



LAPORAN KASUS DAN TINJAUAN PUSTAKA: SINDROM TOLOSA-HUNT

Michael Poryono, I Ketut Sumada, Ni Ketut Candra Wiratmi

Departmen Neurologi, RSUD Wangaya, Denpasar, Bali, Indonesia

Diterima 20 Desember 2019
Disetujui 26 Januari 2020
Publikasi 30 Januari 2020
Korespondensi: dr.michael.poryono@gmail.com

Cara merujuk artikel ini: Poryono (et al). 2020. Laporan Kasus dan Tinjauan Pustaka: Sindrom Tolosa-Hunt. Callosum Neurology Journal 3(1): 17-21.
DOI: <https://doi.org/10.29342/cnj.v3i1.58>

ABSTRAK

Latar Belakang: Sindrom Tolosa-Hunt adalah nyeri orbital atau periorbital unilateral berkaitan dengan paresis dari salah satu atau lebih saraf kranial III, IV dan/atau VI. Nyeri dan paresis pada sindrom ini membaik bila diberikan terapi kortikosteroid yang adekuat.

Kasus: Pasien wanita muda datang dengan nyeri orbital dan oftalmoplegia yang berulang sejak 2 tahun yang lalu. Mata kiri penderita juga mengalami ptosis dan protopsis. CT-scan kepala dengan kontras menunjukkan penebalan otot rektus lateral dan otot rektus superior. Diagnosis Sindroma Tolosa-Hunt dibuat sesuai dengan gejala klinis, CT scan kepala dengan kontras, dan respons positif terhadap pengobatan kortikosteroid.

Diskusi: Sindrom Tolosa-Hunt ditandai adanya nyeri orbital/periorbital dan paresis saraf kranial III, IV, dan/atau VI dengan etiologi belum diketahui. Pemeriksaan CT-scan atau MRI dapat dilakukan untuk menunjang diagnosis.

Simpulan: Sindrom Tolosa-Hunt merupakan diagnosis eksklusif. Gambaran klinis, *neuroimaging*, dan respons positif terhadap pengobatan kortikosteroid sangat membantu dalam menentukan diagnosis. Penderita harus diberi informasi bahwa penyakit ini dapat terjadi lagi.

Kata Kunci: Sindrom Tolosa Hunt, oftalmoplegia, nyeri orbita

ABSTRACT

Background: Tolosa Hunt syndrome (THS) is an uncommon case defined as unilateral orbital or periorbital pain associated with paresis of one or more of the IIIrd, IVth and/or VIth cranial nerves. Pain and paresis of Tolosa-Hunt syndrome resolve when it is treated adequately with corticosteroids.

Case: Young female patient came with recurrent painful ophthalmoplegia since 2 years ago. She also had ptosis and proptosis on her left eye. Contrast CT-scan showed thick lateral rectus muscle and superior rectus muscle. Diagnosis of Tollosa Hunt Syndrome was made according to clinical features, contrast CT-scan of head, and positive response to corticosteroid treatment.

Discussion: Tolosa-Hunt syndrome is characterized by orbital/periorbital pain and cranial nerve paresis III, IV, and/or VI of unknown etiology. CT-scan or MRI can be done to support the diagnosis.

Conclusion: Tolosa Hunt Syndrome is a diagnosis of exclusion. Clinical features, neuroimaging, and positive response to corticosteroid treatment are very helpful in determining the diagnosis. Patient must be told that the disease can recur.

Keywords: Tolosa-Hunt Syndrome, ophthalmoplegia, orbital pain

Latar Belakang

Sindrom Tolosa-Hunt pertama kali dipublikasikan oleh Eduardo Tolosa pada tahun 1954 dan disempurnakan oleh William Hunt pada tahun 1961. Insiden Sindrom Tolosa Hunt diperkirakan 1:1.000.000 orang dalam setahun. Laki-laki dan perempuan memiliki kemungkinan yang sama untuk menderita penyakit ini.¹

Definisi Sindrom Tolosa-Hunt sesuai dengan *International Headache Classification* adalah nyeri orbital atau periorbital unilateral yang berkaitan dengan paresis dari salah satu atau lebih saraf kranial III, IV dan/atau VI yang disebabkan oleh peradangan granulomatosa pada sinus kavernosa, fisura orbital superior atau orbital.² Penyebab penyakit ini belum diketahui, akan tetapi secara histopatologis dijelaskan terdapat pseudotumor orbital idiopatik. Gejala klinis segera membaik setelah pemberian terapi steroid merupakan ciri khas dari penyakit ini.¹ Dalam artikel ini, penulis melaporkan seorang pasien wanita muda dengan diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt. Diagnosis sesuai kriteria *International Headache Society* tahun 2018. Tujuan dari penulisan laporan kasus ini karena kasus ini menarik dan jarang terjadi. Diagnosis dini dan penatalaksanaan yang tepat sangat diperlukan agar memberikan hasil yang memuaskan sehingga penulis berharap laporan kasus ini dapat menjadi referensi bagi teman sejawat.

