



Ca lâm sàng viêm xoang hang

BS. Nguyễn Văn Mạnh/ PGS.TS.Cao Phi Phong

Bệnh án

- ▶ Bệnh nhân: Đ. Q. X, nam, sinh năm 1973 (46 tuổi)
- ▶ Dân tộc kinh
- ▶ Nghề nghiệp: làm rẫy
- ▶ Địa chỉ: Đắk Nông
- ▶ Thuận tay phải
- ▶ Ngày nhập viện: 12/12/2019

Lý do nhập viện: Sụp mí mắt phải

Bệnh sử

- ▶ Cách nhập viện 20 ngày bệnh nhân thấy đau vùng hốc mắt (P) và vùng trán thái dương bên (P) đau liên tục, không theo mạch đập sau 1-2 ngày thấy mắt (P) sụp dần và nhìn đôi. Bệnh nhân có đi khám tai mũi họng chẩn đoán viêm xoang, có chọc hút xoang nhưng tình trạng đau không cải thiện. Tình trạng sụp mí mắt (P) ngày càng nhiều khiến mắt (P) không tự mở được, đau và sưng nhiều vùng hốc mắt (P) nên bệnh nhân đi xuống bệnh viện mắt thành phố khám sau đó chuyển qua bệnh viện Chợ Rẫy điều trị.
- ▶ Trong thời gian này BN không sốt, không nghẹt mũi sổ mũi, không mất mùi

Tình trạng lúc nhập viện

- ▶ Bệnh nhân tỉnh, tiếp xúc tốt
- ▶ M: 56 lần/ phút, HA 140/90 mmHg, NT: 20 lần/ phút, Nhiệt độ 37
- ▶ Đau sưng vùng hốc mắt (P)+ trán (P), đỉnh (P)
- ▶ Sụp mi (P), đồng tử (P) 4mm đáp ứng kém với ánh sáng . Đồng tử (T) 2 mm, đáp ứng tốt với ánh sáng
- ▶ Các cơ quan khác chưa ghi nhận bất thường

Diễn tiến từ lúc nhập viện đến lúc khám 12/12 → 17/12

- ▶ Bệnh nhân đau vùng hốc mắt (P) kèm vùng trán đỉnh (P) liên tục , không sốt, không giảm tiết mồ hôi, song thị kiểu đứng dọc
- ▶ Triệu chứng đáp ứng với truyền methylprednisolon 1g

Tiền căn

Bản thân:

- ▶ Chưa ghi nhận tiền căn bệnh lý

Gia đình:

- ▶ Chưa ghi nhận bất thường

Khám tổng quát 17/12/2019 (ngày thứ 5 sau nhập viện)

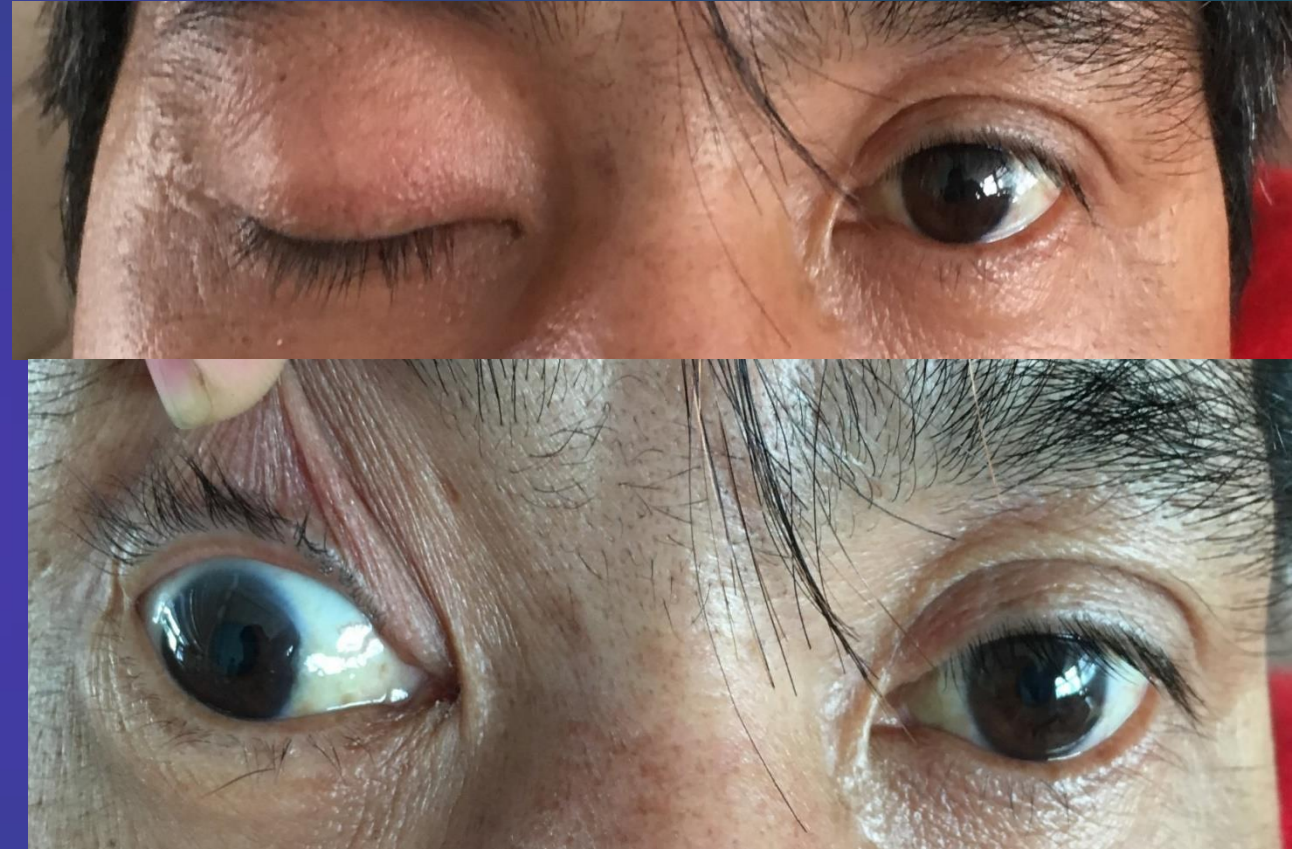
- ▶ Sinh hiệu ổn
- ▶ Tổng trạng trung bình
- ▶ Lược qua các cơ quan: mắt (P) sung, ấn đau, không nghe âm thổi

Khám thần kinh 17/12/2019(ngày thứ 5 sau nhập viện)

1. Chức năng thần kinh cao cấp: bình thường
2. Tư thế, dáng bộ: bình thường
3. 12 dây thần kinh sọ

Khám mắt

- ▶ Sụp mí mắt (P) hoàn toàn, lồi mắt, không giảm tiết mồ hôi, không sung huyết kết mạc, ấn đau, không nghe âm thổi
- ▶ Đồng tử không đều (P) lớn hơn (T), PXAS đáp ứng kém bên mắt (P)
- ▶ Liệt III(P), IV(P) (song thị kiểu đứng dọc tăng khi nhìn xuống dưới vào trong)
- ▶ Thần kinh vận nhãn còn lại bình thường
- ▶ Soi đáy mắt ?



Khám 12 thần kinh sọ

- Dây V: dị cảm, giảm cảm giác đau vùng V1 bên (P), vận động hàm bình thường, phản xạ giác mạc đáp ứng nhắm mắt bên trái, bên phải sụp mí hoàn toàn nên không đánh giá được
- Dây sọ còn lại chưa ghi nhận bất thường

Khám thần kinh

- ▶ 4. Vận động: sức cơ đều 2 bên, trương lực cơ bình thường
- ▶ 5. Phản xạ gân xương: ++
- ▶ 6. Cảm giác: giảm cảm giác vùng dây V1
- ▶ 7. Phản xạ tháp (-)
- ▶ 8. Dấu màng não (-)

Tóm tắt bệnh án

- ▶ BN nam, 46 tuổi, khởi phát bệnh 20 ngày với sụp mi mắt (P)
- ▶ Triệu chứng cơ năng:
 - Đau vùng hốc mắt, trán, đỉnh (P) liên tục
 - Nhìn đôi
 - Sụp mi mắt (P) tăng nặng dần
- ▶ Triệu chứng thực thể:
 - Sụp mi mắt (P) hoàn toàn
 - Liệt III(P), IV(P)
 - Đau vùng ổ mắt và vùng chi phối V1

Đặt vấn đề

Hội chứng liệt nhiều dây sọ

Chẩn đoán

- ▶ Chẩn đoán vị trí
 - Xoang hang
 - Đỉnh hốc mắt, khe trên ổ mắt
- ▶ Chẩn đoán nguyên nhân
 - U
 - Viêm nhiễm
 - Huyết khối
 - Mạch máu

Biện luận vị trí tổn thương

- ▶ Trung não: bệnh nhân không có yếu $\frac{1}{2}$ đối bên (Weber), không có múa giật đối bên (Benedikt), không có run hay thất điều đối bên (Claude) → loại trung não
- ▶ Khoảng liên cuống chỗ bắt chéo với các mạch máu thông sau, não sau: không nghĩ do kèm liệt dây IV
- ▶ Xoang hang, khe trên ổ mắt, ổ mắt: đều gây ra liệt nhiều dây sọ → cần CLS để giúp xác định vị trí tổn thương

Nguyên nhân

▶ Viêm

- Sarcoid, SLE, Wegner, Churg-strauss, GCA
- Hội chứng Tolosa-hunt
- Viêm hốc mắt vô căn
- Bệnh loạn năng tuyến giáp thể mắt

▶ Nhiễm

- Nấm Fungi , Mucormycosis, Aspergillosis
- Strep, staph, actinomyces, anaerobes, TB

▶ U

- Ung thư hạch, vòm họng

▶ Iatrogenic / Chấn thương

▶ Mạch máu

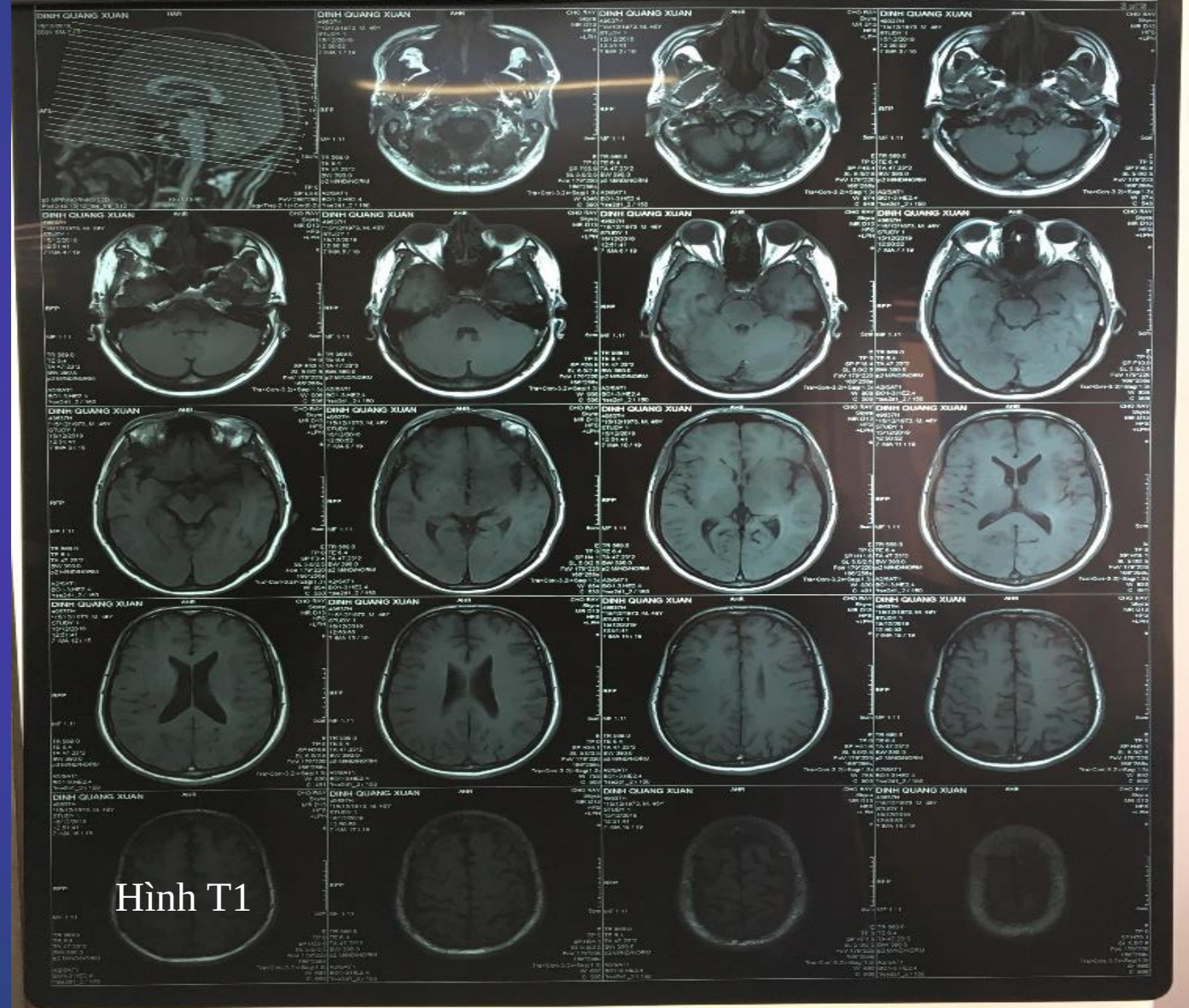
Nguyên nhân thường gặp

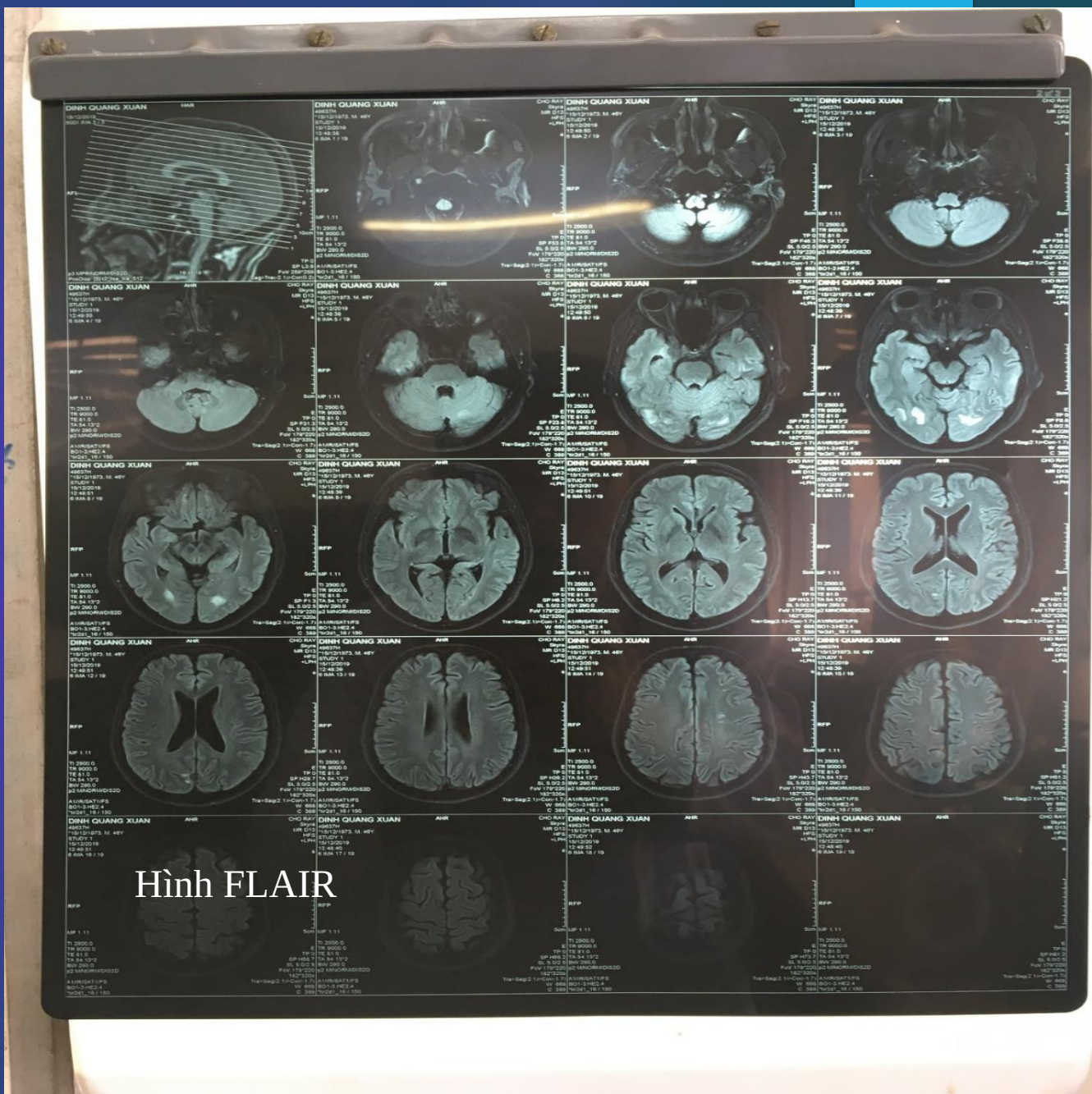
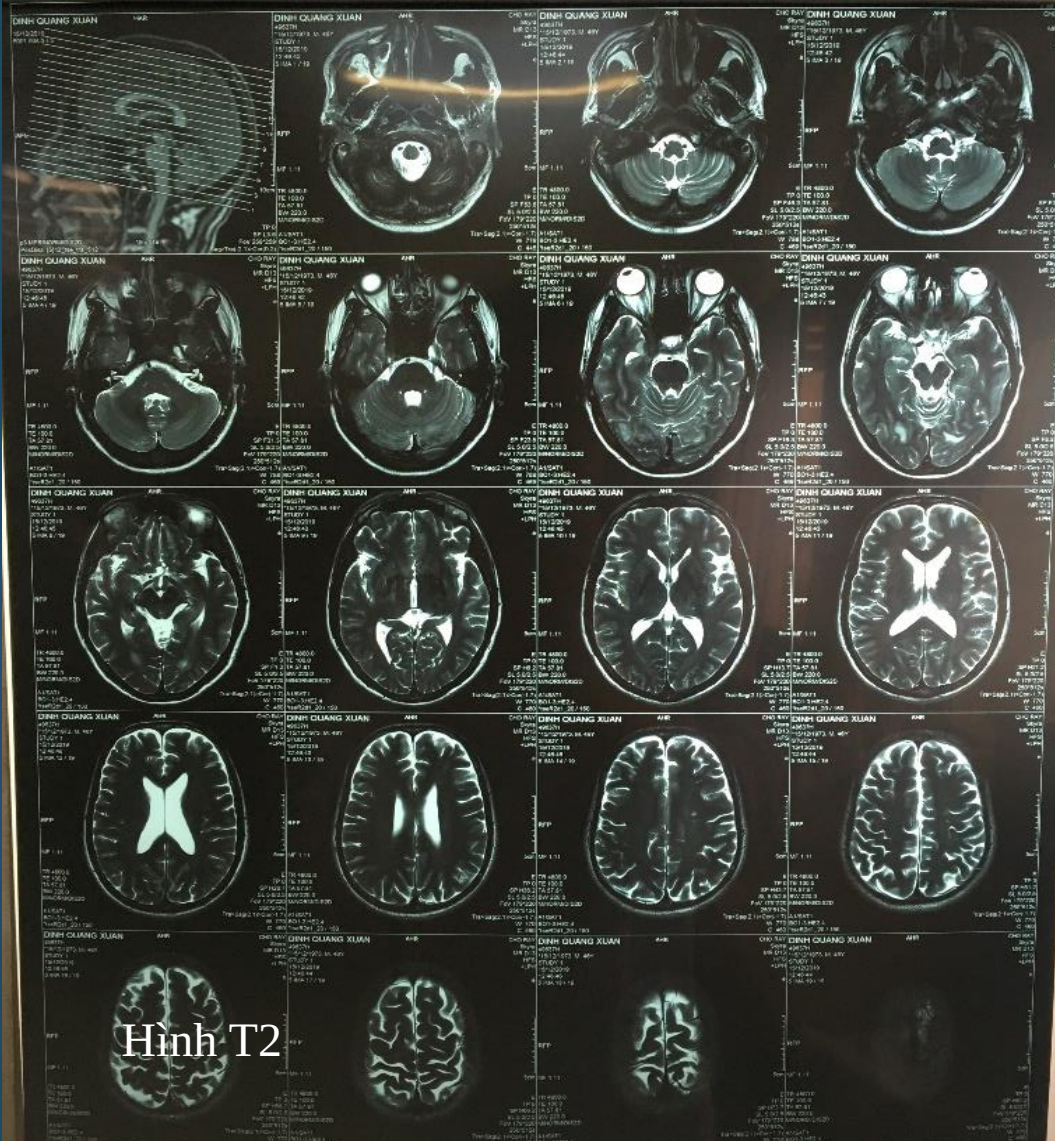
- ▶ 1. Khối u xoang hang
- ▶ 2. Chứng phình động mạch cảnh trong xoang hang
- ▶ 3. Huyết khối xoang hang
- ▶ 4. Sang thương viêm (tổn thương viêm)

