

SYNDROME DE TOLOSA HUNT A PROPOS DE DEUX CAS

M. ABOUDJABEL- K. DJOULANE- H. HIMEUR- F. LALAM

Service de Neurochirurgie
CHU Tizi Ouzou

RÉSUMÉ : Le syndrome de Tolosa Hunt (STH) est un diagnostic d'élimination, il n'est retenu qu'après avoir écarté les pathologies tumorales, infectieuses et inflammatoires. Notre étude concerne deux patients, hospitalisés pour prise en charge de douleurs rétro-orbitaires unilatérales avec atteinte de l'oculomotricité. L'IRM cérébrale qui est un examen de référence pour le diagnostic du syndrome de Tolosa Hunt a montré une formation tissulaire du sinus caverneux iso signal en T1 et iso signal en T2 se rehaussant après injection de Gadolinium. Le traitement de nos patients était basé sur la corticothérapie, ce qui a amené une régression spectaculaire des symptômes. On notera que peu de cas d'ophtalmoplégie douloureuse ont été rapportés dans la littérature incluant le syndrome de Tolosa Hunt. L'étiologie reste inconnue dans plus de 25% des cas et ce, malgré une large enquête étiologique. L'utilisation de la cortisone (corticothérapie) donne d'excellents résultats, mais toutefois, un suivi clinique est obligatoire afin de détecter d'éventuelles récurrences.

Mots clés : Tolosa Hunt, Sinus caverneux, corticothérapie, IRM.

ABSTRACT : Tolosa Hunt Syndrome (STH) is a diagnosis of elimination; it is retained after having discarded the tumoral, infectious and inflammatory diseases. Our study concerns two patients, hospitalized into our department for retro orbital pain associated with ophthalmoplegia. Brain MRI which is a gold standard for the diagnosis Tolosa Hunt Syndrome showed cavernous sinus tissue formation iso signal in T1 and T2 iso signal enhanced after Gadolinium injection. The treatment of our patients was based on corticotherapy which prompted a dramatic resolution of symptoms (rapid clinical improvement). Note that few cases of painful ophthalmoplegia have been reported in the literature including the Tolosa Hunt syndrome. The etiology is unknown in 25% of cases, despite a wide etiological investigation. The use of cortisone (steroid) gives excellent results, but however, clinical monitoring is required to detect possible recurrences.

Key words : Tolosa Hunt, cavernous sinus, corticotherapy, MRI.

INTRODUCTION

Le syndrome de Tolosa Hunt est une ophtalmoplégie plus ou moins complète, douloureuse, granulomateuse, le plus souvent unilatérale causée par une inflammation non spécifique de la région du sinus caverneux et de la fente sphénoïdale d'origine inconnue.

Le diagnostic répond à des critères cliniques et radiologiques précis. Son évolution est spontanément régressive en quelques semaines, ce délai étant raccourci sous corticothérapie d'une façon spectaculaire. Sa récurrence homo ou controlatérale est fréquente. Deux observations illustrent cette discussion.

CAS CLINIQUE N°1

Il s'agit d'une patiente âgée de 52 ans, hypertendue, qui s'est présentée pour une ophtalmoplégie d'installation subaiguë.

L'examen a mis en évidence une atteinte incomplète de la troisième (III) paire crânienne, épargnant la pupille avec une atteinte de la quatrième (IV) et de la sixième (VI) paires crâniennes.

Le nerf optique était préservé et il n'y a pas eu atteinte des branches ophtalmiques et maxillaires supérieures du trijumeau.

Le reste de l'examen clinique était normal.

Par ailleurs, les examens complémentaires étaient sans particularité, hormis une vitesse de sédimentation accélérée.

L'étude biologique du liquide céphalorachidien (LCR) était sans anomalies.

L'IRM cérébrale a montré une formation tissulaire au sein du sinus caverneux en isosignal T1 (Fig. 1, Fig. 2), mais aussi en isosignal T2 et rehaussée par l'injection intraveineuse de Gadolinium.

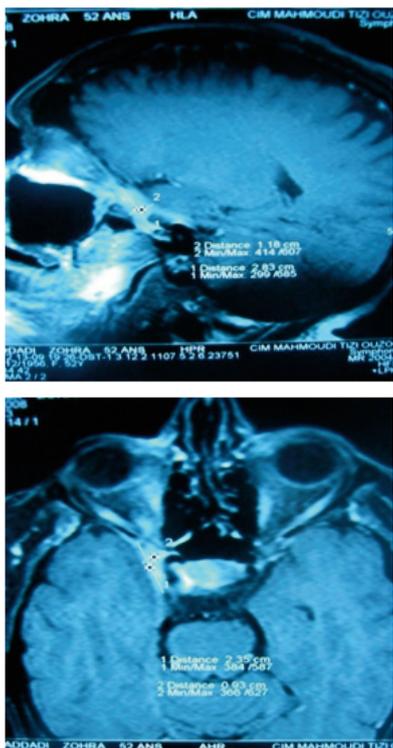


Fig. 1- Fig. 2 : Formation tissulaire au niveau du sinus caverneux en iso signal T1

CAS CLINIQUE N°2

Un patient âgé de 29 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, a été admis aux urgences pour des céphalées fronto orbitaires droites avec une baisse de l'acuité visuelle à droite.

Son examen a retrouvé une atteinte complète de la troisième (III) paire crânienne, avec une atteinte du nerf optique et de la branche ophtalmique du trijumeau.

