



Cas clinique

Syndrome de Tolosa Hunt : à propos d'une observation et revue de la littérature, au Centre Hospitalier Universitaire de Fann, Dakar

Tolosa Hunt Syndrome: about a case and review of literature, at Fann Teaching Hospital, Dakar

R Diagne¹, M S Diop-Sène^{*1}, K A Mbaye¹, A B Mbodj¹, M Ka¹, A M Diop¹, O Cissé¹, N M Gaye¹, M Ndiaye¹, A G Diop¹

Résumé

Introduction : Le syndrome de Tolosa Hunt (STH) est une ophtalmoplégie douloureuse due à une inflammation idiopathique et chronique de la fissure orbitaire supérieure ou du sinus caverneux. C'est une affection neurologique rare d'étiopathogénie inconnue. C'est un diagnostic d'élimination.

Observation : Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 37 ans reçue en Février 2018 pour des céphalées périorbitaires droites, atroces permanentes, non pulsatiles, sans facteur aggravant ni calmant retrouvés, associées à un ptosis droit sans vomissements. Le début remontait à deux mois avec une chute de la paupière droite, associée quelques jours plus tard à une douleur périorbitaire. L'examen clinique retrouvait une paralysie du nerf oculomoteur commun droit et du nerf pathétique droit, le bilan biologique habituel était normal. L'IRM encéphalique était normale. La patiente a été mise sous corticothérapie avec régression de la symptomatologie en 7 jours.

Conclusion : le syndrome de Tolosa Hunt est une affection neurologique rare nécessitant une enquête étiologique minutieuse en vue d'éliminer les causes inflammatoires (sarcoïdose, tuberculose ou granulomatose de Wegener), tumorales, vasculaires.

Son traitement repose sur la corticothérapie par voie générale et un suivi à long terme à cause du risque de récurrence. Des séquelles sont possibles.

Mots clés : Syndrome de Tolosa Hunt, Ophtalmoplégie douloureuse, IRM.

Abstract

Introduction: Tolosa Hunt syndrome (THS) is a painful ophthalmoplegia due to idiopathic and chronic inflammation of the upper orbital crack or cavernous sinus. It is a rare neurological condition of unknown etiopathogenesis. It's a diagnosis of elimination.

Observation: We report the case of a 37-year-old patient received in February 2018 for straight, atrocious permanent, non-pulsatile periorbital headaches, with no aggravating or calming factors found, associated with right ptosis without vomiting. The onset was two months ago with a fall in the right eyelid, associated a few days later with periorbital pain.

Clinical examination found paralysis of the right common oculomotor nerve and right pathetic nerve; the usual biological balance was normal. Brain MRI was normal. The patient was put on corticosteroid therapy with regression of symptomatology in 7

days.

Conclusion: Tolosa Hunt syndrome is a rare neurological condition requiring careful etiological investigation to eliminate inflammatory (sarcoidosis, tuberculosis or Wegener granulomatosis), tumoral, vascular etiologies. Treatment is based on general corticosteroid therapy and long-term follow-up due to the risk of recurrence. Sequelae are possible.

Keywords

Tolosa Hunt syndrome, Painful Ophthalmoplegia, MRI.

Introduction

Le syndrome de Tolosa Hunt (STH) est une ophthalmoplégie douloureuse, plus ou moins complète, le plus souvent unilatérale, due à une inflammation idiopathique et chronique de la fissure orbitaire supérieure ou du sinus caverneux [10]. C'est une affection neurologique rare d'étiopathogénie inconnue. C'est un diagnostic d'élimination basé sur les critères de l'International Headache Society (IHS). Nous rapportons le cas d'une patiente suivie au Service de Neurologie du Centre Hospitalier National de Fann pour bilan de douleurs périorbitaires unilatérales d'installation rapidement progressive, avec une atteinte de l'oculomotricité. Nous rapportons ce cas afin d'attirer l'attention sur l'existence de ce syndrome dans notre contexte mais aussi de rappeler les différents aspects diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie.

Cas clinique

Nous rapportons l'observation d'une patiente de 37 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, reçue au Centre Hospitalier National de Fann en neurologie pour une chute de la paupière à droite évoluant depuis deux mois suivie quelques jours plus tard de douleur péri-orbitaire. La patiente ne recevait aucun traitement à son arrivée dans notre

service.