Cận lâm sàng

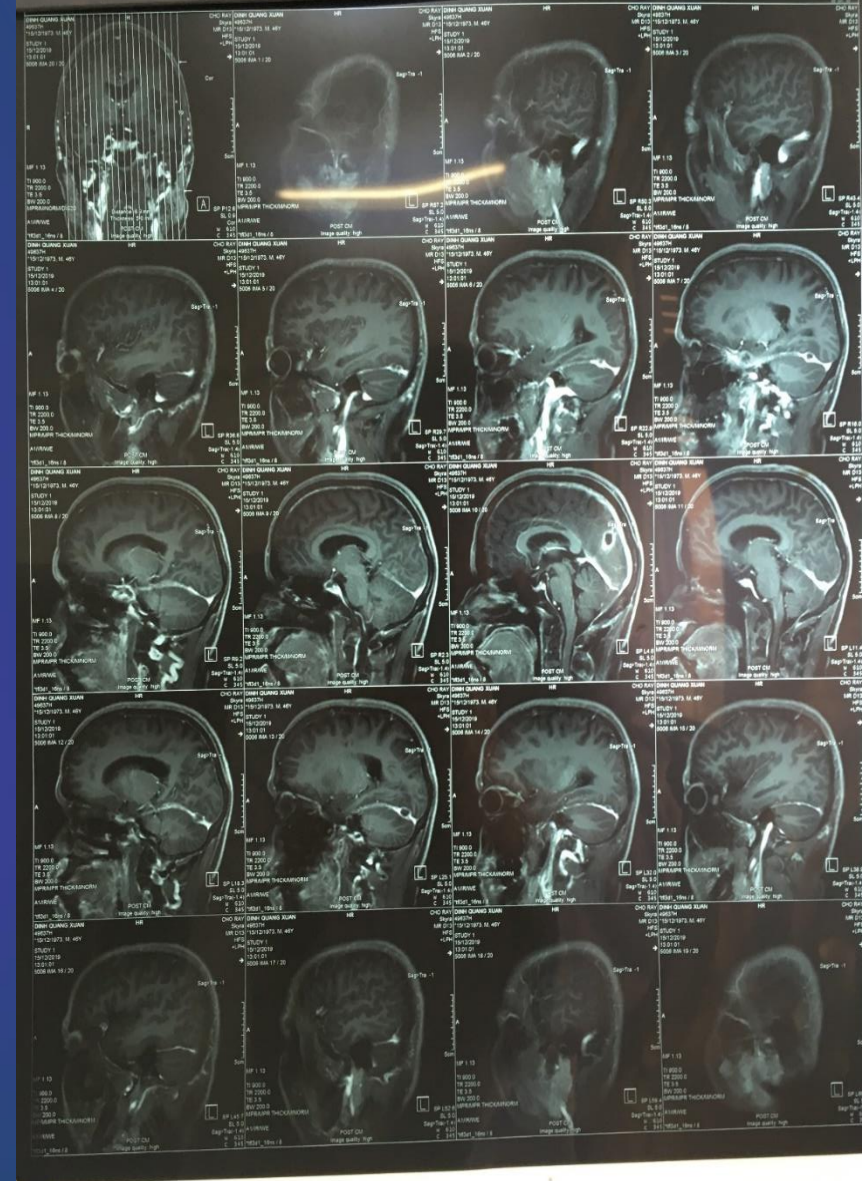
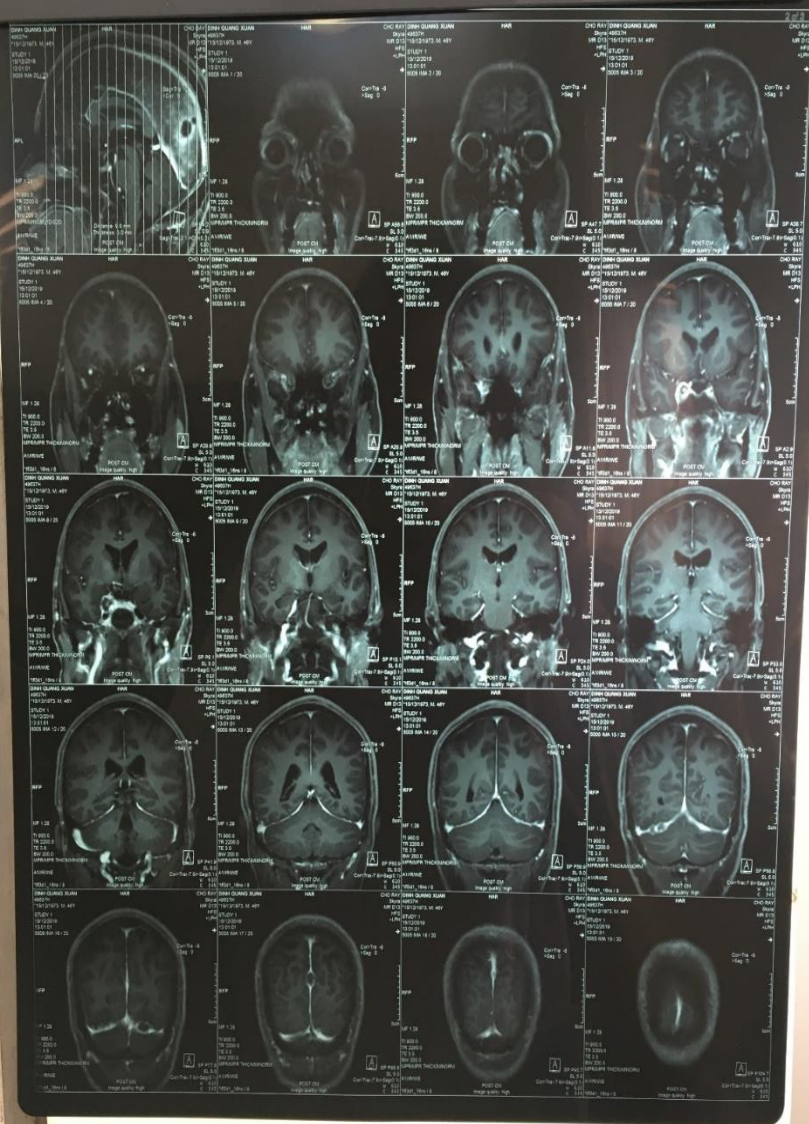
- ▶ CLS chẩn đoán: MRI sọ não có gado, chọc dò DNT
- ▶ CLS thường quy:
 - CTM, chức năng gan thận, ion đồ, glucose máu

Kết quả cận lâm sàng





Hình T1 bơm thuốc



Kết quả đọc MRI

- Hình dạng và tín hiệu các cấu trúc hành, cầu, cuống não và bán cầu tiểu não hai bên trong giới hạn bình thường.
- Tổn thương vùng lều não hai bên, liềm não sau và xoang hang (P), kích thước # 7 --> 15 mm, giảm tín hiệu trên T1W và T2W, bắt thuốc Gd dạng viền, kèm phù não vùng chằm hai bên
- Cấu trúc đường giữa không di lệch. Hệ thống não thất trên và dưới lều thấy được trên phim trong giới hạn bình thường.
- Hẹp nặng động mạch cảnh trong (T)
- Không thấy bất thường các xoang và phần mềm xung quanh.

Kết luận :

Tổn thương vùng lều não hai bên, liềm não sau và xoang hang (P) trên phim nghi viêm
Hẹp nặng động mạch cảnh trong (T)

13:44 Ngày 16 tháng 12 năm 2019

Dịch não tủy

- ▶ Dịch não tủy trong, không màu, áp lực trung bình
- ▶ Tế bào: 12 lympho 90%, không có hồng cầu
- ▶ Sinh hóa: Glucose DNT/Máu= 67/ 89 mg/dl (không giảm)
Protein DNT: 46.76 (tăng nhẹ)
Cl 121 (trong giới hạn bình thường)
Bilirubin 0.02 mg/dl (trong giới hạn bình thường)
- ▶ Nhuộm soi không thấy lao nấm, vi trùng
- ▶ PCR lao âm tính

Cận lâm sàng

- ▶ Các xét nghiệm khác chưa ghi nhận bất thường

Chẩn đoán

- ▶ Viêm xoang hang. Td hội chứng Tolosa Hunt ?

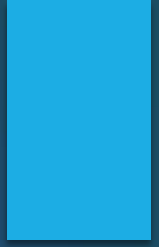
Chẩn đoán xác định



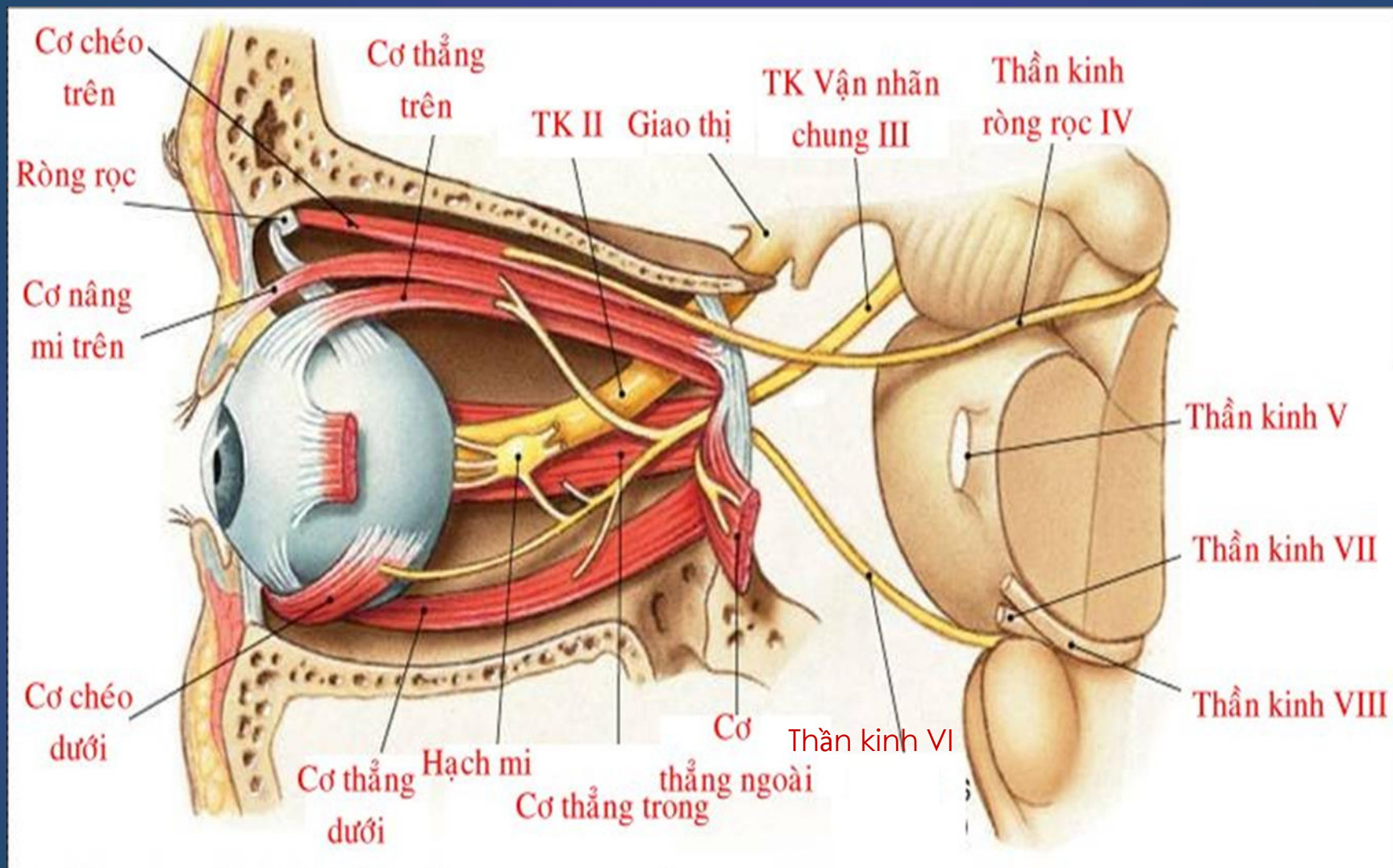
Điều trị

- Điều trị kháng viêm: methylprednisolone 500mg 2 chai pha NaCl 0.9% TTM XXX giọt/phút
- Điều trị triệu chứng

Bàn luận



Giải phẫu các dây vận nhãn



Chất xám
quanh cống

Cống não

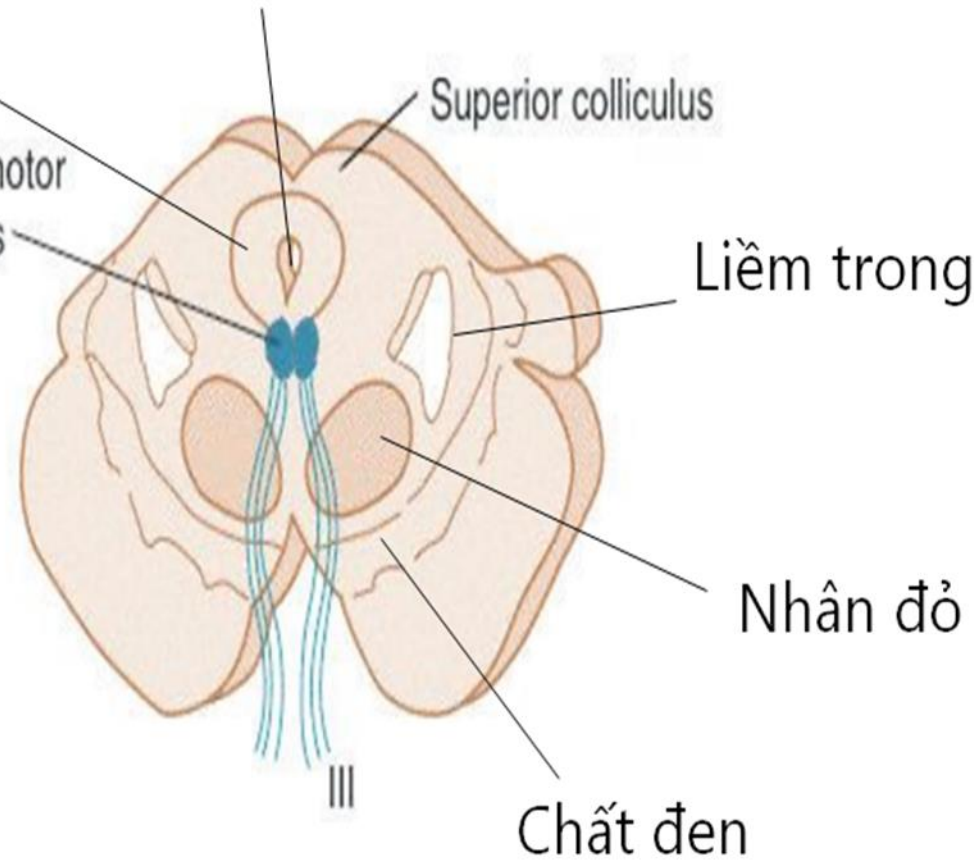
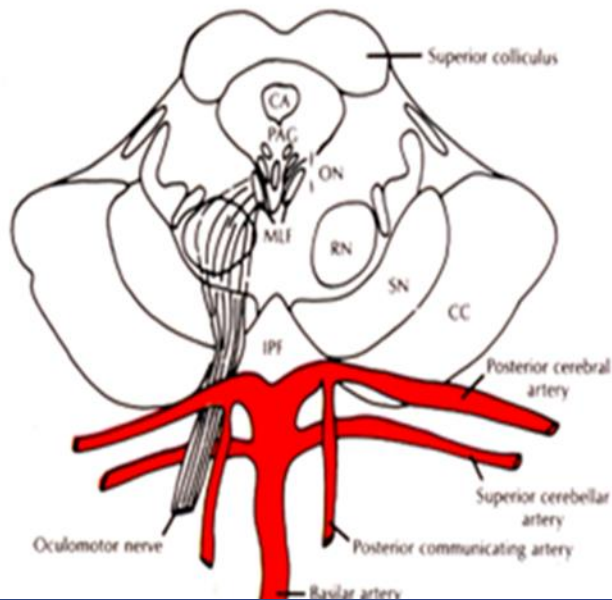
Superior colliculus

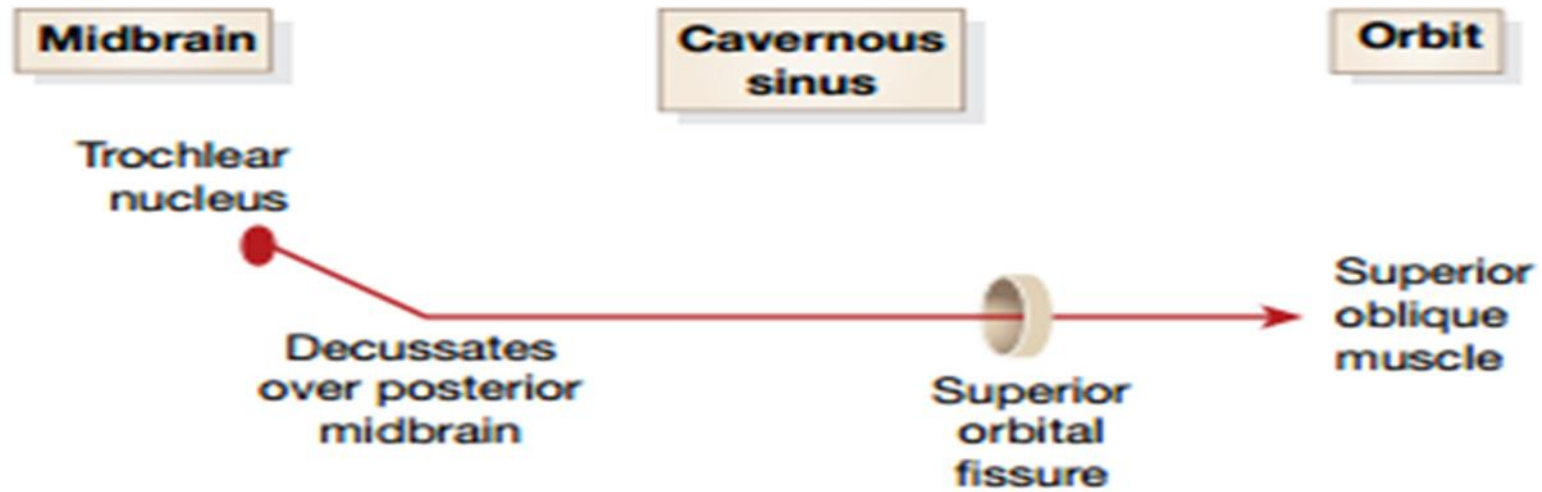
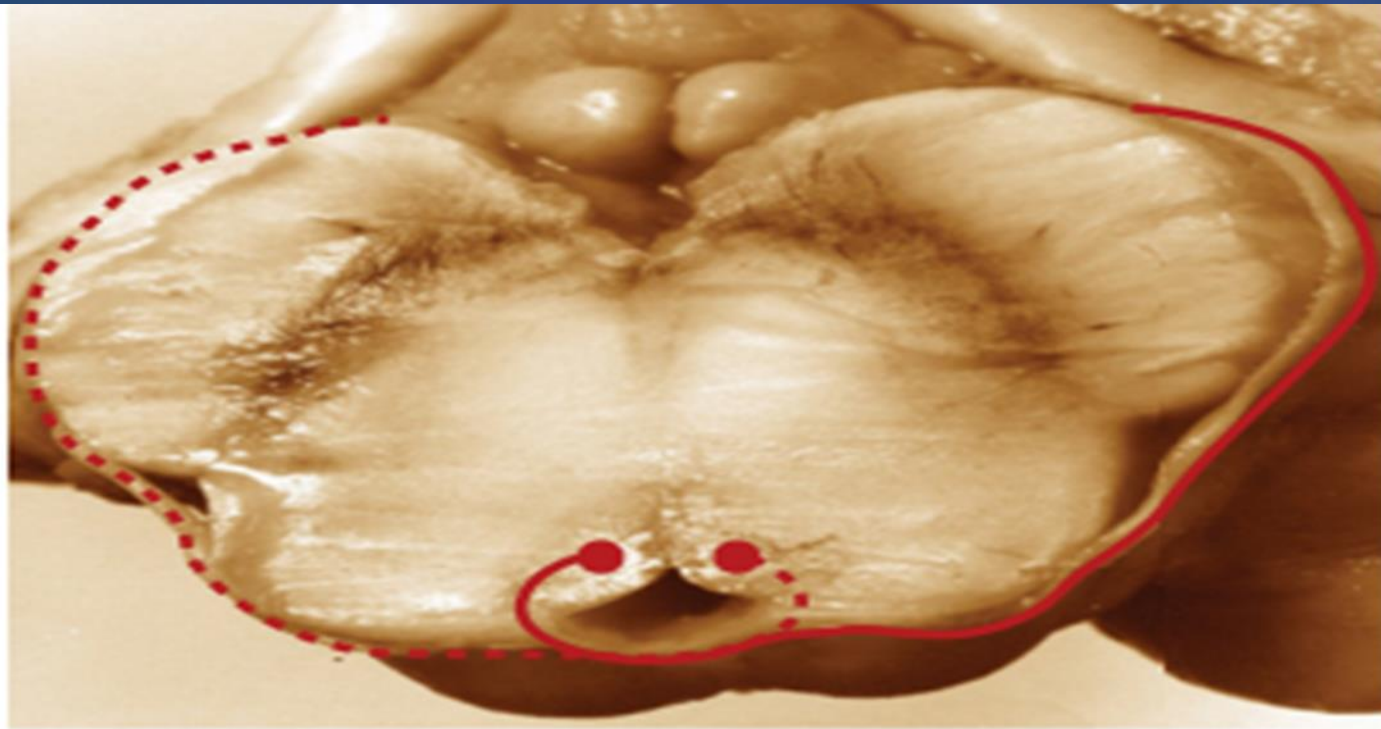
Oculomotor
nucleus

Liềm trong

Nhân đỏ

Chất đen





Giải phẫu học cavernous sinus

- ❑ Xoang hang được kết nối với nhau, các cấu trúc tĩnh mạch đa kênh nằm ở cả hai bên của sella turcica với tuyến yên bên trong (pituitary gland).
- ❑ Xoang hang kéo dài từ đỉnh hốc mắt (orbital apex) đến hang Meckel (Meckel cave).
- ❑ Mỗi xoang bao gồm các kênh tĩnh mạch được bao bọc bởi dura matter và thu thập máu từ các tĩnh mạch hốc mắt trên và dưới, pterygoid plexus (đám rối xương cánh) và tĩnh mạch Sylvian chảy vào superior và inferior petrosal sinuses
- ❑ Bên trong xoang hang là động mạch cảnh trong hang và đám rối thần kinh giao cảm (SP). Trong thành bên có các dây thần kinh sọ III (oculomotor), IV (trochlear), V1 (nhánh mắt của dây V) và V2 (nhánh hàm trên); dây thần kinh VI (abducens) nằm trong vùng lân cận của động mạch cảnh trong.
- ❑ Sự hiện diện của các dây thần kinh sọ trong xoang hang là nguyên nhân gây ra các triệu chứng hội chứng xoang hang đặc trưng ophthalmoplegia một phần hoặc toàn bộ, mất cảm giác mặt, có thể đi kèm với đau mặt và exophthalmos.