Une baisse de l'acuité visuelle a été retrouvée ainsi qu'une exophtalmie droite. Le reste des examens neurologique et somatique étaient sans particularité. Le bilan biologique ainsi que l'étude du liquide céphalorachidien (LCR) n'ont révélé aucune anomalie.

L'IRM cérébrale a montré une lésion tissulaire du sinus caverneux s'étendant vers la fosse sous temporale droite en isosignal T1 et en isosignal T2 et rehaussée de façon homogène après injection de Gadolinium.

Les deux patients ont été mis sous traitement médical basé sur la corticothérapie, Solumedrol 1mg/kg/j (soit, 40 mg 2xj) et Régime hyper protidique.

Une régression de la symptomatologie a été notée au bout du 5^e jour pour le premier cas et au bout du 7^e jour pour le second cas. Traitement d'entretien : corticothérapie 0,5 mg/kg/j pendant 4 mois.

Après 04 mois, l'IRM a objectivé une disparition totale de la lésion et ce, pour les deux patients (Fig 3 et Fig 4).



Fig. 3- Fig. 4

FOLLOWUP :

Dans le 1ercas, la patiente est asymptomatique depuis plus de 3 ans, alors que le 2ème cas est resté asymptomatique jusqu'à sa dernière consultation, soit une année après son hospitalisation.

DISCUSSION

Le syndrome de Tolosa Hunt a été décrit pour la première fois en 1954 par Tolosa, puis en 1961 par Hunt [2, 3]. Il s'agit d'une affection inflammatoire granulomateuse non spécifique du sinus caverneux et de la fente sphénoïdale.

C'est un diagnostic d'élimination, rare chez l'enfant, se voit chez l'adulte sans prédominance de sexe [4].

Cliniquement, le syndrome de Tolosa Hunt se manifeste par une douleur lancinante rétro-orbitaire unilatérale rarement bilatérale et une ophtalmoplégie épsi-latérale totale (paralysie du III, IV, et du VI) ou partielle (paralysie du III seul ou du VI seul) [2, 3, 4, 5].

Dans nos deux cas, l'atteinte du III et du VI était présente. Par contre, l'atteinte du IV et du II, associée à une discrète exophtalmie n'était présente que dans un seul cas.

Cette symptomatologie n'est pas spécifique du syndrome de Tolosa Hunt et elle peut se voir dans toutes les pathologies de la loge caverneuse et de l'apex orbitaire [4, 5].

L'IRM cérébrale objective un élargissement du sinus caverneux, siège d'une masse tissulaire iso intense en T1, rehaussée après l'injection de Gadolinium [4, 5, 7].

Le bilan biologique ainsi que l'étude du LCR étaient normaux chez nos deux patients, hormis une VS accélérée dans un cas.

Le traitement a été proposé pour la première fois par Smith et Taxdal en 1966, basé sur les corticoïdes par voie générale à raison de 60 à 80 mg/j [1].

Ce traitement a donné une amélioration spectaculaire des symptômes chez nos deux patients. Certains auteurs considèrent en effet, la corticothérapie comme un test diagnostic, mais ce dernier n'a pas de valeur absolue, il peut être négatif [5, 6].

Le syndrome de Tolosa Hunt est dans ce cas cortico-résistant. Quand il est positif, il peut s'agir d'autres affections inflammatoires (syndrome de Wegener, vascularite), tumorales (lymphomes, adénomes hypophysaire.... etc.) voire des migraines ophtalmoplégiques.

L'évolution naturelle se fait vers la rémission avec ou sans séquelles, mais des récurrences homolatérale ou controlatérale peuvent y survenir. Par contre, l'évolution sous corticoïdes est classiquement spectaculaire sans pour autant qu'il y est nettoyage radiologique immédiat [5, 6, 7].

Le diagnostic différentiel peut se poser avec un lymphome, un méningiome, un processus inflammatoire spécifique (sarcoïdose localisée du sinus caverneux), une cause infectieuse (zona ophtalmique, sinusite sphénoïdale) ou encore une migraine ophtalmoplégique [6].

CONCLUSION

Le syndrome de Tolosa Hunt est une entité anatomo-clinique à part, malgré la non connaissance de ses bases étiopathogéniques. Il s'agit d'une ophtalmoplégie douloureuse récidivante généralement cortico-sensible. Son diagnostic est clinico-radiologique et thérapeutique, mais demeure un diagnostic d'élimination.

L'IRM est un examen précieux grâce à sa meilleure sensibilité pour la détection des lésions du sinus caverneux et sa reproductibilité. Cependant, elle demeure non spécifique puisque plusieurs affections

peuvent simuler le syndrome de Tolosa Hunt. Pour ce, une exploration neuro-radiologique et systémique est obligatoire afin d'éliminer les autres causes tumorales, inflammatoires ou vasculaires.

BIBLIOGRAPHIE

- 01] SMITH JL, TAXDAL DSR. Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. *Am J Ophthalmol* 1966 ; 61 : 1466-72.
- 02] TOLOSA E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoid aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1954;17:300-2.
- 03] HUNT WE, MEAGHER JN, LE FEVER HE, ET AL. Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology* 1961 ; 11 : 56-62.
- 04] LAKKE JPWF. Superior orbital fissure syndrome. Report of a case caused by local pachymeningitis. *Arch Neurol* 1962;7:289-300.
- 05] C.MASSON, J.M. COLOMBANI, Syndrome de Tolosa-Hunt. *Presse Med* 2003; 32: 1458-9
- 06] L B KLINE, W F HOYT : The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:577-582.
- 07] I MARZOUK. Journées Françaises de Radiologie 2005.