Ilustrasi Kasus

Seorang wanita berusia 33 tahun datang ke Poliklinik Saraf Rumah Sakit Umum Wangaya, mengeluh bahwa bola mata sebelah kiri semakin menonjol dan terasa nyeri selama 2 bulan terakhir. Nyeri mata terasa berdenyut dan memburuk. Nyeri mata kiri muncul secara episodik sejak 2 tahun yang lalu. Pasien juga mengakui bahwa mata kirinya kadang-kadang sulit untuk bergerak ke kanan dan sering mengeluarkan air mata sejak 2 tahun lalu. Sejak 4 tahun yang lalu, pasien merasakan kelopak mata kiri semakin bertambah turun dan menutup pandangan mata kiri. Kadang-kadang pasien merasakan penglihatan tampak ganda. Riwayat pengobatan pasien hanya menggunakan obat tetes mata, tetapi pasien dan keluarga pasien tidak ingat nama obat-nya. Pasien menyangkal pernah mengalami cedera kepala,

diabetes, hipertensi, panas hilang timbul, atau penyakit pembuluh darah sebelumnya.

Pemeriksaan mata kiri pasien (gambar 1), ketajaman visual 6/6, terdapat ptosis, protopsis, gerakan mata tampak sulit saat menuju ke arah hidung, kedua pupil reaktif (refleks langsung dan tidak langsung normal pada kedua mata), dan ukuran pupil normal. Sensasi pada nervus oftalmikus masih bagus, refleks kornea langsung pada mata kanan dan kiri tidak ada kelainan. Pemeriksaan neurologi dan pemeriksaan umum lebih lanjut tidak ada kelainan.



Gambar 1. Mata kiri tampak ptosis, protopsis, dan gangguan gerakan adduksi.

Hasil pemeriksaan laboratorium darah Hemoglobin 12,5 g/dL, Leukosit 11.130/mm³ (Neutrofil 54,2%, Limfosit 35,8%, Monosit 6,0%, Eosinofil 3,5%, Basofil 0,5%), Trombosit 320.000/mm³, Gula Darah Sewaktu 118 mg/dL, Urea 19 mg/dL, Creatinin 0,7 mg/dL. Hasil Pemeriksaan CT-scan kepala dengan kontras (Gambar 2) menimbulkan kesan penebalan muskulus rektus lateralis kiri dan muskulus rektus superior kiri. Pemeriksaan MRI tidak dapat dilakukan di RSUD Wangaya.

Diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt dibuat sesuai dengan gejala klinis, CT-scan kepala dengan kontras, dan respons positif terhadap pengobatan kortikosteroid. Pasien menerima suntikan metilprednisolon 2x62,5 mg selama 6 hari dan dosis diturunkan menjadi 1x62,5 mg selama 3 hari. Pada hari kedua perawatan, pasien merasa bahwa rasa sakit di mata sebelah kiri mulai berkurang. Pada hari ketiga perawatan, pasien terlihat lebih cepat menggerakkan bola matanya menuju ke arah hidung dibandingkan saat pertama kali datang, dan rasa nyeri juga semakin berkurang. Pada hari keempat perawatan protopsis dan ptosis tampak mulai berkurang, dosis pemberian metilprednisolon mulai diturunkan pada hari ketujuh perawatan

menjadi 1x62,5 mg. Pasien dipulangkan setelah 9 hari perawatan dan diberikan obat tablet metilprednisolon 3x4 mg selama 7 hari.



Gambar 2. Hasil CT-scan kepala dengan kontras

Diskusi

Sindrom Tolosa-Hunt dapat terjadi pada golongan kelompok usia 1 tahun hingga dekade ke-8 kehidupan, tanpa dipengaruhi oleh jenis kelamin. Berdasarkan kriteria ICHD-3, diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt merupakan diagnosis eksklusi. Diagnosis dapat ditegakkan dengan cara mengeliminasi diagnosis banding yang lain.