Superior sagittal sinus

Falx cerebri

Inferior sagittal sinus

Straight sinus

Cavernous sinus

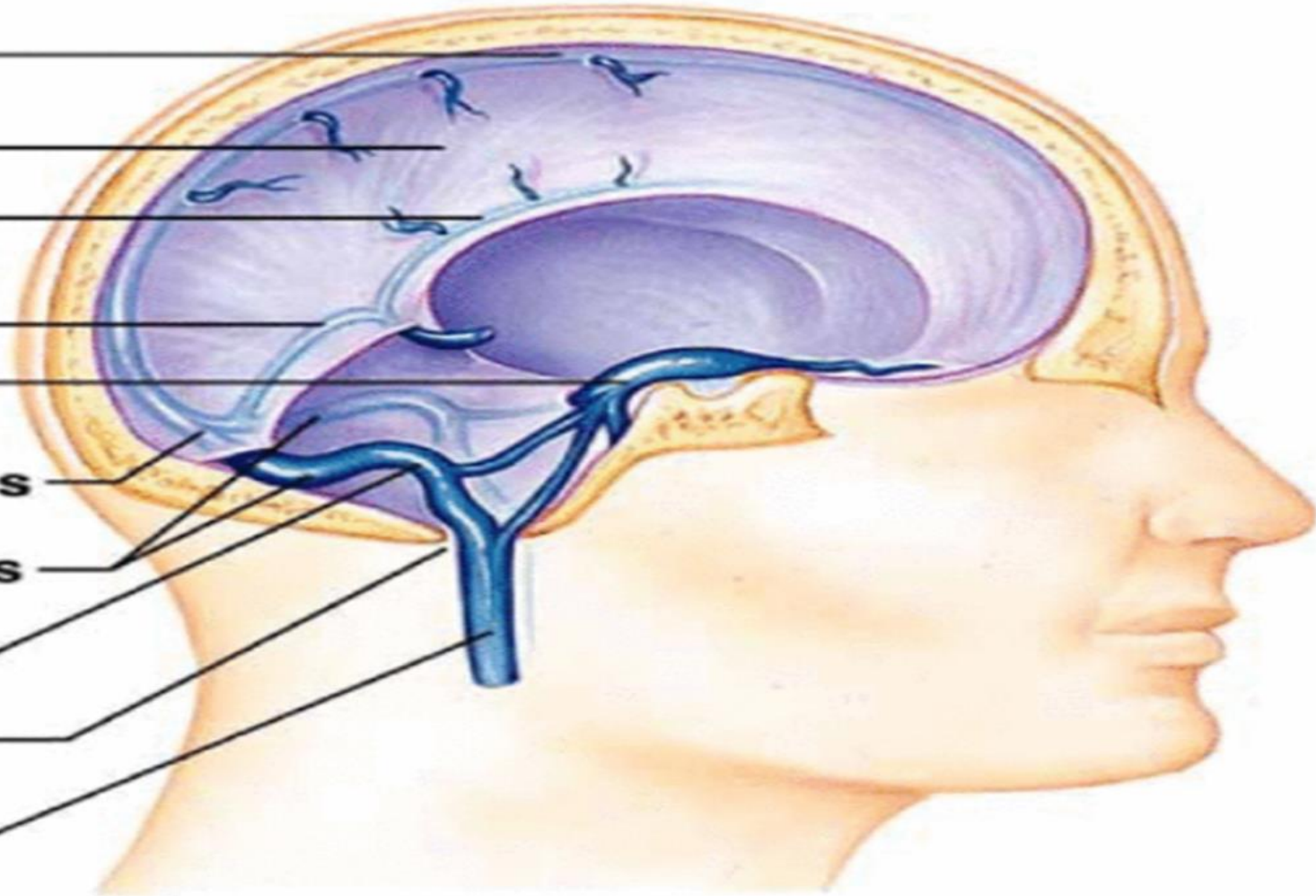
Junction of sinuses

Transverse sinuses

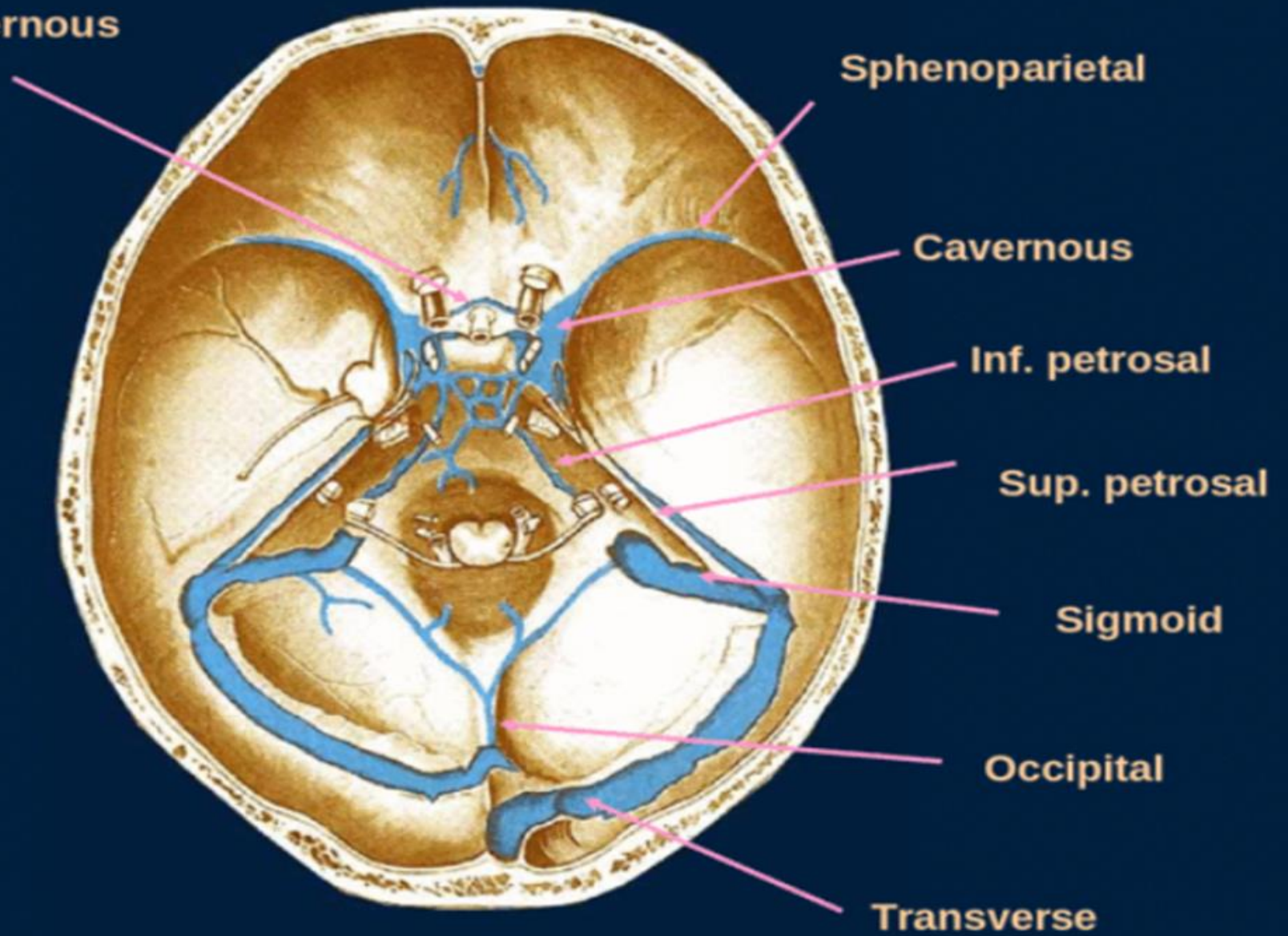
Sigmoid sinus

Jugular foramen

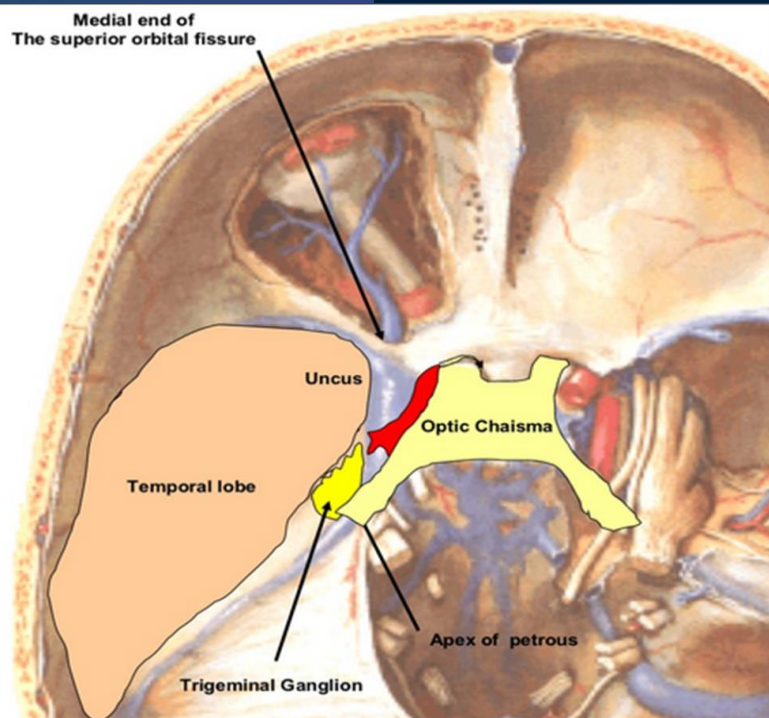
Right internal jugular vein



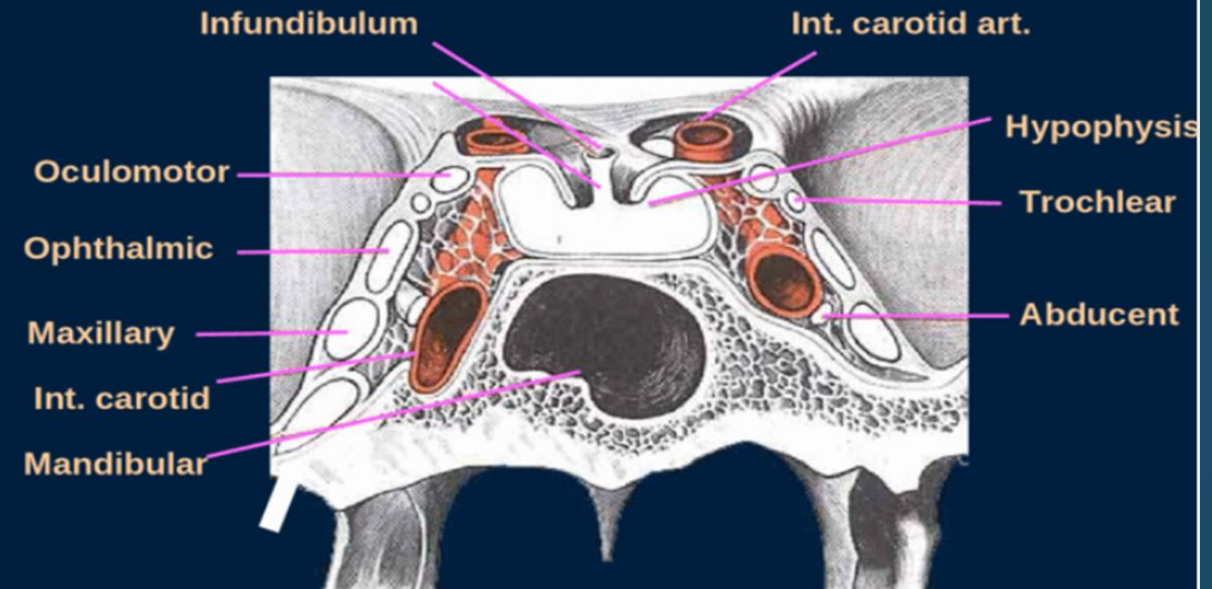
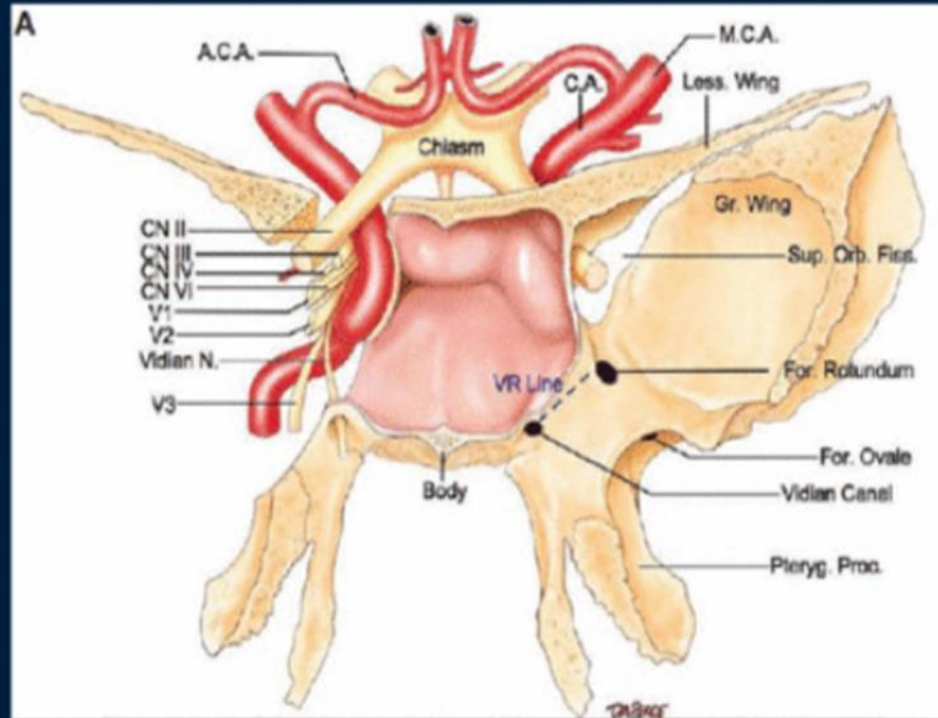
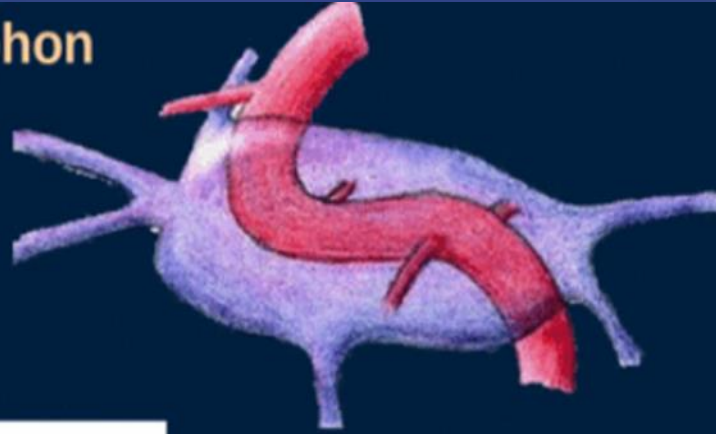
Ant. intercavernous

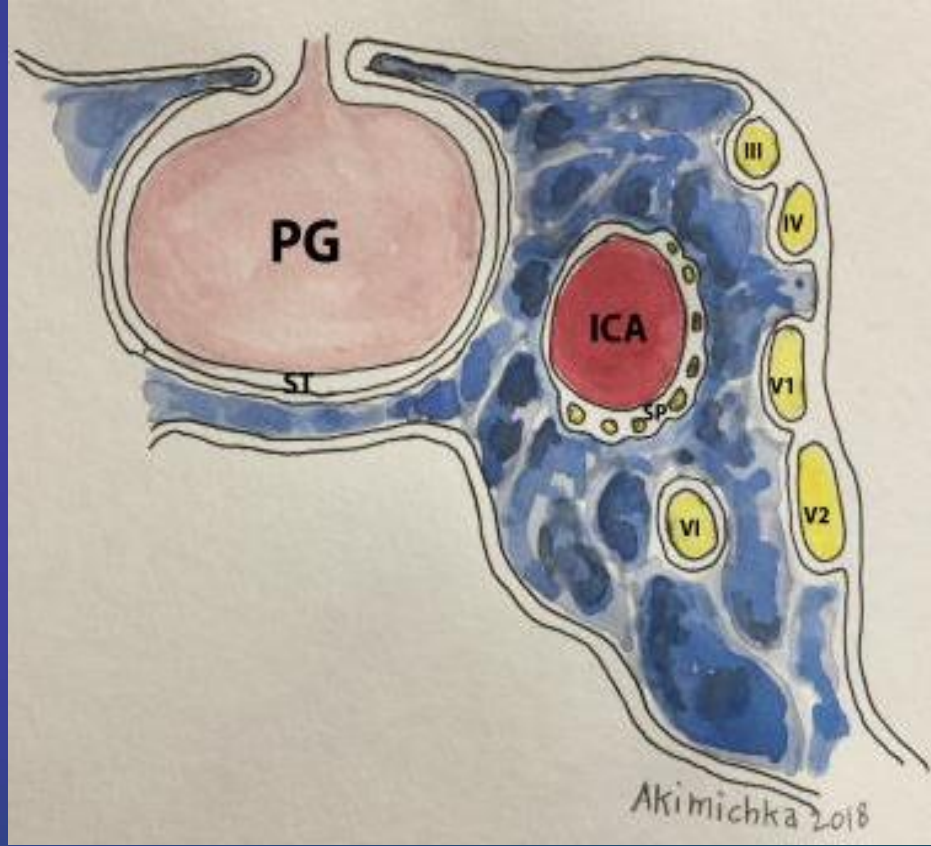
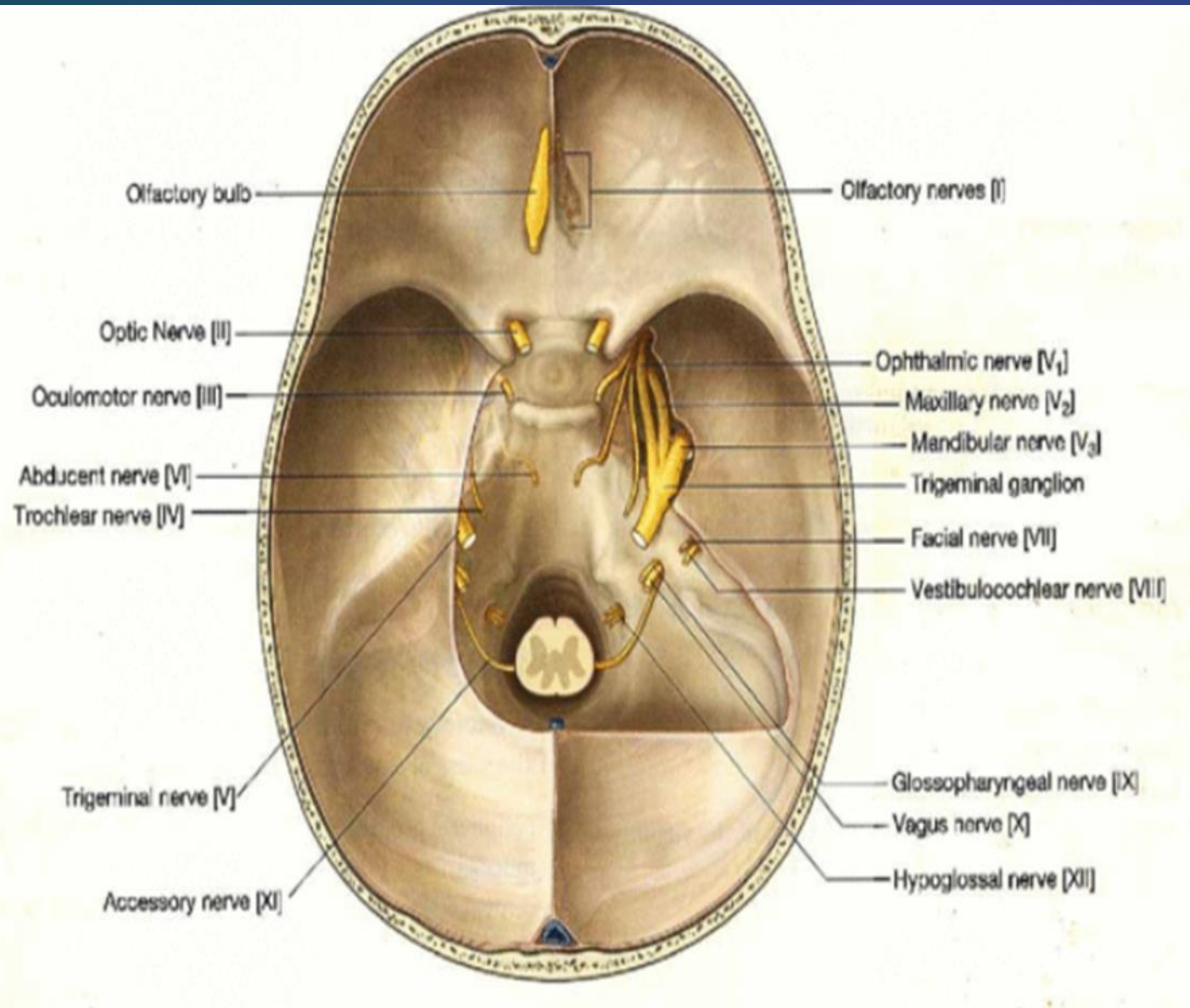


