous Optic Neuropathies, in Albert DM, Jakobiec FA editors, Principles and Practice of ophthalmology vol.4 Philadelphia : WB Saunders company ; 1994 : 2612-3.
6. Coppeto JR. Migraine and Other Head Pains, in Albert DM, Jakobiec FA editors, Principles and Practice of ophthalmology vol.4 Philadelphia : WB Saunders company ; 1994 : 2612-3.
7. Danette Taylor, DO. Tolosa-Hunt Syndrome. Medicine, http://WWW.emedicine.com/NEURO/topic_373.Htm. 2002 Sep ; 1-8 .
8. Kline L, Hoyt W : The Tolosa Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psych 2001 ; 71 : 577-82.
9. Smith JL, Taxdal DS : Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. Am J OPHTHALMOL 1966 ; 61(6) : 1466-72.
10. Kline LB : The Tolosa-Hunt syndrome. Surv Ophthalmology 1982 ; 27(2) : 79-95.