Les paramètres vitaux étaient normaux. L'examen ophtalmologique retrouvait une paralysie complète du nerf oculomoteur commun à droite et un ptosis homolatéral (figure 1). L'examen neurologique objectivait une atteinte du nerf pathétique droit avec une paralysie du regard vers le haut, en dedans et en bas (figures 2, 3) et du nerf oculomoteur commun à droite. Le reste de l'examen somatique était sans particularité. Notre patiente avait bénéficié d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique avec des séquences d'angiographie qui était revenue normale, il n'y avait pas d'atteinte au niveau du sinus caverneux (figure 4).

L'examen du liquide cérébro-spinal (LCS) après la ponction lombaire était normal. Le bilan biologique infectieux et inflammatoire était normal (la numération formule sanguine, la vitesse de sédimentation et la C-réactive protéine). Les sérologies virales (Hépatite A, B, C), rétrovirale (HIV) et syphilitique, (TPHA/VDRL) étaient négatives. L'Intra-Dermo-Réaction à la tuberculine (IDRT) ainsi que le bilan immunologique étaient normaux.

Le diagnostic du syndrome de Tolosa Hunt était retenu devant la négativité de tous les examens complémentaires réalisés. Notre patiente a été mise sous corticothérapie par voie orale (Prednisone : 1mg/kg/jour), après la réalisation d'un bilan préthérapeutique revenu normal. La corticothérapie était associée aux mesures adjuvantes avec une amélioration de la symptomatologie et une régression des troubles oculomoteurs après une semaine de traitement, sans récurrence après un an de surveillance.

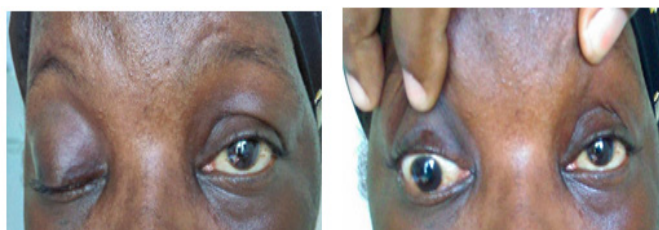


Figure 1 : Avant traitement avec le ptosis et l'ophthalmoplégie à droite



Figure 2 : Avant traitement avec l’ophtalmoplégie



Figure 3 : Après traitement

Tableau I : Diagnostic différentiel (Diagne R. et al.,2020)

Etiologies	Clinique	Paraclinique
Inflammatoire (Sarcoïdose, maladie de Horton, tuberculose ou granulomatose de Wegener)	Évolution par poussées et remissions, NORB, ophtalmoplégie, névralgie du trijumeau, céphalées atypiques, signes déficitaires, atteinte multisystémique	Imagerie encéphalique, biopsie, Syndrome inflammatoire biologique, ponction lombaire
Vasculaire (Hémorragie méningée, AVCI/H, TVC, anévrysmes de l’artère carotide interne)	Début brutal, parfois perte de connaissance initiale, céphalées intenses unilatérales ou bilatérales avec vomissements, troubles visuels, syndrome méningé, signes déficitaires	Angiographie cérébrale Ponction lombaire
Tumorales (Lymphomes, méningiomes, métastases)	Céphalées d’intensité progressive, évolution en tâche d’huile	Imagerie encéphalique avec injection de produit de contraste Biopsie

Tableau II : diagnostic du syndrome de Tolosa Hunt selon les critères de la Headache Classification Committee of the International Headache Society IHS 2013

Description	Douleur, orbitaire ou périorbitaire, unilatérale, associée à une parésie d’un ou plusieurs des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs crâniens, causée par une inflammation granulomateuse dans le sinus caverneux, la fissure orbitaire supérieure ou l’orbite.
Critères diagnostiques	<p>A. Céphalée, orbitaire ou périorbitaire, unilatérale répondant au critère C</p> <p>B. Les deux éléments suivants :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. inflammation granulomateuse du sinus caverneux, de la fissure orbitaire supérieure ou de l’orbite, démontrée par IRM ou biopsie 2. parésie d’un ou plusieurs des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs crâniens ipsilatéraux <p>C. Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. la céphalée est ipsilatérale à l’inflammation granulomateuse 2. la céphalée a précédé la parésie des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs de ≤ 2 semaines ou s’est développée avec elle <p>D. N’est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l’ICHD-3.</p>
Evolution	Évolution spectaculaire avec rémission après la corticothérapie