Medial end of
The superior orbital fissure



Carotid siphon





Meningeal layer of dura mater

Endothelium

Oculomotor nerve

Trochlear nerve

Ophthalmic nerve

Maxillary nerve

Mandibular nerve

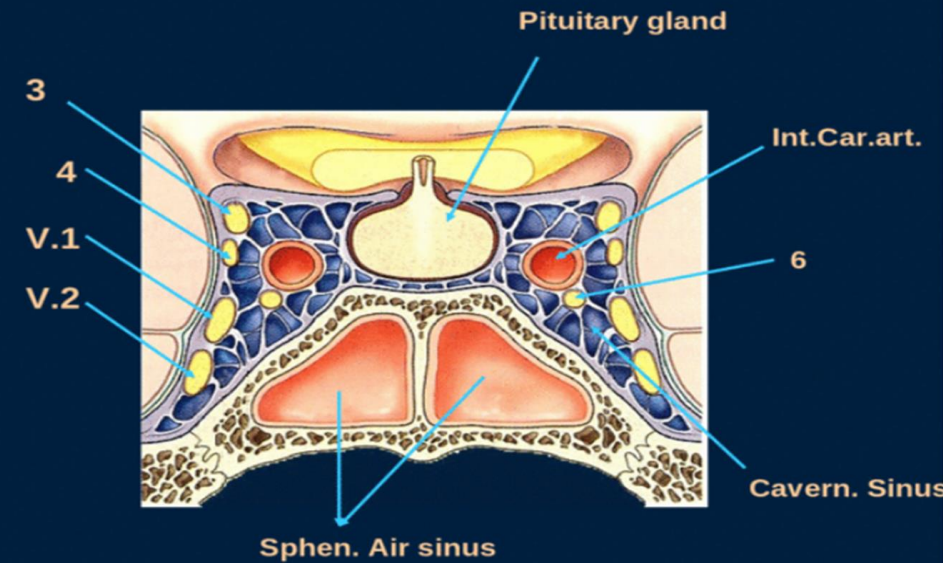
Hypophysis cerebri

Sphenoidal sinus

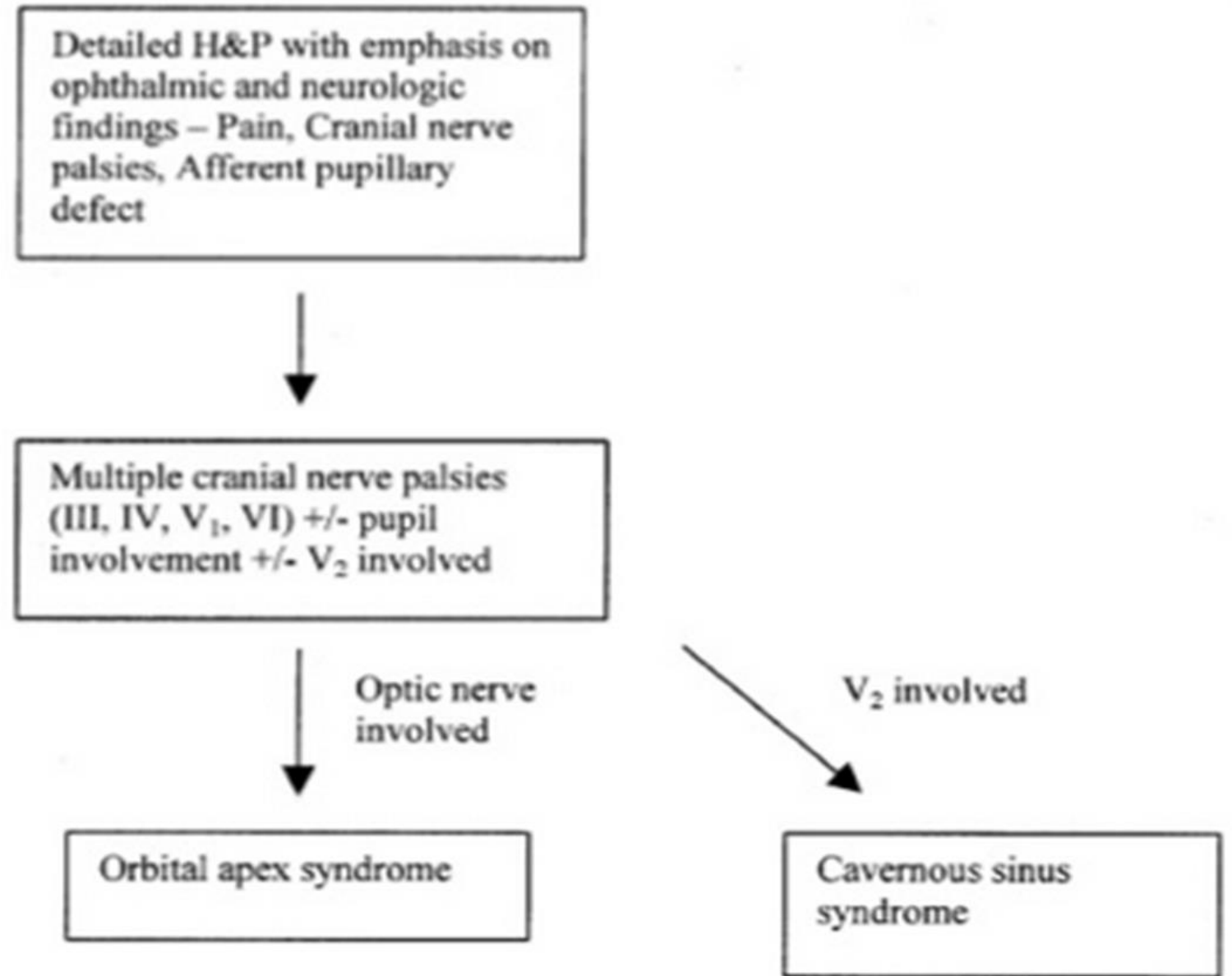
Internal carotid artery

Abducent nerve

Coronal section through the middle cranial fossa showing the relations of the cavernous sinus



Khám và hỏi bệnh sử
đặc biệt thần kinh và
mắt: đau, liệt dây sọ,
tổn thương đường thị
giác hướng tâm....



Liệt dây III, IV, V₁, VI

Liệt dây II, III, IV, V₁, VI ± đồng tử, V₂

III, IV, V₁, VI ± đồng tử, V₂

Cavernous sinus syndrome (CSS)

Abducens Nerve (VI),

Oculomotor Nerve (III),

Trochlear Nerve (IV),

Ophthalmic Branch Of Trigeminal Nerve (V1)

Maxillary branch of the trigeminal nerve (V2)

Oculosympathetic fibers .

Orbital apex syndrome (OAS)

Oculomotor Nerve (III),

Trochlear Nerve (IV),

Abducens Nerve (VI),

Ophthalmic Branch Of Trigeminal Nerve (V1)

Optic Nerve dysfunction.

Superior orbital fissure syndrome (SOFS)

Oculomotor Nerve (III),

Trochlear Nerve (IV),

Abducens Nerve (VI),

Ophthalmic Branch Of Trigeminal Nerve (V1)
OR Nasociliary nerve

Hội chứng xoang hang (Cavernous Sinus Syndromes)

Hội chứng xoang hang

□ Các triệu chứng

- ophthalmoplegia,
- chemosis,
- proptosis,
- Horner syndrome,
- and/or trigeminal sensory loss

□ Nguyên nhân

- vascular,
- inflammatory,
- traumatic,
- congenital,
- neoplastic processes

Ảnh hưởng trên cavernous sinus

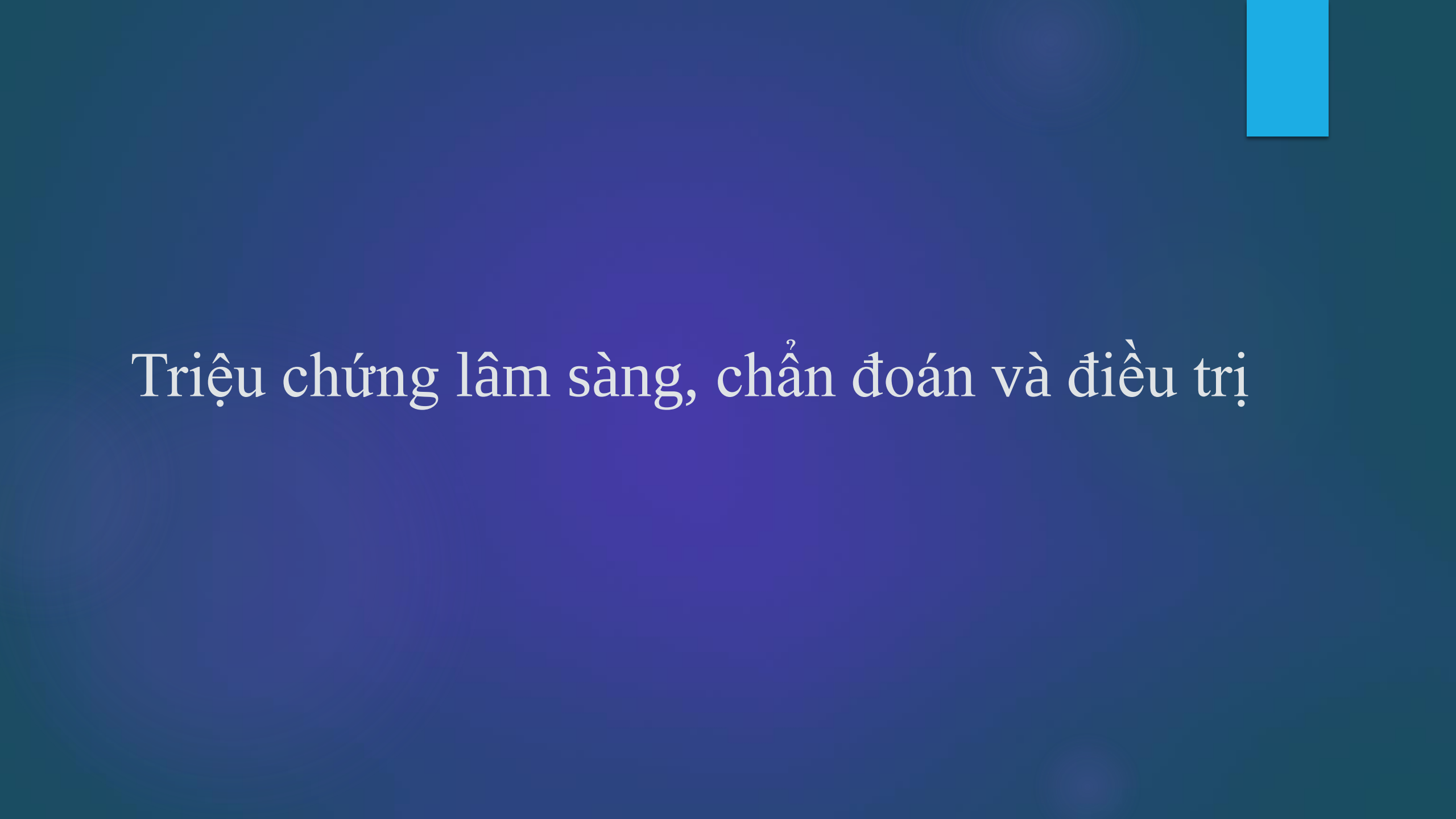
❑ Bệnh lý xoang hang thường gặp

- intra- and extracavernous or metastatic neoplasms,
- intra-cavernous carotid artery aneurysms,
- carotid-cavernous fistulas
- infections,
- thrombosis,
- Tolosa-Hunt syndrome.

Dịch tễ học

- ❑ Tại Hoa Kỳ, khoảng 5% ophthalmoplegias thứ phát liên quan đến các dây thần kinh sọ trong các xoang hang.
(Điều này có lẽ đúng trên toàn thế giới).
- ❑ Chứng phình động mạch xoang chiếm 5% số lượng phình động mạch nội sọ khổng lồ (5% of giant intracranial aneurysms)

- ❑ Hầu hết các tổn thương ảnh hưởng đến xoang hang đều có thể điều trị được.
- ❑ Ung thư di căn là một nguyên nhân thường gặp của hội chứng xoang hang, và tiên lượng phụ thuộc vào loại khối u cụ thể.
- ❑ Tỷ lệ tử vong do huyết khối xoang hang đã giảm từ 100% xuống 20% với sự cải thiện chẩn đoán và điều trị.
- ❑ Chứng phình động mạch xoang và lỗ rò C-C có thể được điều trị thành công bằng kỹ thuật nội mạch.
- ❑ Lan rộng bên của u tuyến yên, một nguyên nhân phổ biến của hội chứng này, có thể được điều trị bằng phẫu thuật, xạ trị chọn lọc, và một chất chủ vận dopamine (dopamine agonist) trường hợp prolactinoma.



Triệu chứng lâm sàng, chẩn đoán và điều trị

Các dấu hiệu và triệu chứng thường thấy ở bệnh nhân bị tổn thương xoang hang bao gồm:

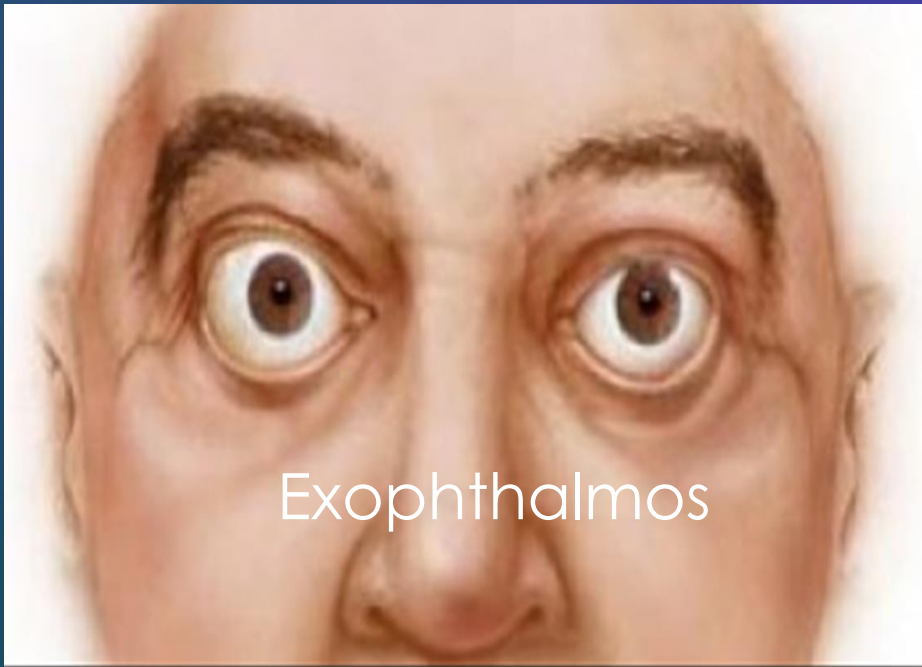
- mất thị giác,
- Lồi mắt (proptosis),
- xung huyết mắt và kết mạc,
- tăng áp lực mắt,
- Liệt vận nhãn (ophthalmoplegia) và đau.

Các triệu chứng thường là một bên nhưng có thể 2 bên trong các quá trình neoplastic.

Các triệu chứng có thể là cấp tính hoặc tiến triển chậm. Các khối u nguyên phát thường gặp nhất trong hội chứng xoang hang.



Chemosis



Exophthalmos

EXOPHTHALMOS

PROPTOSIS





Carotid-cavernous fistula.



**SPREAD OF INFECTION TO
CAVERNOUS SINUS**

BN nữ 55 tuổi, ban đầu có triệu chứng đau mắt và ù tai đồng bộ ở bên trái. Cô được phát hiện có lỗ rò xoang động mạch cảnh trái gián tiếp và Coiling thành công của lỗ rò. Hình ảnh này cho thấy cô ấy sau thủ thuật, phát triển left eye chemosis and diplopia. Các tác giả đã thấy một số trường hợp cải thiện trong vòng 4-8 tuần sau khi coiling.

A woman with a red eye from a carotid-cavernous sinus ...



Triệu chứng Cavernous sinus:

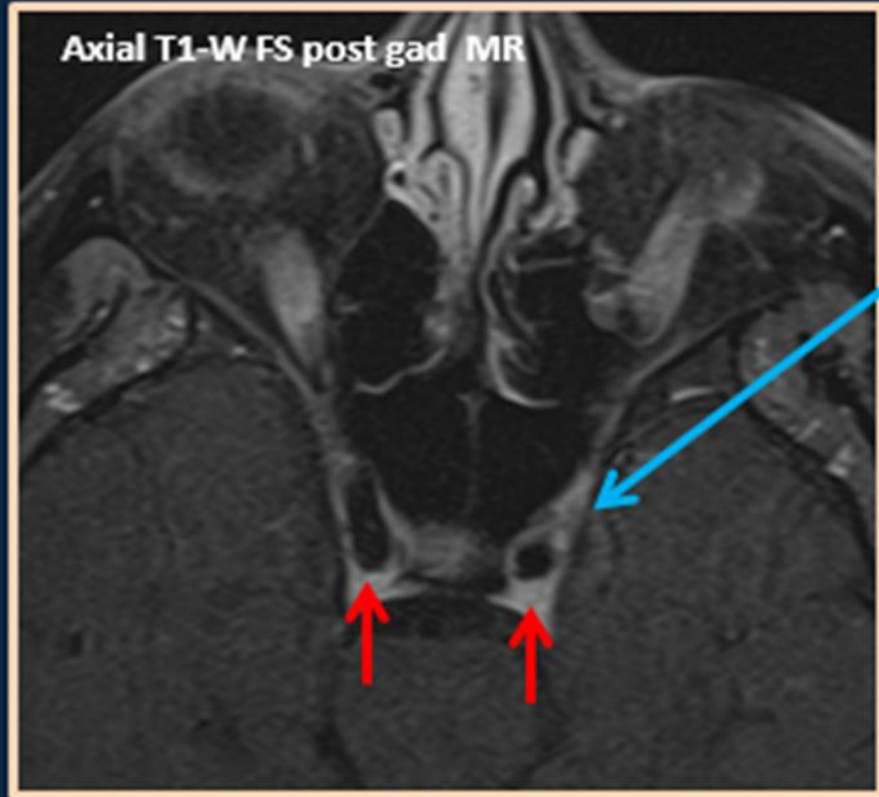
- Unilateral and isolated third, fourth, or sixth cranial nerve palsy
- Variety of combination nerve palsies resulting in partial or complete ophthalmoplegia
- Painful ophthalmoplegia
- Proptosis (pulsating exophthalmos suggests a direct C-C fistula)
- Ocular and cranial bruits
- Conjunctival congestion; arterialization of conjunctival veins
- Ocular hypertension
- Optic disc edema or pallor; retinal hemorrhages
- Anesthesia in the ophthalmic division of the trigeminal nerve (V1) and/or decreased or absent corneal reflex and possibly anesthesia in the maxillary or V2 branch
- Pupil in mid-position and nonreactive if both sympathetic and parasympathetic fibers of the third nerve are affected

Chẩn đoán hội chứng xoang hang

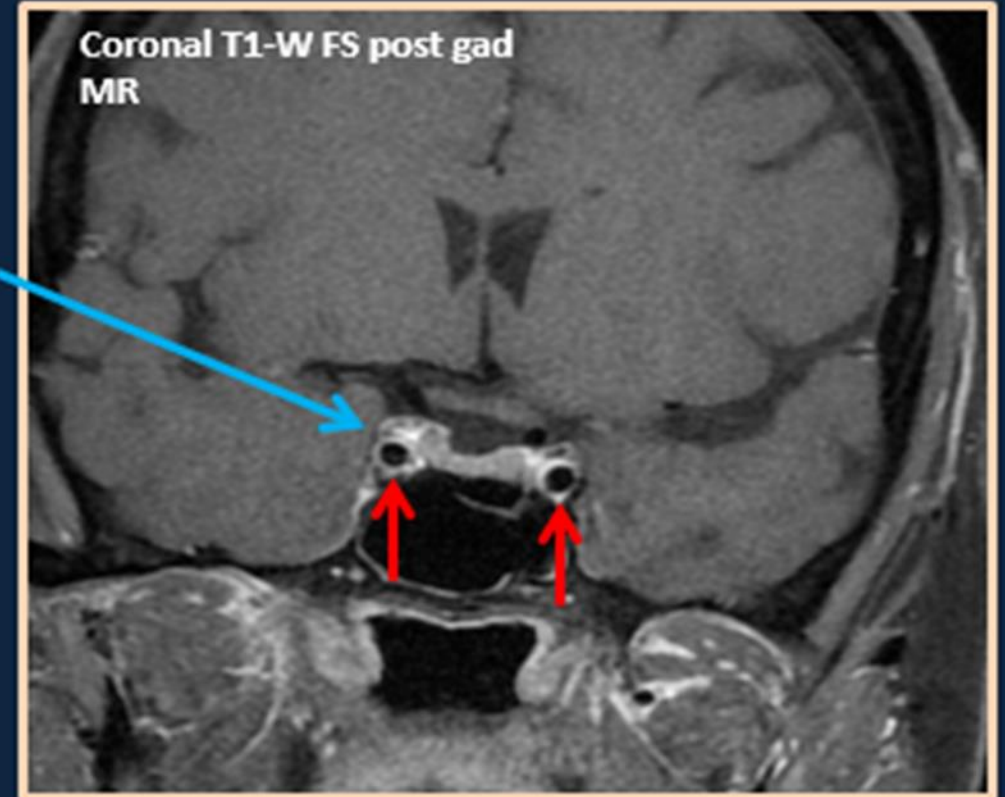
Bệnh nhân nghi ngờ có tổn thương xoang hang nên chẩn đoán hình ảnh