Eliminasi diagnosis banding dapat dilakukan dengan memperhatikan tanda pemeriksaan klinis, pemeriksaan laboratorium, neuroradiologi, respons positif terhadap kortikosteroid, dan terdapat rentang waktu antara timbulnya rasa nyeri mata dengan timbulnya *ophthalmoplegia* (Tabel 1).^{3,4} Pasien dengan Sindrom Tolosa-Hunt sering datang dengan keluhan sakit kepala hebat dan nyeri mata yang hilang timbul disertai gejala *ophthalmoplegia*. *Ophthalmoplegia* dapat terjadi secara bersamaan atau bertahap setelah timbul rasa nyeri mata dalam jangka waktu hingga 2 minggu. Ketiga saraf kranial motorik otot mata dapat menjadi lemah atau lumpuh dalam berbagai kombinasi. Pemeriksaan refleks cahaya dalam batas normal. Gejala tersebut dapat sembuh sendiri tetapi cenderung untuk timbul kembali. Jika tidak diobati, gejala nyeri dapat berlangsung rata-rata 8 minggu. Hal ini disebabkan oleh karena radang granulomatosa idiopatik dari sinus kavernosa dan biasa terjadi secara unilateral.^{3,5}

Tabel 1. Kriteria diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt

- | |
|--|
| A. Sakit kepala daerah orbital atau periorbital unilateral sesuai kriteria C. |
| B. Kedua hal berikut: <ol style="list-style-type: none"> 1. Inflamasi granulomatosa dari sinus kavernosa, fissa orbital superior berdasarkan pemeriksaan MRI atau biopsi. 2. Parese satu atau lebih dari saraf kranial III, IV dan atau VI. |
| C. Bukti sebab akibat ditunjukkan oleh kedua hal berikut: <ol style="list-style-type: none"> 1. Sakit kepala ipsilateral akibat inflamasi granulomatosa. 2. Sakit kepala yang diikuti perkembangan parese saraf III, IV, dan/atau VI dalam rentang waktu ≤ 2 minggu. |
| D. Tidak diperhitungkan lebih baik oleh diagnosis ICHD-3 lainnya. |

Komentar:

- Beberapa kasus Sindrom Tolosa-Hunt yang dilaporkan memiliki keterlibatan tambahan dari saraf V (umumnya divisi pertama) atau saraf optik, VII atau VIII. Kadang-kadang saraf simpatis pupil ikut terlibat.
- Pemeriksaan lanjutan yang hati-hati diperlukan untuk eliminasi penyebab lain dari nyeri mata dan *ophthalmoplegia* seperti tumor, vaskulitis, meningitis basalis, sarkoidosis atau diabetes mellitus.
- Nyeri dan parese dari Sindrom Tolosa-Hunt sembuh ketika diobati secara adekuat dengan kortikosteroid.

MRI: Magnetic Resonance Imaging, ICHD-3: International Classification of Headache Disorders 3rd edition

Paralisis okulomotor dapat terjadi akibat dari trauma atau lesi desak ruang (*Space Occupying Lesion*), tetapi sebagian besar penyebabnya adalah

idiopatik. Namun demikian, gejala nyeri tidak berhubungan dengan gejala paralisis okulomotor, oleh sebab itu penyusunan diagnosis ini kemungkinannya lebih kecil karena nyeri merupakan gejala yang penting dalam kasus ini.⁵ Dalam hal ini, pasien tidak memiliki riwayat diabetes, hipertensi, dan trauma sebelumnya. Kriteria diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt berdasarkan *International Headache Society* pada tahun 2018 tercantum dalam (Tabel 1).²

Pemeriksaan MRI atau CT-scan kepala dapat digunakan untuk mendeteksi perubahan inflamasi pada sinus kavernosus atau fisura orbital. Pemeriksaan biopsi dapat digunakan untuk menentukan diagnosis pasti dan dilakukan untuk kasus-kasus parah dengan resiko tinggi yang terkait dengan operasi.^{5,6}

CT-Scan kepala dapat menunjukkan pembesaran asimetris dan perubahan jaringan lunak sinus kavernosa pada sisi yang terkena sesuai dengan variasi jumlah kontras yang digunakan, akan tetapi pemeriksaan CT-Scan kurang sensitif dibanding dengan pemeriksaan MRI.⁵

Pemeriksaan MRI dengan kontras dan teknik penekanan lemak sering mendeteksi perubahan inflamasi dan lesi seperti gambaran massa di sinus kavernosa anterior dengan atau tanpa meluasnya inflamasi ke fisura orbita superior dan apeks orbita. Pemeriksaan tersebut merupakan alat pencitraan terbaik untuk pasien dengan nyeri mata disertai kelumpuhan saraf otot mata. Meski demikian, hasil pemeriksaan MRI tersebut tidak spesifik hanya untuk penyakit Sindrom Tolosa-Hunt karena lesi seperti meningioma, limfoma, dan sarkoidosis dapat memiliki penampilan yang mirip seperti Sindrom Tolosa-Hunt dan Sindrom Tolosa-Hunt dapat memiliki hasil MRI yang normal.^{4,7}