Discussion

En 2013, l'International Headache Society décrit les caractéristiques du syndrome de Tolosa-Hunt dont le diagnostic repose actuellement sur des critères bien précis [17]: la douleur unilatérale, continue, orbitaire, non pulsatile, apparaissant en quelques jours; l'ophtalmoplégie associée correspondant à une atteinte: du nerf oculomoteur commun: 80%; du nerf abducens: 70%; du nerf pathétique: 29%; autres nerfs peuvent être touchés: nerf optique, nerfs maxillaire et mandibulaire, nerf facial [9], l'élimination des autres causes à l'imagerie encéphalique. L'efficacité spectaculaire de la corticothérapie est évocatrice du diagnostic. (Tableau II)

Le syndrome de Tolosa Hunt est un syndrome rare, son incidence est estimée à un cas par million par an [1]. C'est une pathologie de l'adulte 25 à 65 ans [2]. Il n'y a pas de prédominance de sexe ni du côté atteint [2]. Cependant elle est généralement unilatérale [16] comme chez notre patiente, sans prédisposition ni pour la gauche ni pour la droite ; il est bilatéral dans 4,1 % des cas [3]. Cliniquement le syndrome de Tolosa Hunt se manifeste par une douleur continue lancinante rétro-orbitaire, unilatérale, rarement bilatérale (4,1%) [3] et une ophtalmoplégie ipsilatérale totale (par paralysie du III, du IV, et du VI), ou partielle (III seul ou VI seul). Dans notre étude, nous retrouvions une paralysie du nerf oculomoteur commun droit et du nerf pathétique droit. L'imagerie encéphalique pouvait être normale [4, 5] comme chez notre patiente ou montrer un élargissement du sinus caverneux qui est le siège d'une masse iso intense aux dépens des muscles comme le retrouvaient Bougteba et al, en 2004 chez 3 patients. La non-visualisation de ces infiltrats par l'IRM indiquerait un stade précoce de la maladie et donc une meilleure réponse au traitement [9].

L'examen du liquide céphalorachidien qui révèle parfois une lymphocytose dans le syndrome de Tolosa Hunt [6,7], était normal chez notre patiente.

Le traitement repose sur la corticothérapie par voie générale à la posologie de 1mg/kg/j avec une résolution spectaculaire des symptômes, ce qui était le cas pour notre patiente chez qui l'ophtalmoplégie régressait après une semaine de traitement. Chez notre patiente après un an de surveillance, il ne survenait pas de récurrence.

Les principaux diagnostics différentiels du syndrome de Tolosa Hunt sont les causes inflammatoires (sarcoïdose, maladie de Horton, tuberculose ou granulomatose de Wegener), tumorales (lymphome, méningiome, métastases) ou vasculaire (hémorragie méningée, AVCI/H, TVC, anévrysmes de l'artère carotide interne) (Tableau I).

La sarcoïdose et le lymphome sont des maladies à implication systémique. Les deux répondent à la thérapie aux stéroïdes. La sarcoïdose est généralement associée à de multiples hypersignaux T2 dans le parenchyme cérébral et les méninges et peut provoquer un épaississement des nerfs crâniens. Contrairement au STH, le lymphome implique les artères sans les rétrécir [17]. Le méningiome a également un rehaussement homogène et un rétrécissement artériel, mais il ne répond pas au traitement par corticoïde et peut présenter des calcifications, une hyperostose réactive. Les métastases ont des antécédents cliniques de malignité, elles sont généralement multiples et ne s'améliorent pas avec les stéroïdes. Il est possible de différencier le STH des autres maladies en tenant compte de la présentation clinique et des études de neuroimagerie (surtout l'IRM avec des séquences d'angiographie) et la réponse aux stéroïdes. Cependant, l'amélioration clinique et radiologique sous corticothérapie n'est pas spécifique au STH.

Les anévrysmes de la partie caverneuse de l'artère carotide interne peuvent entraîner une douleur en fonction de la taille et peuvent être exclus par une artériographie cérébrale. La thrombose septique du sinus caverneux est généralement brutale et de mauvais pronostic si la

prise en charge tardive ou pas adaptée. L'imagerie par résonance magnétique couplée à l'angiographie pose le diagnostic en montrant une zone de faible intensité dans un sinus caverneux élargi.

Conclusion

Le syndrome de Tolosa Hunt est une affection neurologique rare nécessitant une enquête étiologique minutieuse en vue d'éliminer les causes inflammatoires (sarcoïdose, tuberculose ou granulomatose de Wegener), tumorales, vasculaire. Son traitement repose sur la corticothérapie par voie générale et un suivi à long terme à cause des risques de récurrences et les séquelles sont possibles.