- *Cắt nhiều lớp mỏng(thin-section multiplanar) orbit và vùng sellar / parasellar.*
- *Pre-contrast and postcontrast scans.*
- *CT scan cung cấp hình ảnh tốt hơn các cấu trúc xương.*
- *Tuy nhiên, MRI sử dụng T2, FLAIR, pre-contrast and post-contrast T1-weighted with a fat saturated protocol images, cung cấp chi tiết tốt hơn về tất cả các mô mềm có trong xoang, the expected signal void of the carotid artery, and its relation to the surrounding structures as well as individual nerves if the thin-section 3D are acquired.*

Chẩn đoán hình ảnh Cavernous Sinus



Normal thin wall
enhancement of
cavernous sinus



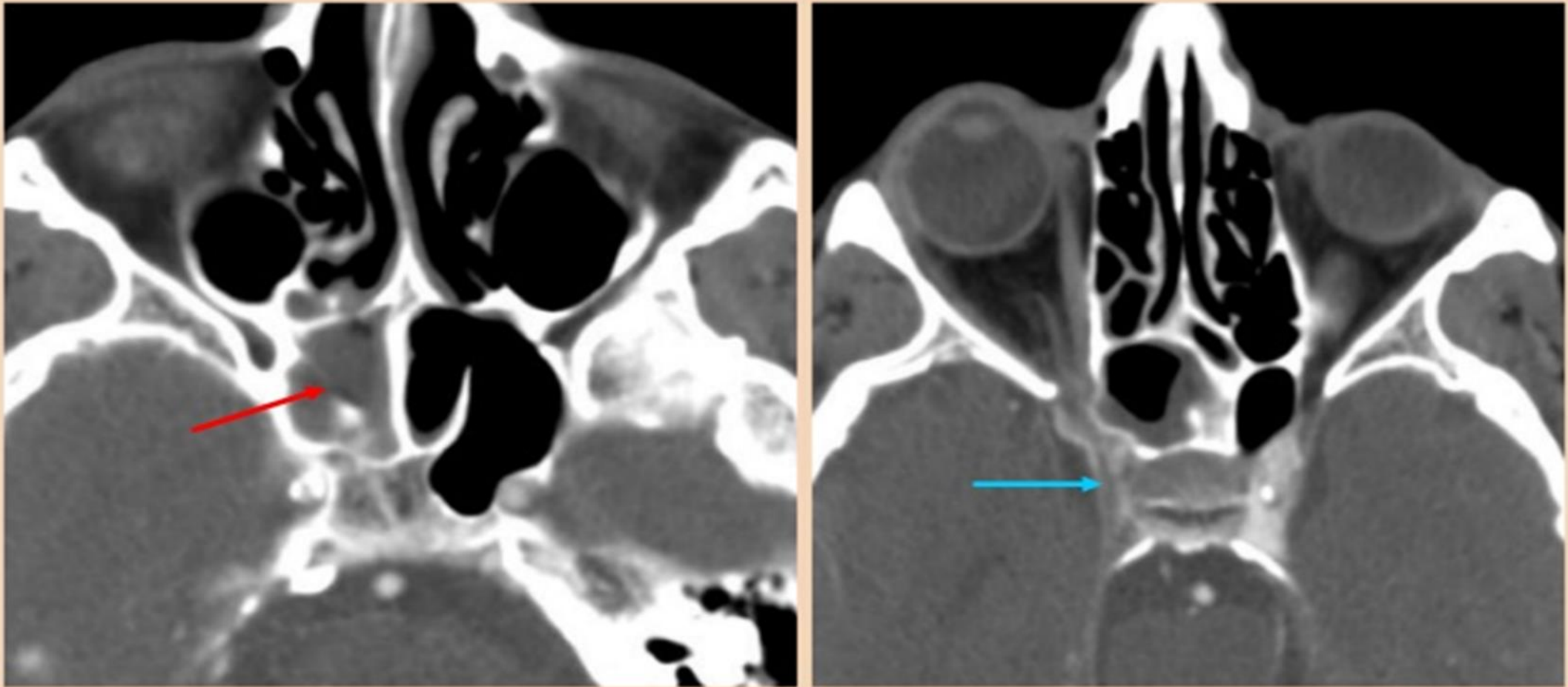
Internal Carotid Arteries

Cavernous Sinus Syndrome
Secondary to Pituitary Apoplexy

R

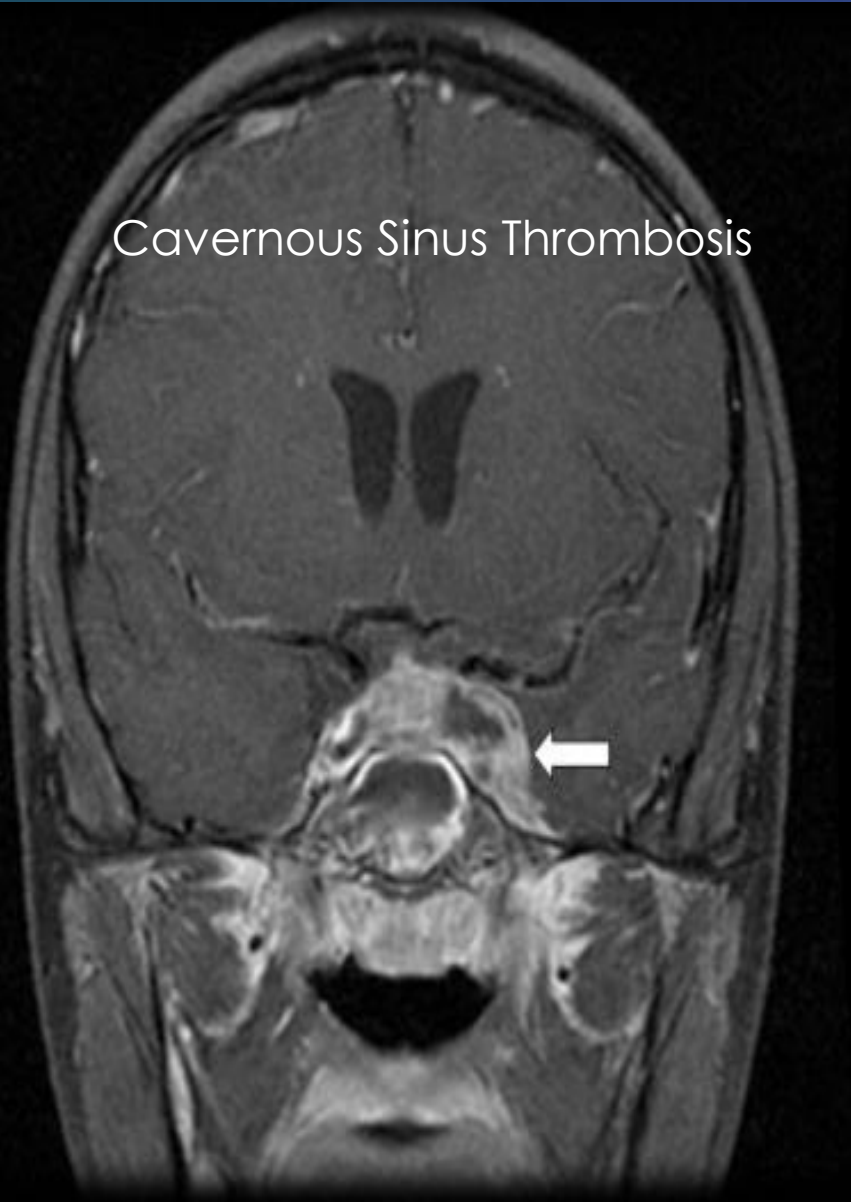


Cavernous Sinus Thrombosis:

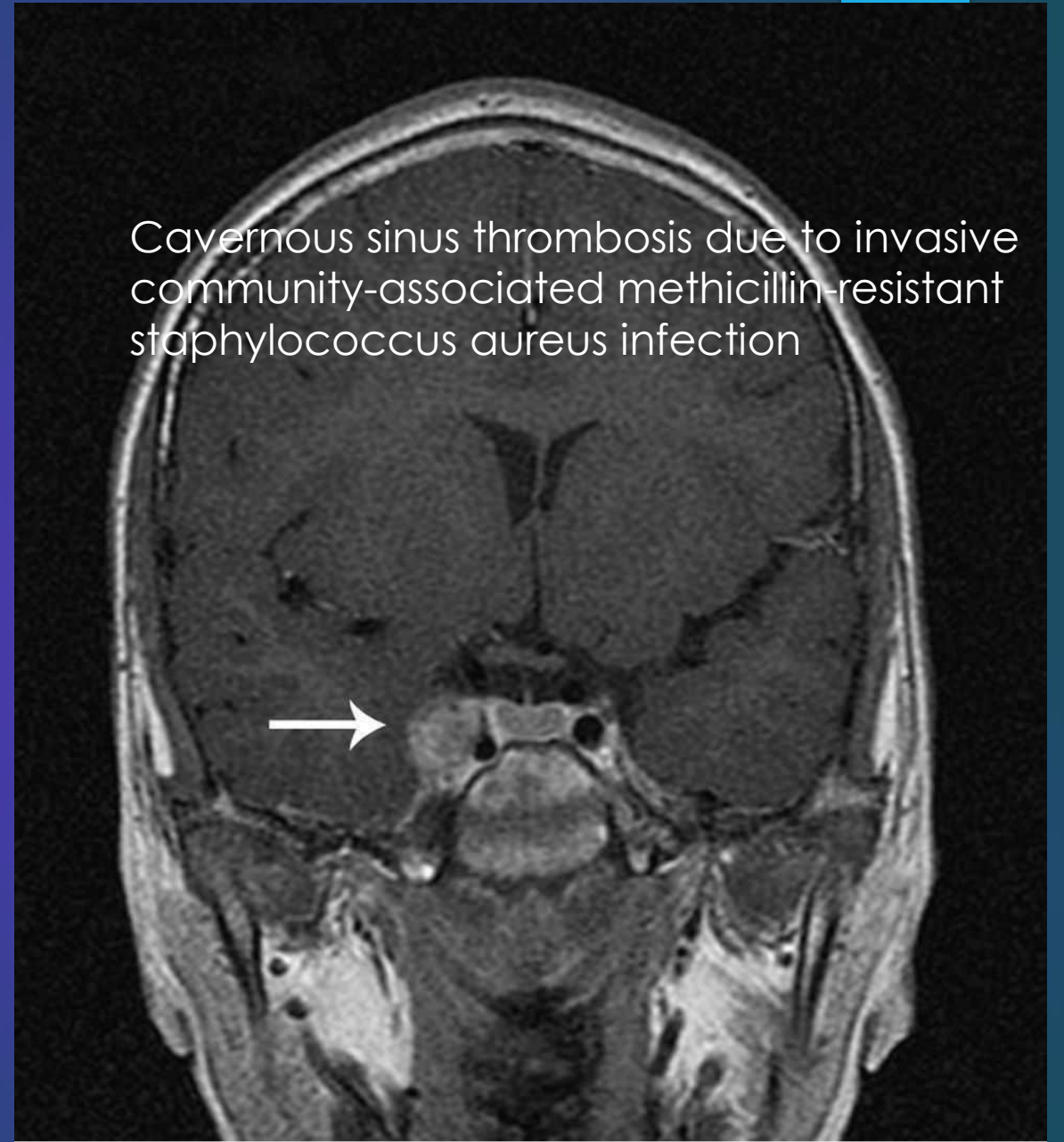


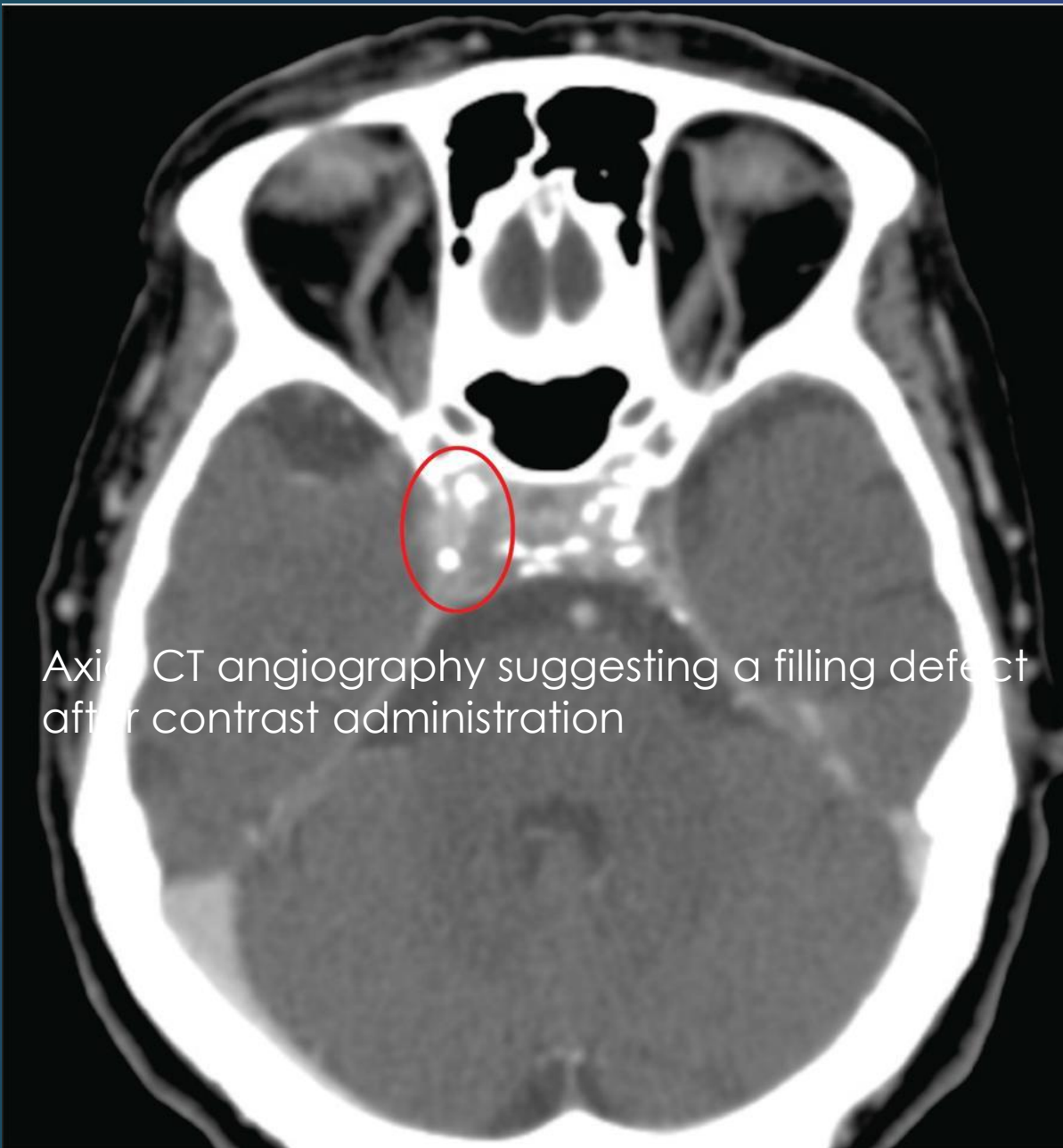
Acute fulminant invasive mucormycosis with sphenoid sinusitis complicated by acute cavernous sinus thrombosis

Cavernous Sinus Thrombosis



Cavernous sinus thrombosis due to invasive community-associated methicillin-resistant staphylococcus aureus infection

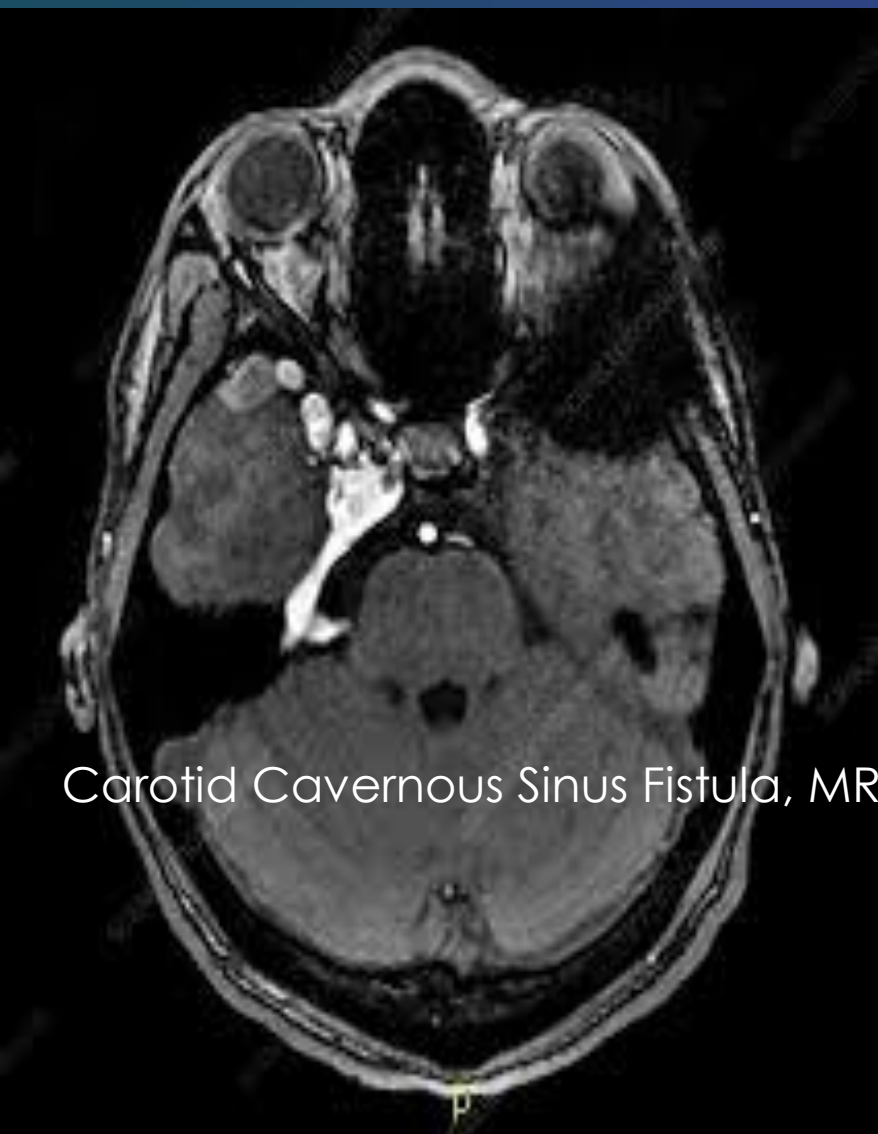




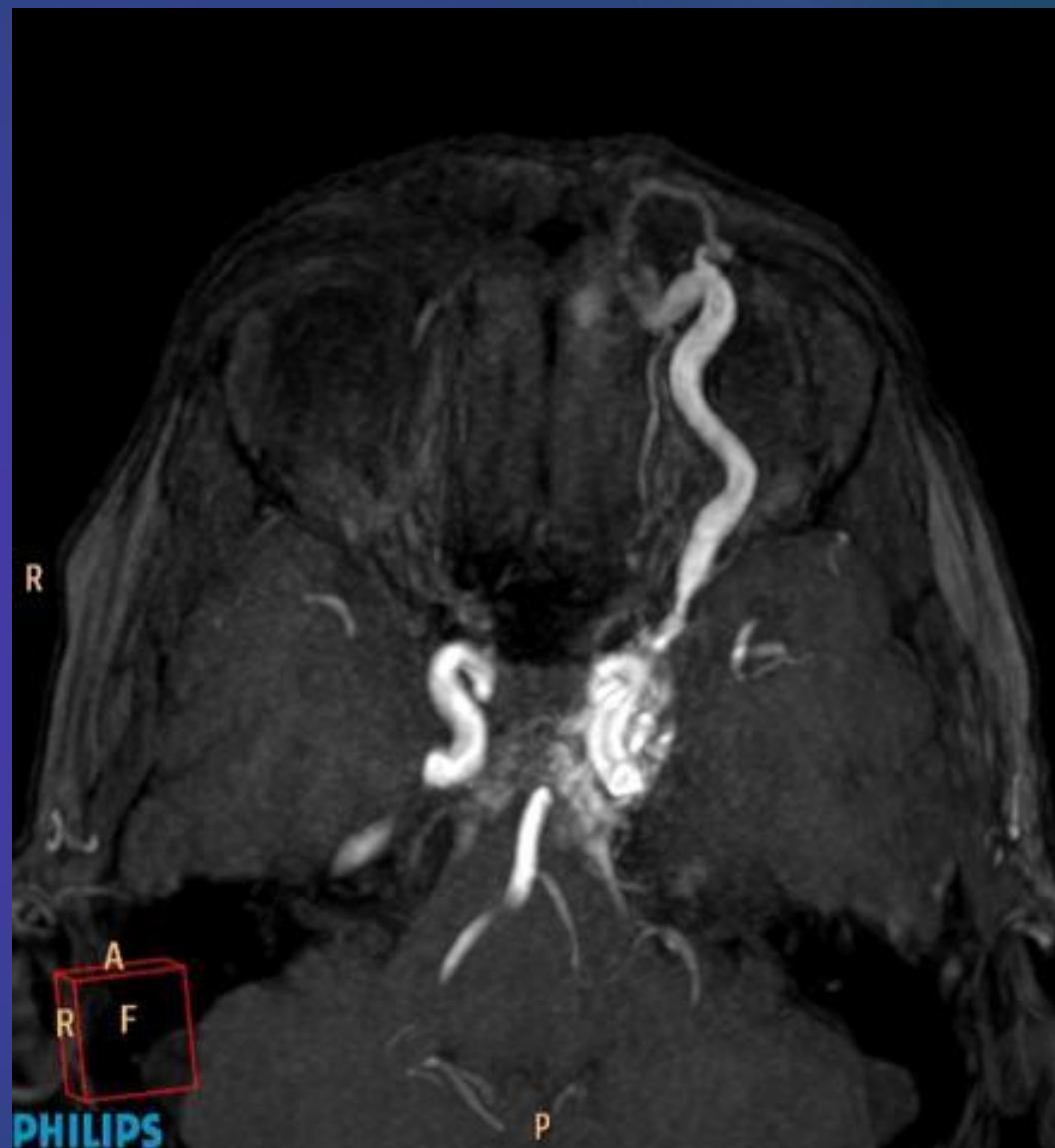
Axial CT angiography suggesting a filling defect after contrast administration