Diagnosis banding untuk gejala nyeri mata dan *ophthalmoplegia* adalah infeksi, selulitis orbital, trombosis sinus kavernosus, neoplasma, anomali vaskular, dan penyakit autoimun. Trombosis sinus kavernosa dapat bersifat septik atau non-septik. Sebanyak 80% hingga 100% kasus septik dan beberapa kasus non-septik datang dengan gejala awal demam, ptosis, proptosis, kemosis, dan kelumpuhan saraf CN III, IV, dan/atau VI. Selain itu, 50% hingga 80% kasus trombosis sinus kavernosus disertai dengan gejala edema

periorbital, lesu, sakit kepala, edema diskus optikus, perubahan sensorium, dan pembengkakan vena. Gejala tersebut merupakan akibat dari pembentukan gumpalan darah karena infeksi yang disebarkan oleh bakteri gram positif di dalam sinus kavernosa. Diagnosis banding nyeri *ophthalmoplegia* dengan respons baik terhadap terapi steroid meliputi fistula kavernosa-karotid, sarkoidosis, limfoma, dan migrain *ophthalmoplegia*. Aneurisma dan meningioma jarang menimbulkan nyeri orbital, sarkoidosis dan limfoma sering menimbulkan gejala sistemik dan meningioma tidak memiliki respons baik dengan terapi steroid. Abnormalitas pembuluh darah seperti fistula kavernosa-karotis, migrain oftalmoplegik dan aneurisma tidak memiliki hubungan dengan massa pada sinus kavernosus atau apeks orbital seperti pada Sindrom Tolosa-Hunt.^{5,6,8}

Pengobatan Sindrom Tolosa-Hunt dengan menggunakan kortikosteroid dosis tinggi dapat memperbaiki gejala secara cepat karena kortikosteroid memiliki sifat anti inflamasi. Pemberian steroid sistemik selama 48 jam pada penderita dengan Sindrom Tolosa-Hunt menghasilkan perbaikan gejala klinis secara dramatis sehingga dapat menyingkirkan diagnosis banding yang lain. Kortikosteroid dapat memperbaiki gejala paresis saraf kranial otot mata dalam 2 minggu. Dosis optimal steroid yang direkomendasikan untuk Sindrom Tolosa-Hunt adalah prednison 1-1,5 mg / kg / hari. Diagnosis alternatif disarankan jika terdapat kegagalan dari pemberian steroid. Pemeriksaan CT-Scan atau MRI sebaiknya diulangi setiap 1-2 bulan sampai ada perbaikan kelainan pencitraan. Sindrom Tolosa-Hunt memiliki prognosis yang baik, tetapi pasien harus diberitahu bahwa penyakit ini dapat kambuh dan pengobatan steroid jangka panjang mungkin diperlukan.^{4,5,6,8}

Simpulan

Sindrom Tolosa-Hunt merupakan nyeri orbita disertai gejala *ophthalmoplegia* unilateral dengan etiologi masih belum diketahui. Diagnosis dapat ditentukan dengan eliminasi penyebab lain dari nyeri orbita dan *ophthalmoplegia* berdasarkan gambaran klinis, pemeriksaan hasil laboratorium, *neuroimaging*, dan respons positif terhadap

kortikosteroid. Penyakit ini dapat timbul kembali setelah perawatan berhasil.

Ucapan Terima Kasih

Penulis mengucapkan terima kasih kepada dr. I Ketut Sumada, Sp.S dan dr. Ni Ketut Candra

Wiratmi, Sp.S yang telah memberikan saran dan waktu saat pembuatan laporan kasus ini.

Konflik Kepentingan

Tidak ada.

Daftar Rujukan

1. Patel S, Sankhe P, Dave D, et al. Tolosa Hunt syndrome: a rare syndrome. *Int J Res Med Sci.* 2015;3:3914-26.
2. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia.* 2018;38(3):177.
3. Basu A, Mandal A. Tolosa Hunt Syndrome: Reported from West Bengal, India. *Int J Sci Stud.* 2014;2(1):51-3.
4. Samatra DP, Kesanda IMP, Indrayani IAA. Chronic Granulomatous Tolosa-Hunt Syndrome. *Bali Med J.* 2016;5(1):20-2.
5. Olsen K, Johnson A, Jorge SC, et al. Diagnosis and Treatment of Tolosa-Hunt Syndrome in the Emergency Department. *Open Journal of Emergency Medicine.* 2017;5:1-7.
6. Zurawski J, Akhondi H. Tolosa-Hunt Syndrome-A Rare Cause of headache and Ophthalmoplegia. *Lancet.* 2013;382:912.
7. Ranjan R, Banerjee A, Sarkar R, et al. Tolosa-Hunt syndrome: a rare case report with uncommon imaging findings and discussion. *Int J Res Med Sci.* 2014;2:1795-98.
8. Khera PS, Singh S, Chowdhury V, et al. Tolosa-Hunt syndrome: A Case Report. *Ind J Radiol Imag.* 2006;16(2):175-7.