*Correspondance :

Marième Soda Diop-Sène

dmariemesoda@gmail.com

Disponible en ligne: 22 Février 2020

1 Clinique de Neurosciences Ibrahima Pierre Ndiaye, Centre Hospitalier National Universitaire de Fann, Dakar, Sénégal

© Journal of african clinical cases and reviews 2020

Conflit d'intérêt: Aucun

Références

- [1] Iaconetta G, Stella L, Esposito M, Cappabianca P: Tolosa-Hunt syndrome extending in the cerebello-pontine angle. *Cephalalgia*. 2005 Sep; 25(9):746-50
- [2] Bougteba, A. Benomar, O. Mouti, W. Regragui, N. Daoudi, E. Aitbenhadou, M. Hassani, M. Yahyaoui : Syndrome de Tolosa Hunt ; *Maroc Médical*, tome 26 n°4, décembre 2004
- [3] Yousem DM; Atlas SW, Grossman RI: MRI of TolosaHunt syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 154:167-170.
- [4] Lechevalier B, De la Sayette V, Schaeffer S : Atteintes isolées des nerfs crâniens. *Encycl. Med.Chir (Elsevier, Paris), Neurol* ;17-085-B10 ; 1997 : 23p.
- [5] Serratrice G, Blin O, Serratrice J : Ptosis (classification et aspects étiologiques). *Encycl.Med.Chir (Elsevier,Paris), Neurologie*,17-016-A30

[6] Drouot X, Brosset C, Saqui E, Bregigeon M: Tolosa-Hunt syndrome: result of effective imagery. *Rev Med Interne*. 2002 May;23(5): 479-81.

[7] Aktan S, Aykut C, Erzen C: Computed tomography and magnetic resonance imaging in three patients with Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol*. 1993;33(5): 393-6.

[8] Z. Alioglu, A. Akbas, A. Sari, H. Erdol, M. Ozmenoglu : Tolosa Hunt syndrome : a case report, *J. Neuroradiol*. 1999, 26, 68-72

[9] Mariam Anoune, Meriem Abdellaoui, Idriss Andaloussi Benatiya, Hicham Tahri : Paralysie complète du nerf oculomoteur révélant un syndrome de Tolosa Hunt, *PanAfrican Medical Journal*, 2015

[10] Jelena Paoviü, Predrag Paoviü, Ivica Bojkoviü†, Mirjana Naguliü, Vojislav Sredoviü : Tolosa-Hunt syndrome – Diagnostic problem of painful ophthalmoplegia ; *Vojnosanit Pregl* 2012 ; 69(7) : 627–630

[11] D. P. Samatra, I. M. P. Kesanda, and I. A. A. Indrayani: Chronic Granulomatous Tolosa-Hunt Syndrome; *Bali Medical Journal (Bali Med J)* 2016, Volume 5, Number 1: 20-2

[12] Houyam Tibar, Wafa Regragui, El Hachmia Ait Ben Haddou, Ali Benomar, Mohamed Yahyaoui : Syndrome de Tolosa-Hunt récidivant à bascule ; *revue neurologique* 172 S (2016) A5-A53

[13] Bernard Soccol Beraldin, Alexandre Felippu, Fabio Martinelli, Henrique Candeu Patricio : Tolosa-Hunt syndrome mimicking cavernous sinus tumor ; *Braz J Otorhinolaryngol*. 2013 ;79(2) :256

[14] Ps Khera, S Singh, V Chowdhury, R Dixit: Tolosa Hunt Syndrome: A Case Report; *Ind J Radiol Imag* 2006 16:2:175-177

[15] Ayan Basu, Arpan Mandal: Tolosa Hunt Syndrome: Reported From West Bengal, India; *International Journal of Scientific Study | April 2014 | Vol 2*

[16] María José Zubeldia, Bárbara Zannini, Leonel Migliacci, Maximiliano Matteoda, María Maira Fernández: syndrome de Tolosa Hunt; *Eurorad* 2018

[17] Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS): The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia*. 2013 Jul ;33(9) :629-808

Pour citer cet article

R Diagne, M S Diop-Sène, K A Mbaye, A B Mbodj, M Ka, A M Diop et al. Syndrome de Tolosa Hunt : à propos d'une observation et revue de la littérature, au Centre Hospitalier Universitaire de Fann, Dakar. *Jaccr Africa* 2020; 4(1): 294-298