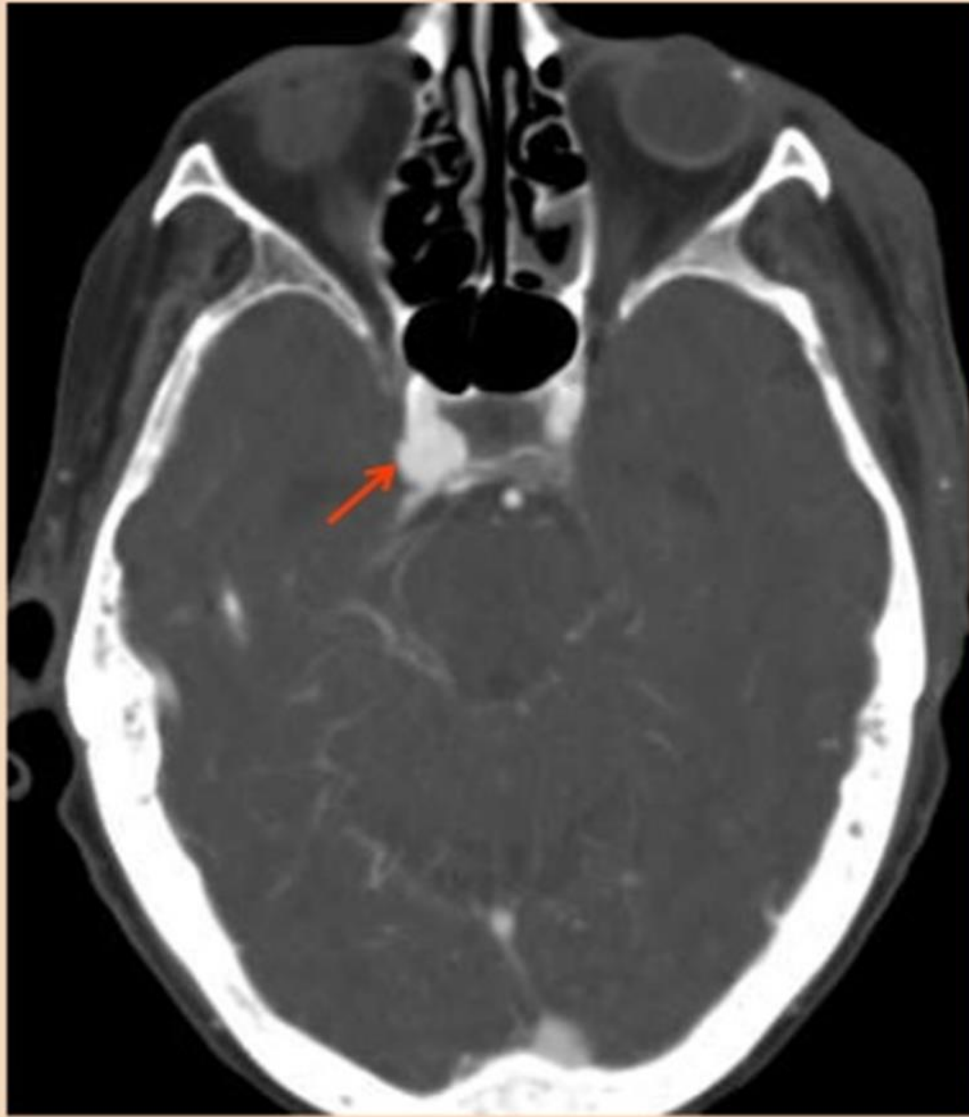


Initial axial contrast-enhanced MRI

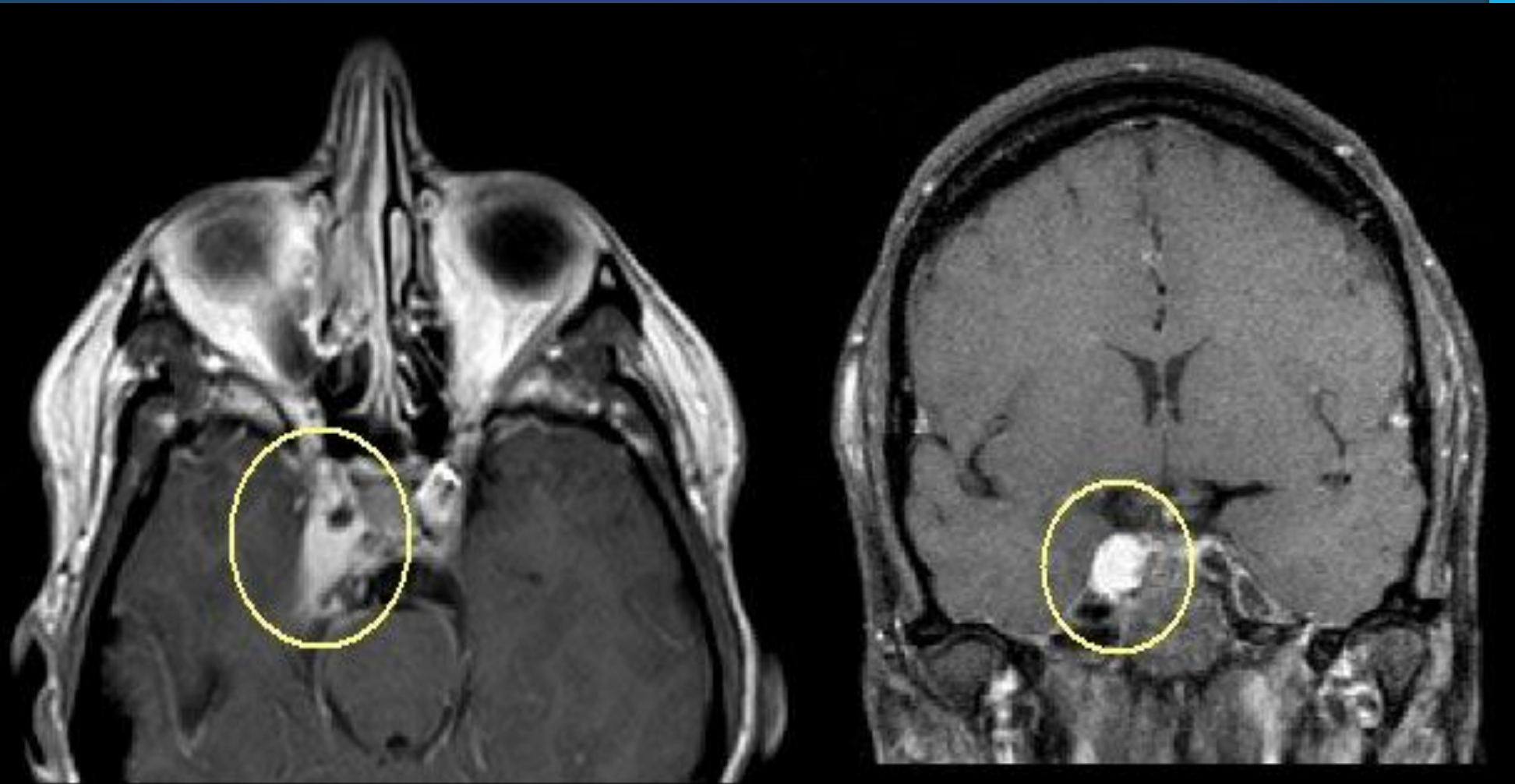


Carotid Cavernous Sinus Fistula, MRI



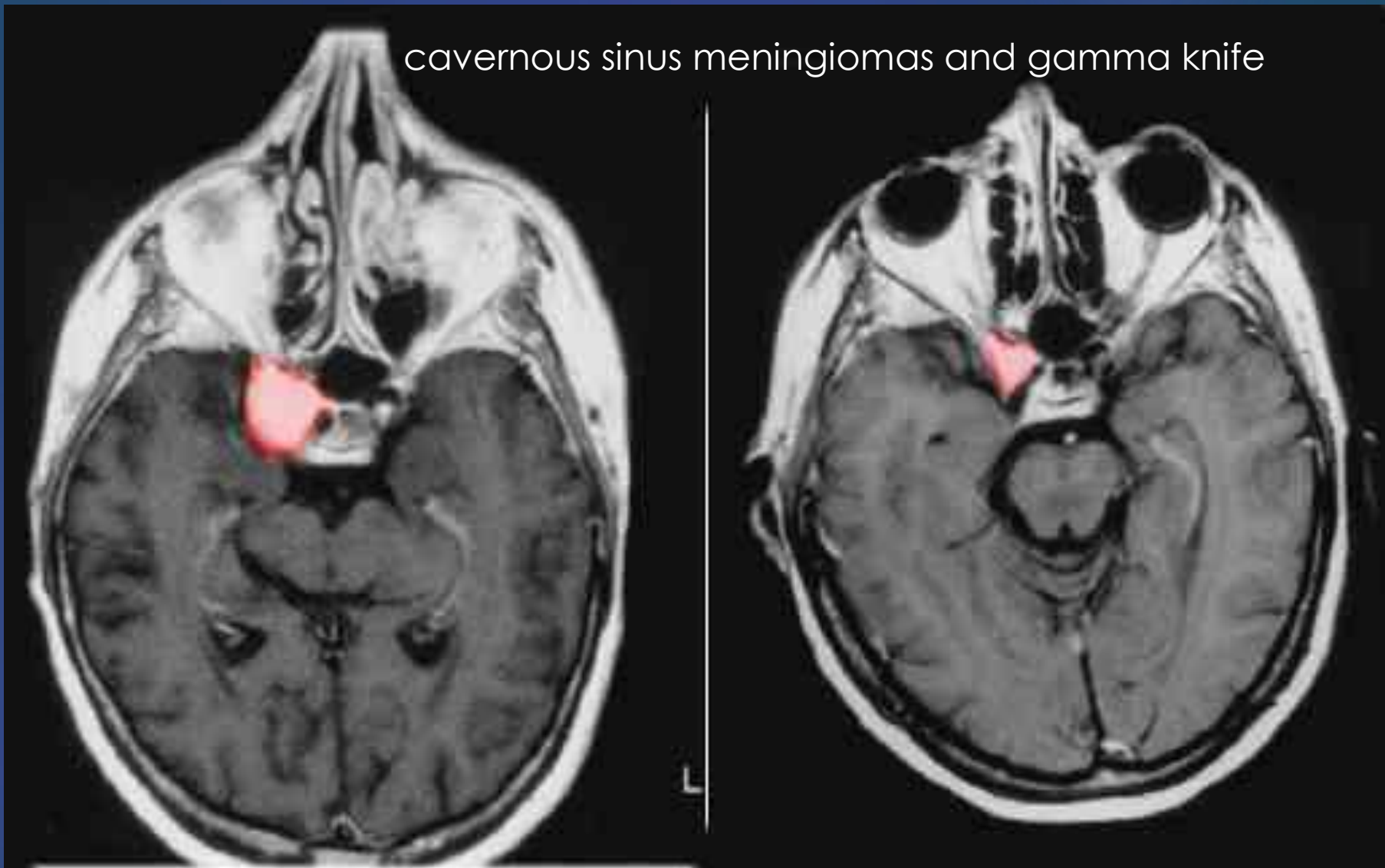


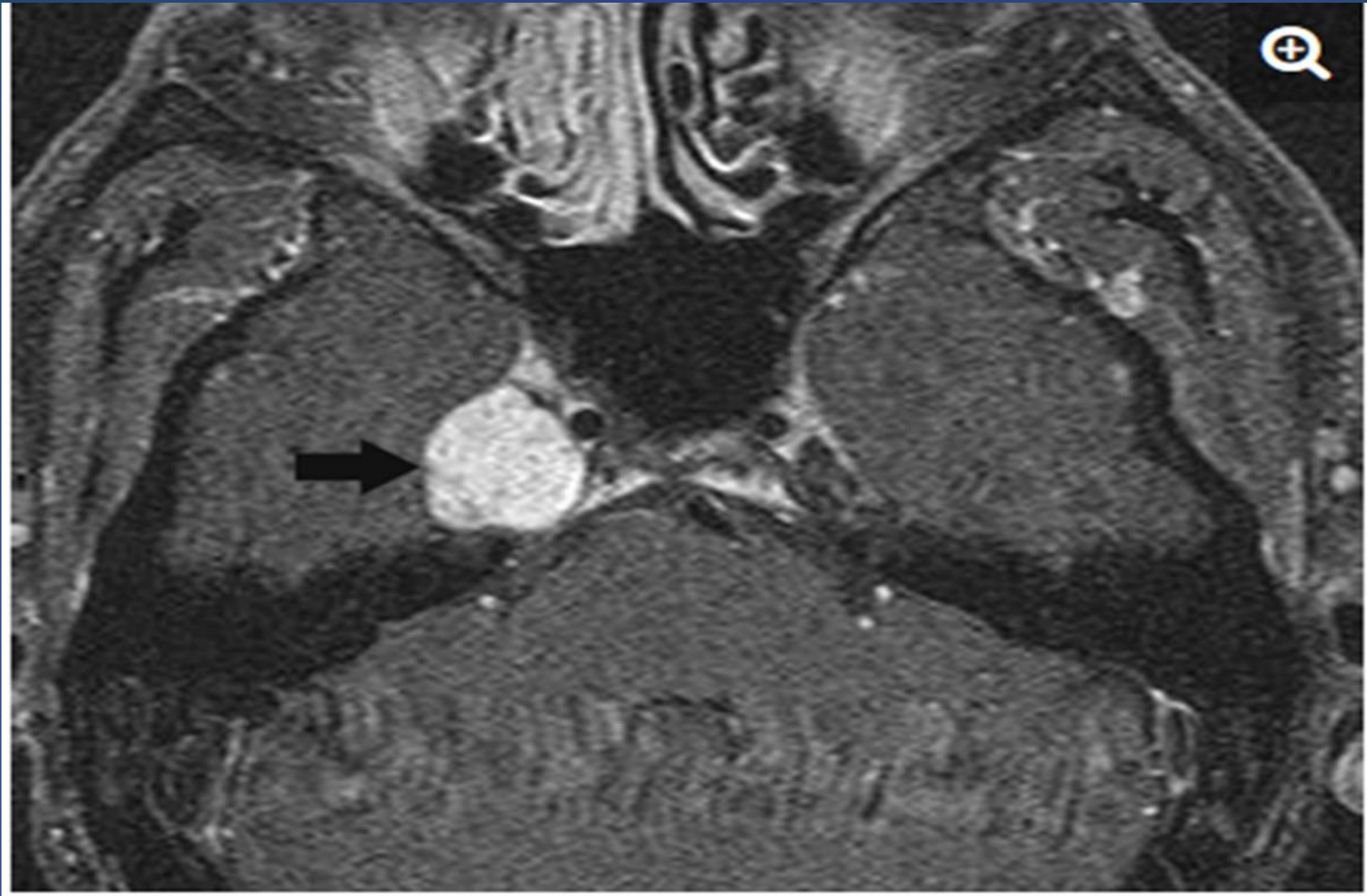
Cavernous ICA Aneurysm.



2.9 cm right cavernous sinus meningioma

cavernous sinus meningiomas and gamma knife





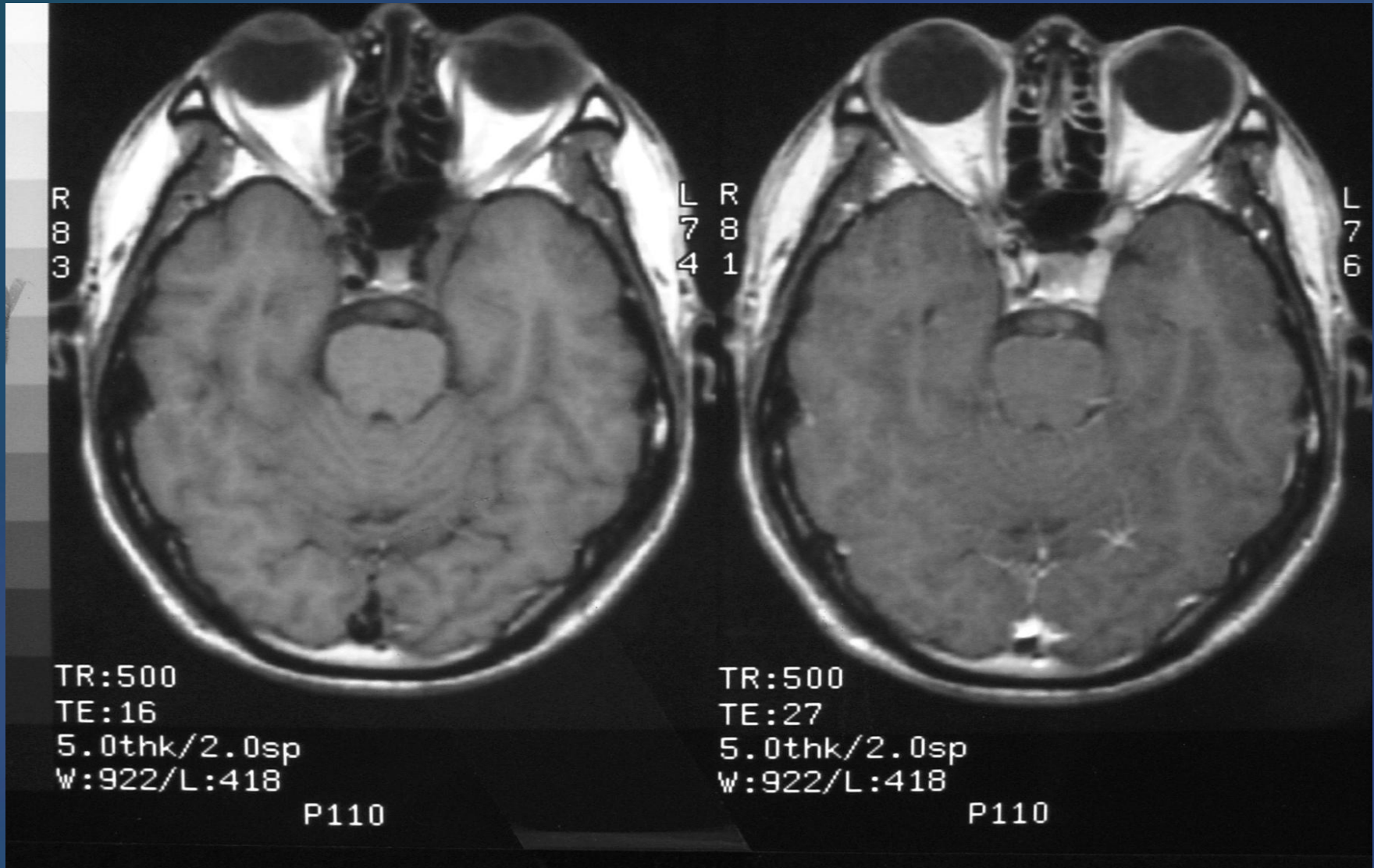
Schwannoma. Axial postcontrast T1-weighted image shows a well-defined enhancing mass (arrow) involving the Meckel cave on the right. Although the findings are nonspecific, the most common mass in this location is a schwannoma.

Tolosa Hunt syndrome (THS)

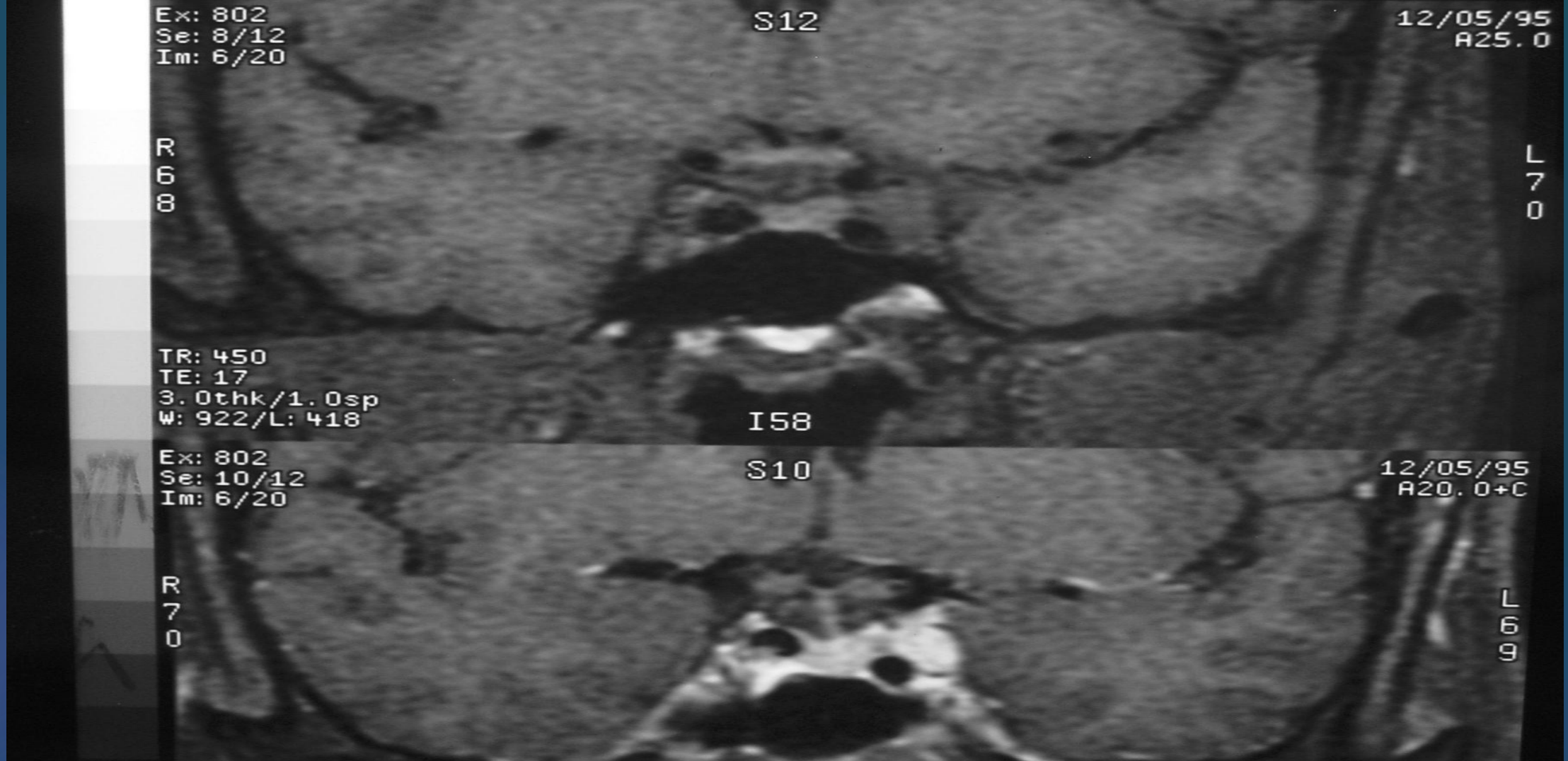
- ❑ THS là tình trạng viêm u hạt không đặc hiệu nằm ở đỉnh hốc mắt và kéo dài đến xoang hang.
- ❑ THS có thể hiếm gặp 5% bệnh nhân.
- ❑ Đáp ứng mạnh với corticosteroid toàn thân.
- ❑ Xuất hiện dưới dạng một khối mô mềm, tương đương với chất xám trên T1-wi.
- ❑ Nó cho thấy tín hiệu thay đổi trên T2-wi và tăng cường độ tương phản trung bình đến cường độ cao. ICA trong xoang hang có thể được thu hẹp bởi quá trình viêm

Diagnosis

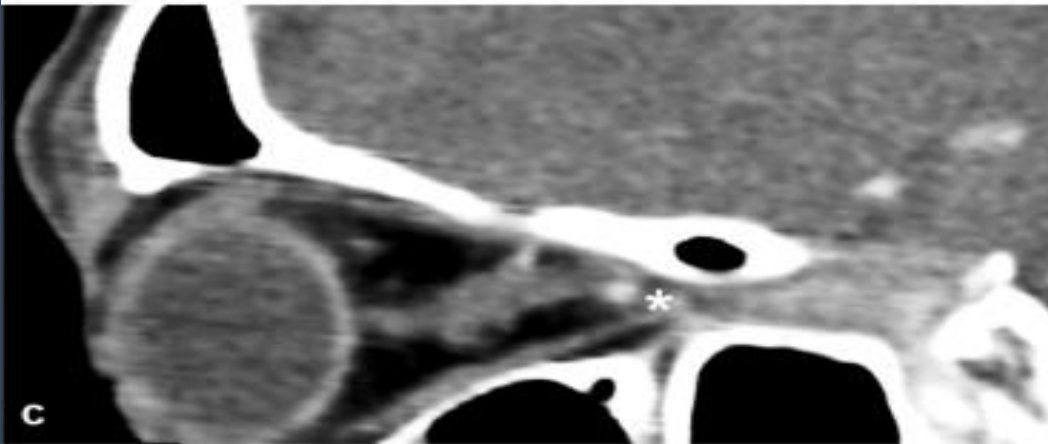
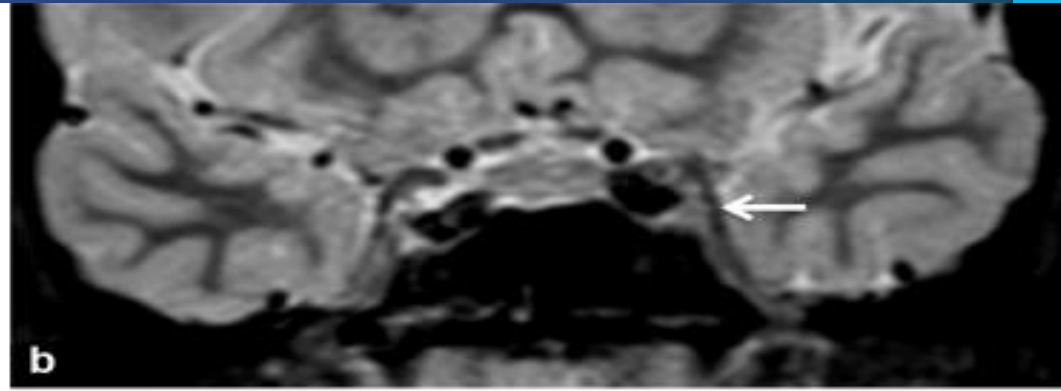
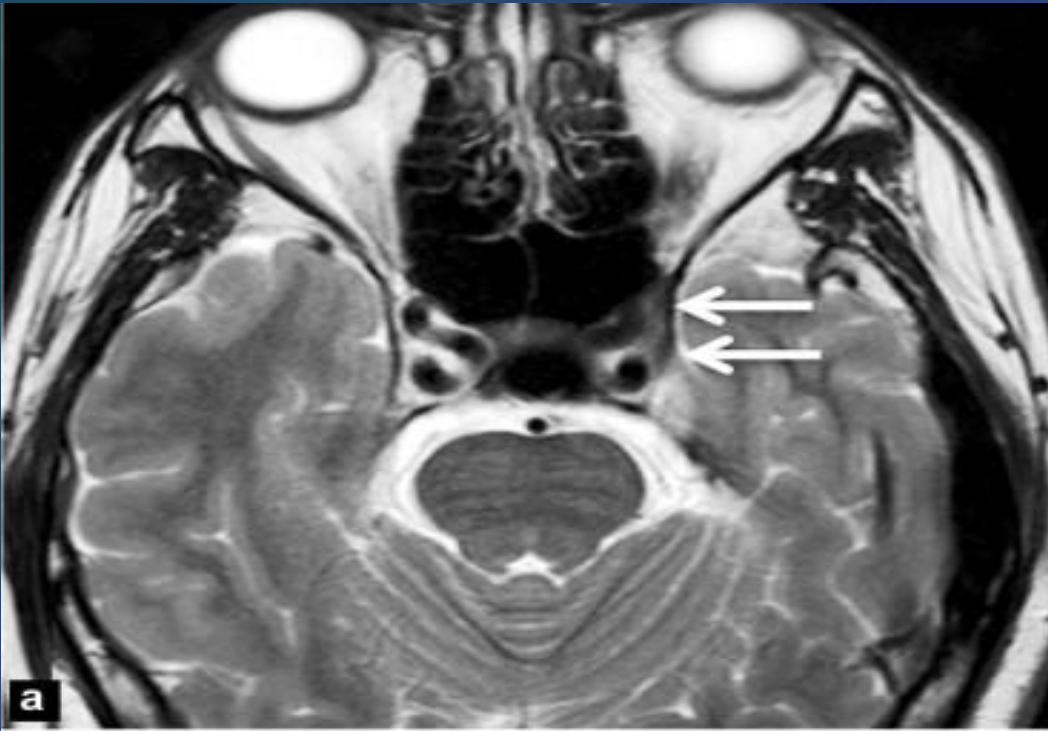
- One or more episodes of unilateral orbital pain persisting for weeks if untreated;
- Paresis of one or more of the third, fourth, and/or sixth cranial nerves and/or demonstration of granuloma in MRI or biopsy;
- Paresis coincides with the onset of pain or follows it within 2 weeks;
- Pain and paresis resolve within 72 hours when treated adequately with steroids;
- Other causes have been excluded with appropriate evaluation.



MRI của một người đàn ông 40 tuổi bị đau mắt hốc mắt nghiêm trọng, liệt dây III hoàn toàn và VI một phần. Hình ảnh axial không có (trái) và tăng cường (phải) cho thấy sự **đầy đủ không đặc hiệu liên quan đến xoang hang trái**, phù hợp với hội chứng Tolosa-Hunt trong bệnh sử. Điều trị bằng steroid sản xuất giải quyết hoàn toàn các triệu chứng.

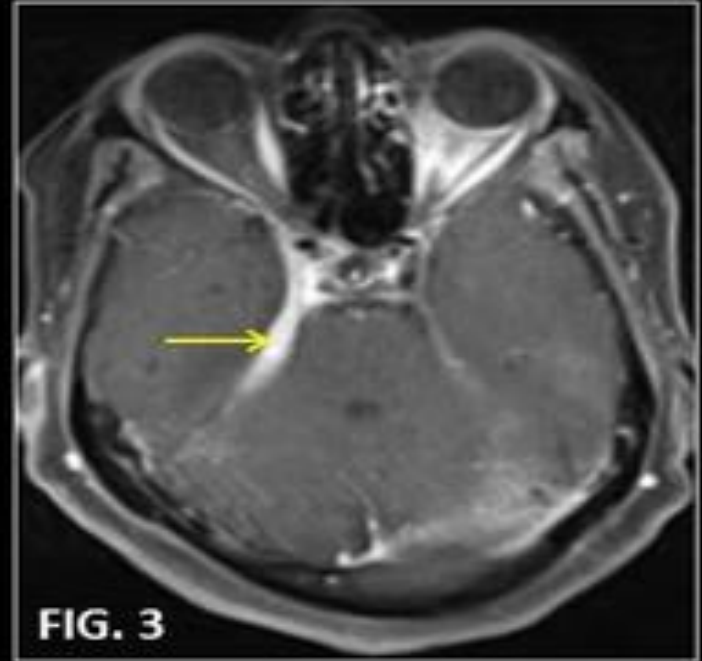
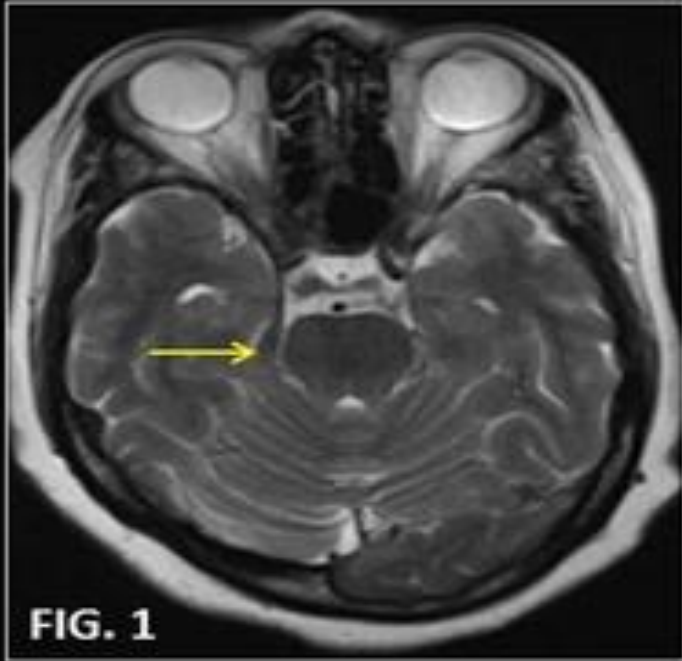


Coronal T1-weighted MRI with (below) and without (above) enhancement cho thấy (**nonspecific fullness** involving the left cavernous sinus) phù hợp với hội chứng Tolosa-Hunt (THS). Các đặc điểm hình ảnh là không đặc hiệu và phải được đặt trong bối cảnh của bệnh sử, kiểm tra và diễn biến lâm sàng để tránh chẩn đoán sai về các quá trình xoang hang xâm nhập (infiltrating), nhiễm trùng hoặc neoplastic.



Tolosa Hunt syndrome: axial (a) and coronal (b) T2-wi, sagittal (c) enhanced CT, showing a tissular hypointense enlargement of the left cavernous sinus (arrows) with an enhancement and an extension to the orbital apex (star on image c). These findings are consistent with a Tolosa Hunt syndrome.

TOLOSA HUNT SYNDROME



CE-MRI IN A CASE OF TOLOSA HUNT SYNDROME. AXIAL T2W (FIG. 1) AND AXIAL CONSTRUCTIVE INTERFERENCE IN STEADY STATE (FIG. 2) IMAGES REVEAL HYPINTENSE THICKENING OF THE CAVERNOUS DURA (YELLOW ARROWS), IPSILATERAL TO THE OPHTHALMOPLAGIC EYE. COMPRESSION OF THE CONTENTS AT THE ORBITAL APEX WAS OBSERVED. AXIAL CONTRAST ENHANCED T1W IMAGE (FIG. 3) REVEALS **HOMOGENEOUS ENHANCEMENT OF THE THICKENED CAVERNOUS DURA.**

Cavernous sinus tumors

- ❑ Ophthalmoplegia cấp tính hoặc tiến triển chậm là biểu hiện nổi trội, với chứng nhìn đôi phổ biến nhất. Đôi khi painful diplopia
- ❑ Thông thường bệnh nhân có tiền sử ung thư. Thỉnh thoảng, hội chứng xoang hang là biểu hiện đầu tiên của u hệ thống (bệnh bạch cầu, ung thư hạch).
- ❑ Exophthalmos có thể được quan sát.
- ❑ Nếu u tuyến yên, các triệu chứng nội tiết và / hoặc thiếu hụt trường thị giác có thể xuất hiện

Thăm khám

- ❑ **Metastatic lesions:** Isolated or combined ophthalmoplegia, painful ophthalmoplegia, anesthesia in the ophthalmic nerve
- ❑ **Pituitary tumors:** Isolated or combined ophthalmoplegia (lateral extension); endocrine signs such as acromegaly, gigantism, galactorrhea, Cushing's disease, and temporal or bitemporal visual field defects
- ❑ **Primary intracranial tumors:** Isolated or combined ophthalmoplegia and/or primary aberrant regeneration of the third cranial nerve

Nguyên nhân

Metastatic tumors

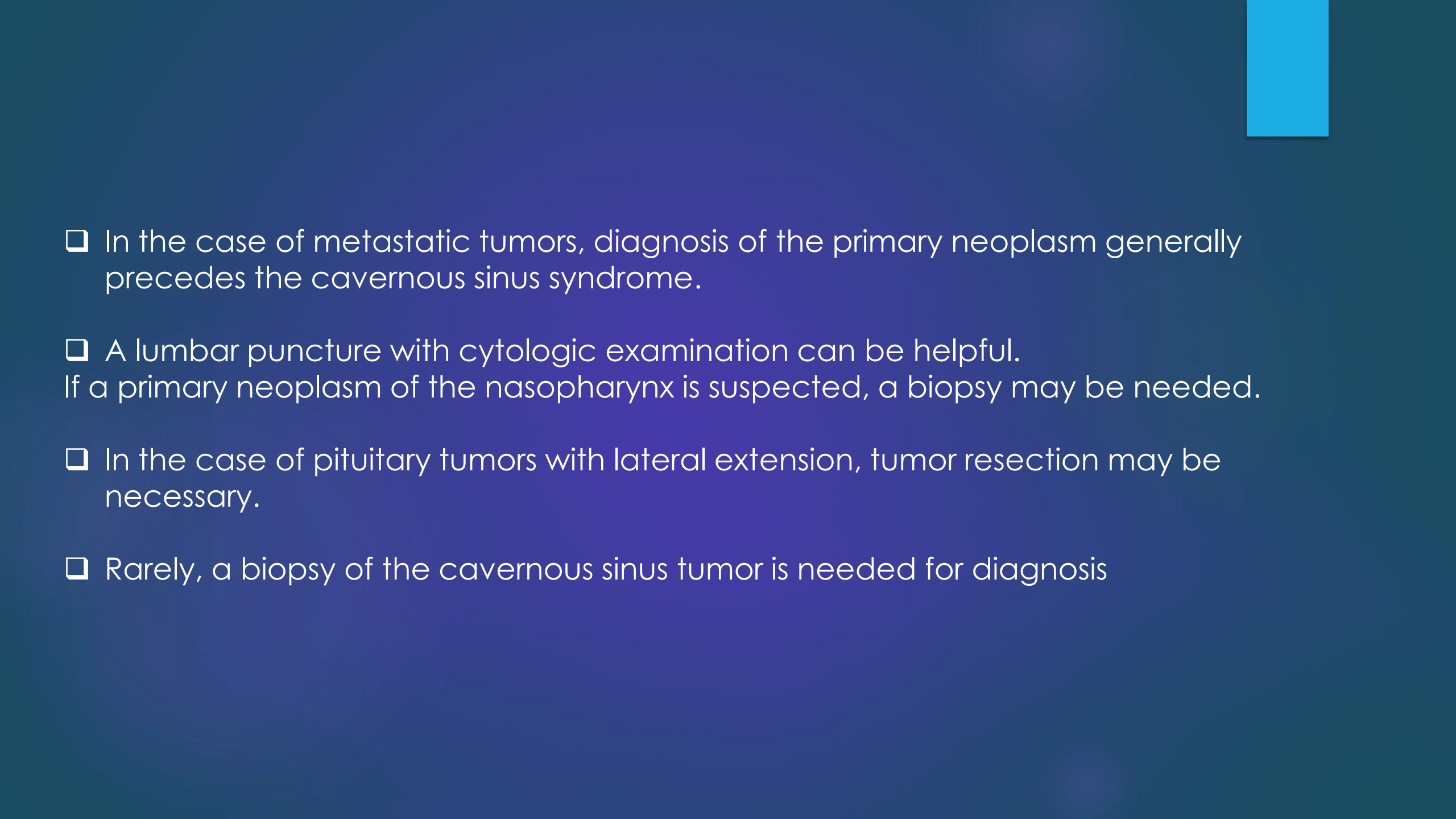
- Breast
- Prostate
- Lung

Localized spread of tumor

- Nasopharyngeal
- Pituitary

Primary intracranial tumors

- Meningiomas
- Neurofibromas
- Chondromas (less common)
- Lymphomas

- 
- ❑ In the case of metastatic tumors, diagnosis of the primary neoplasm generally precedes the cavernous sinus syndrome.
 - ❑ A lumbar puncture with cytologic examination can be helpful.
If a primary neoplasm of the nasopharynx is suspected, a biopsy may be needed.
 - ❑ In the case of pituitary tumors with lateral extension, tumor resection may be necessary.
 - ❑ Rarely, a biopsy of the cavernous sinus tumor is needed for diagnosis

Phình mạch cảnh xoang hang (Carotid-cavernous aneurysms)

- ❑ Bệnh nhân thường là người già và xuất hiện với liệt vận nhãn bán cấp hoặc mãn tính. Hiếm khi, đau tương tự như đau dây thần kinh sinh ba.
- ❑ Sự vỡ tự phát của chứng phình động mạch C-C dẫn đến lỗ rò C-C trực tiếp. Khởi phát cấp tính exophthalmos lớn với orbital, ocular, and conjunctival chemosis, binocular diplopia, and visual loss.
- ❑ **Có hai loại lỗ rò C-C.**
 - Lỗ rò trực tiếp hiện diện với các triệu chứng cấp tính nổi bật.
 - Các lỗ rò gián tiếp được đặc trưng: mild proptosis, chronic diplopia, drooping of the lid, a red eye, arterialization of the conjunctival vessels, and visual loss. Bệnh nhân có thể báo cáo "tiếng ồn" chủ quan trong đầu.

Thăm khám

- ☐ Isolated or combined ophthalmoplegia
- ☐ Painful ophthalmoplegia
- ☐ Decreased pain sensation in the V1 ophthalmic division

Carotid-cavernous fistulas

- **Direct:** Unilateral massive proptosis, pulsating exophthalmos, lid congestion, conjunctival chemosis, orbital congestion, ocular hypertension, visual loss, optic neuropathy, optic disc edema, retinal hemorrhages, retinal venous congestion, and loud ocular and cranial bruit
- **Indirect:** Similar signs and symptoms of lesser severity; occasionally, isolated ophthalmoplegia, particularly if the fistula drains posterior

- ❑ As MRI and/or magnetic resonance angiography (MRA) are often specific, cerebral angiography generally is not required to make a diagnosis.
- ❑ Perform arteriography if endovascular occlusion of the aneurysm or fistula is planned.

Carotid-cavernous fistulas

The dramatic clinical presentation and MRI and/or MRA of direct fistulas leave little doubt regarding the diagnosis.

By contrast, indirect fistulas, particularly those draining into the petrosal sinuses, are associated with subtle findings and possibly a normal MRI and/or MRA

Cavernous sinus aneurysms

- ❑ Treat cavernous sinus aneurysms by endovascular balloon occlusion

Carotid-cavernous fistulas

- ❑ Treatment ideally consists of endovascular obliteration of the fistula with coils, although some cavernous sinus dural arterio-venous fistulas may be managed observationally

Huyết khối xoang hang (Cavernous sinus thrombosis)

- ❑ Điều này là không thường xuyên trong thời đại kháng sinh.
- ❑ Nó có thể xảy ra biến chứng của nhiễm trùng từ ethmoid, sphenoid hoặc frontal sinuses hoặc từ nhiễm trùng midfacial, dental, or orbital infections
- ❑ Bệnh nhân có thể xuất hiện nhiễm trùng huyết hoặc di căn thuyên tắc, thường xảy ra nhất ở phổi. Lâm sàng có thể xuất hiện như hội chứng suy hô hấp cấp tính (ARDS).
- ❑ Đau retrobulbar, sụp mi mắt trên và nhìn đôi có thể là những triệu chứng đầu tiên cho thấy sự lan rộng của tổn thương đối với xoang hang.

- ❑ Nói chung, quá trình truyền nhiễm tiên phát liên quan đến xoang cạnh mũi và / hoặc viêm mô tế bào hốc mắt (orbital cellulitis)
- ❑ Ngoài các dấu hiệu nhiễm trùng tại chỗ và toàn thân, có thể thấy những điều sau đây

Isolated or combined ophthalmoplegia

Painful ophthalmoplegia

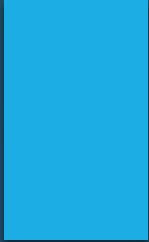
Orbital congestion, lid chemosis, proptosis

Visual loss, optic disc edema (unilateral)

Signs of meningeal irritation

Cavernous sinus thrombosis

- ❑ Imaging of the orbit and/or nasal sinuses is helpful in the search for an infectious/inflammatory source.
- ❑ An aseptic thrombosis may be associated with conditions such as hyper-coagulopathy and lymphoproliferative disorders.
- ❑ A hematologic workup is indicated in these patients

- 
- ❑ Điều trị kháng sinh liều cao nên được hướng dẫn chống lại các mầm bệnh phổ biến nhất, chẳng hạn như *S. aureus* và *S. pneumoniae*, cũng như gram-negative rods and anaerobes.
 - ❑ Chống đông máu trong huyết khối xoang hang bởi nhiễm trùng đang gây tranh cãi, nhưng có thể đẩy nhanh sự phục hồi.
 - ❑ Drainage bất kỳ vị trí nhiễm trùng chính (ví dụ, áp xe, viêm xoang) được khuyến cáo.
 - ❑ Corticosteroid không được khuyến cáo.
 - ❑ Thuốc chống đông máu cũng có thể hữu ích ở bệnh nhân vô trùng

Sang thương viêm nhiễm khác (Miscellaneous inflammatory lesions)

- ❑ Liên quan đến xoang hang hoặc thành của xoang (walls of the sinus)
- ❑ Herpes zoster ở giai đoạn cấp tính hoặc mãn tính hiếm khi gây đau, nhìn đôi và mí mắt ngoài các mụn nước zoster điển hình. Trong giai đoạn mãn tính, một vết sẹo từ tổn thương cấp tính thường được tìm thấy.
- ❑ Tình trạng viêm vô căn của thành xoang hang được gọi là hội chứng Tolosa-Hunt.
- ❑ Sarcoid hoặc Wegener granulomatosis cũng có thể dẫn đến hội chứng xoang hang.

Tolosa-Hunt syndrome: Isolated or combined, painful ophthalmoplegia

Herpes zoster: Acute zoster ophthalmicus, typical skin lesion, and keratitis

Sarcoidosis: Systemic signs, uveitis, ophthalmoplegia, facial diplegia

Các hội chứng viêm khác

- ❑ Các hội chứng xoang hang viêm có thể đáp ứng với điều trị viêm hệ thống cụ thể hoặc viêm mạch.
- ❑ Hội chứng Tolosa-Hunt đáp ứng tốt với liệu trình điều trị steroid liều cao 3 đến 6 tháng có thể giảm dần sau đó.

- ❑ Phản ứng viêm xơ hóa không đặc hiệu (*nonspecific fibrotic inflammatory*) và hiếm khi viêm mô hạt có thể xảy ra, sinh thiết hiếm khi được sử dụng để thiết lập chẩn đoán.
- ❑ Một đáp ứng tích cực với steroid được coi là chẩn đoán, nhưng phản ứng dương tính giả có thể xảy ra trong ung thư hạch và các khối u khác của ký sinh trùng.

(Sinh thiết xoang hang đòi hỏi phải phẫu thuật cắt sọ, liên quan đến bệnh tật. Hạn chế phẫu thuật cắt sọ cho bệnh nhân mắc hội chứng xoang hang tiến triển được ghi nhận)

Viêm xoang hang, tổn thương nhiễm trùng và u hạt

- ❑ Nhiễm trùng trong xoang hang hoặc các cấu trúc lân cận có thể dẫn đến huyết khối xoang và / hoặc phát triển viêm nhiễm.
- ❑ Các nguyên nhân hiếm gặp nhưng quan trọng bao gồm: aspergillosis, Wegener granulomatosis, lao và sarcoidosis.

Một số trong số các triệu chứng này có chung hội chứng Tolosa-Hunt (unilateral ophthalmoplegia, cranial nerve palsies, and a dramatic response to corticosteroids), which describes a retroorbital pseudotumor encroaching the cavernous sinus

Tolosa Hunt Syndrome

- ❑ Hội chứng Tolosa Hunt là một bệnh viêm mô hạt vô căn hiếm gặp, đặc biệt là viêm xoang hang và / hoặc khe trên hốc mắt gây liệt vận nhãn kèm đau.
- ❑ Tỷ lệ mắc ước tính của hội chứng này là một trường hợp trên một triệu mỗi năm.
- ❑ Lành tính nhưng đôi khi nó có thể gây ra thiếu hụt thần kinh vĩnh viễn.
- ❑ Rất hiếm khi xảy ra trong hai thập kỷ đầu tiên của cuộc đời. Những chuyển động đau đớn này xảy ra do viêm dây thần kinh sọ đi qua xoang hang và khe trên hốc mắt. Các dây III, IV, VI và nhánh V1.

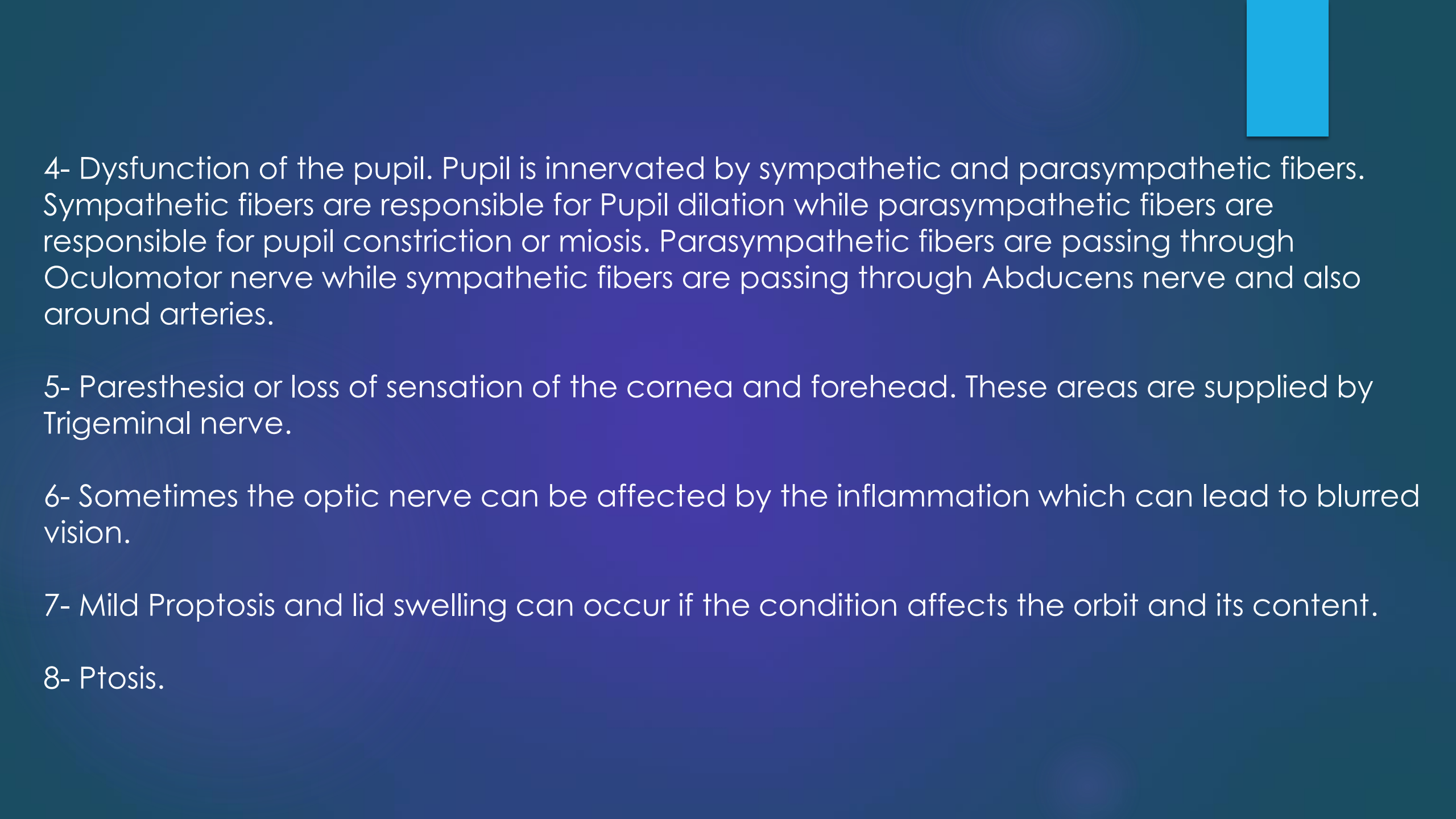
Nguyên nhân Tolosa Hunt Syndrome

- ❑ Tolosa Hunt Syndrome is an idiopathic disease with no known causes.

Triệu chứng Tolosa Hunt Syndrome

Tolosa Hunt Syndrome has the clinical course of remission and recurrence and it is characterized by acute onset of unilateral:

- 1- Retro orbital or Periorbital Pain.
- 2- In 4% to 5% the condition can be bilateral .
- 3- Painful Ophthalmoplegia or Ophthalmoparesis which can lead to diplopia or double vision.



4- Dysfunction of the pupil. Pupil is innervated by sympathetic and parasympathetic fibers. Sympathetic fibers are responsible for Pupil dilation while parasympathetic fibers are responsible for pupil constriction or miosis. Parasympathetic fibers are passing through Oculomotor nerve while sympathetic fibers are passing through Abducens nerve and also around arteries.

5- Paresthesia or loss of sensation of the cornea and forehead. These areas are supplied by Trigeminal nerve.

6- Sometimes the optic nerve can be affected by the inflammation which can lead to blurred vision.

7- Mild Proptosis and lid swelling can occur if the condition affects the orbit and its content.

8- Ptosis.

Chẩn đoán Tolosa Hunt Syndrome

International headache society criteria for Tolosa Hunt Syndrome include:

- 1- One or more episodes of unilateral orbital pain that lasts for 8 weeks if left untreated.
- 2- Paralysis of Oculomotor, Trochlear and Abducens cranial nerves that begins within 2 weeks of orbital pain.
- 3- Improvement of symptoms within 48-72 hours of initiation of corticosteroid treatment.
- 4- Exclusion of other diseases by investigations which include neuroimaging. MRI with Contrast is the modality of choice.

Tolosa Hunt Syndrome is a diagnosis of exclusion because there are many diseases that can mimic its clinical presentations such as tumors, sarcoidosis, Wegener's granulomatosis, systemic lupus erythematosus, Multiple sclerosis and thyroid eye disease. For this reason laboratory tests are very important to rule out these diseases.

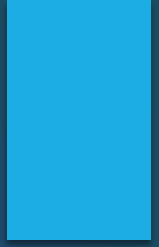
Điều trị Tolosa Hunt Syndrome

- ❑ Corticosteroid is the drug of choice to treat this condition. High dose corticosteroid for two to six weeks followed by tapering the dose within weeks to several months.
- ❑ There is significant reduction of pain within 24-72 hours of the initiation of corticosteroid and this can help to confirm the diagnosis.
- ❑ Improvement of cranial nerves functions and regression of MRI abnormalities can occur within 1-8 weeks.

Câu hỏi ?



Phụ lục



Wegener's granulomatosis

Granulomatosis with polyangiitis is an uncommon disorder that causes **inflammation of the blood vessels in your nose, sinuses, throat, lungs and kidneys.**

Formerly called Wegener's granulomatosis, this condition is one of a group of blood vessel disorders called vasculitis. It slows blood flow to some of your organs. The affected tissues can develop areas of inflammation called granulomas, which can affect how these organs work.

Early diagnosis and treatment of granulomatosis with polyangiitis might lead to a full recovery. Without treatment, the condition can be fatal

Lab tests

Blood tests can check for:

- Signs of inflammation, such as a high level of C-reactive protein or a high erythrocyte sedimentation rate — commonly referred to as a sed rate.

- Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies, which appear in the blood of most people who have active granulomatosis with polyangiitis.

- Anemia, which is common in people with this disease.

- Signs that your kidneys aren't properly filtering waste products from your blood.

Urine tests can reveal whether your urine contains red blood cells or has too much protein, which might indicate that the disease is affecting your kidneys.

Imaging tests

Chest X-rays, CT or MRI can help determine which blood vessels and organs are affected. They can also help your doctor monitor whether you're responding to treatment.

Biopsy

Treatment

With early diagnosis and appropriate treatment, you might recover from granulomatosis with polyangiitis within a few months. Treatment might involve taking prescription drugs long term to prevent relapse. Even if you're able to stop treatment, you'll need to regularly see your doctor — and possibly several doctors, depending on which organs are affected — to monitor your condition.

Medications

Corticosteroids such as prednisone help suppress the immune system and reduce inflammation of the blood vessels. Common side effects include weight gain, risk of infection and osteoporosis.

Other drugs that suppress your immune system include cyclophosphamide, azathioprine (Azasan, Imuran), mycophenolate (CellCept) and methotrexate (Trexall). Rituximab (Rituxan) is another option for treating granulomatosis with polyangiitis. It's given by injection, and often is combined with corticosteroids.

Once your condition is controlled, you might remain on some drugs long term to prevent relapse. These include rituximab, methotrexate, azathioprine and mycophenolate.

Sarcoidosis

Sarcoidosis is a disease characterized by the growth of tiny collections of inflammatory cells (granulomas) in any part of your body — most commonly the lungs and lymph nodes. But it can also affect the eyes, skin, heart and other organs.

The cause of sarcoidosis is unknown, but experts think it results from the body's immune system responding to an unknown substance. Some research suggests that infectious agents, chemicals, dust and a potential abnormal reaction to the body's own proteins (self-proteins) could be responsible for the formation of granulomas in people who are genetically predisposed.

There is no cure for sarcoidosis, but most people do very well with no treatment or only modest treatment. In some cases, sarcoidosis goes away on its own. However, sarcoidosis may last for years and may cause organ damage.

Complications

Sometimes sarcoidosis causes long-term problems.

Lungs. Untreated pulmonary sarcoidosis can lead to permanent scarring in your lungs (pulmonary fibrosis), making it difficult to breathe and sometimes causing pulmonary hypertension.

Eyes. Inflammation can affect almost any part of your eye and may cause damage to the retina, which can eventually cause blindness. Rarely, sarcoidosis also can cause cataracts and glaucoma.

Kidneys. Sarcoidosis can affect how your body handles calcium, which can lead to kidney stones and reduce kidney function. Rarely, this can lead to kidney failure.

Heart. Cardiac sarcoidosis results in granulomas in your heart that can disrupt heart rhythm, blood flow and normal heart function. In rare instances, this may lead to death.

Nervous system. A small number of people with sarcoidosis develop problems related to the central nervous system when granulomas form in the brain and spinal cord. Inflammation in the facial nerves, for example, can cause facial paralysis.

Diagnosis

Sarcoidosis can be difficult to diagnose because the disease often produces few signs and symptoms in its early stages. When symptoms do occur, they may mimic those of other disorders.

Your doctor will likely start with a physical exam and discuss your symptoms. He or she will also listen carefully to your heart and lungs, check your lymph nodes for swelling, and examine any skin lesions.

Diagnostic tests can help exclude other disorders and determine what body systems may be affected by sarcoidosis

Treatment

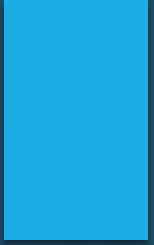
There's no cure for sarcoidosis, but in many cases, it goes away on its own. You may not even need treatment if you have no symptoms or only mild symptoms of the condition. The severity and extent of your condition will determine whether and what type of treatment is needed.

Churg-Strauss syndrome

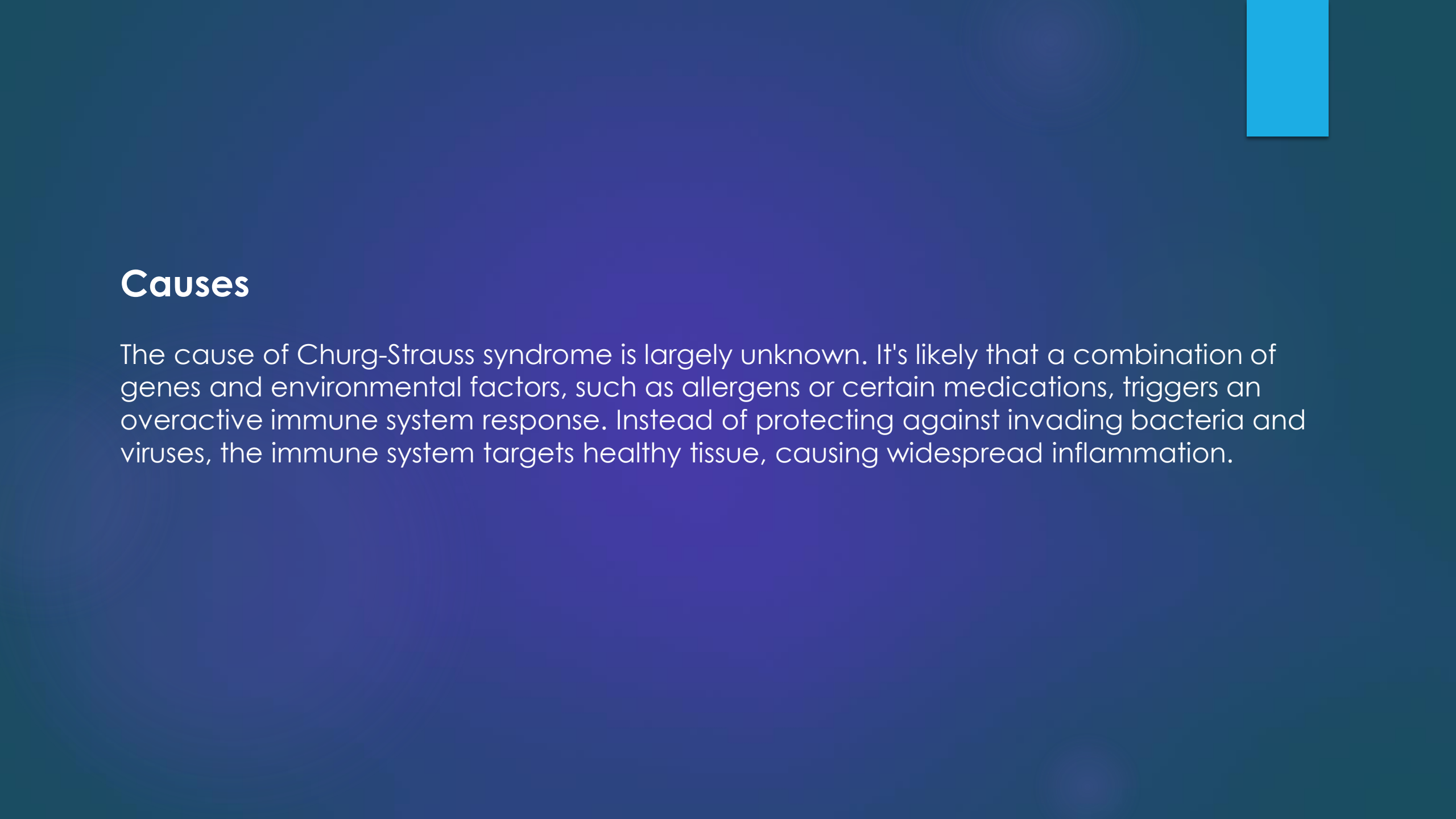
Churg-Strauss syndrome is a disorder marked by **blood vessel inflammation**. This inflammation can restrict blood flow to organs and tissues, sometimes permanently damaging them. This condition is also known as **eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA)**.

Asthma is the most common sign of Churg-Strauss syndrome. The disorder can also cause other problems, such as hay fever, rash, gastrointestinal bleeding, and pain and numbness in your hands and feet.

Churg-Strauss syndrome is rare and has no cure. Your doctor can usually help you control symptoms with steroids and other powerful immunosuppressant drugs



Almost everyone with the condition has asthma, chronic sinusitis and elevated counts of white blood cells called eosinophils. Asthma usually begins five to nine years before the diagnosis of Churg-Strauss syndrome



Causes

The cause of Churg-Strauss syndrome is largely unknown. It's likely that a combination of genes and environmental factors, such as allergens or certain medications, triggers an overactive immune system response. Instead of protecting against invading bacteria and viruses, the immune system targets healthy tissue, causing widespread inflammation.

Complications, which depend on the organs involved, can include:

Peripheral nerve damage. Churg-Strauss syndrome can damage the nerves in your hands and feet, leading to numbness, burning and loss of function.

Skin scarring. The inflammation can cause sores that can leave scars.

Heart disease. Heart-related complications of Churg-Strauss syndrome include inflammation of the membrane surrounding your heart, inflammation of the muscular layer of your heart wall, heart attack and heart failure.

Kidney damage. If Churg-Strauss syndrome affects your kidneys, you can develop glomerulonephritis. This disease hampers your kidneys' filtering ability, leading to a buildup of waste products in your bloodstream

Diagnosis

No specific test can confirm Churg-Strauss syndrome. Because signs and symptoms are similar to those of other diseases, it can be difficult to diagnose.

The early signs and symptoms, such as asthma and sinusitis, tend to be fairly commonplace, so a diagnosis might not be made until the inflammation has caused serious damage to organs and nerves

Treatment

There's no cure for Churg-Strauss syndrome, also known as eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA). But medications can help manage your symptoms

Medications used to treat Churg-Strauss syndrome include:

Corticosteroids

Other immunosuppressive drugs.