

Ca lâm sàng xoang hang, đỉnh hốc mắt

PGS.TS CAO PHI PHONG

2019

Bệnh án

Họ và tên : Lê Tiến D....

Nam, sinh năm 1961 (58 Tuổi)

Nghề nghiệp: kinh doanh

Địa chỉ : quận 3 - Hồ Chí Minh

Ngày nhập viện : 25/12/2018

Ngày làm bệnh án : 02/01/2019

Thuận tay P

LDVV: Bệnh nhân nhập viện lý do : sụp mi mắt T, song thị

Bệnh nhân khai:

- Bệnh khởi phát từ từ nên bệnh nhân không nhớ rõ chính xác thời gian bị bệnh.
- Cách nhập viện khoảng 4 tuần với triệu chứng sụp mí mắt T sau ngủ dậy (sụp hơn 1/2 mắt), kèm cảm giác tức nhẹ trong hốc mắt, không đau đầu.
- Bệnh nhân đến khám Bệnh viện Mắt, thị lực mắt T: 8/10, mắt P: 10/10 được chẩn đoán: sụp mí mắt T do siêu vi kèm toa thuốc có Medrol 16mg (1viên x 2 x 7 ngày) + thuốc nhỏ. Trong thời gian uống thuốc thấy có cải thiện ít (sụp mí).
- Khoảng 3 tuần sau đó, bệnh nhân xuất hiện nhìn đôi khi nhìn về phía bên T, đồng thời thấy 2 mắt cũng nhìn mờ hơn, đến khám tại HÒA HẢO, chụp MRI sọ não và hốc mắt (kết quả MRI: bình thường) sau đó được tư vấn nhập bệnh viện ĐHYD
- Trong quá trình bệnh không sốt, không chấn thương, không co giật, không tê yếu tay chân, ăn uống, tiêu tiểu bình thường.

Tiền sử

Bản thân :

Không tăng huyết áp, không tiểu đường, không bị bệnh tương tự trước đây

Tật khúc xạ: viễn thị

Gia đình:

Không ai mắc bệnh tương tự

Xã hội :

Không tiếp xúc hóa chất độc hại

Kinh tế gia đình trung bình

Khám thần kinh

- Dây II: Thị lực: nhìn mờ 2 mắt, mắt P: 2/10, mắt T: 8/10, nhãn áp 2 mắt: 25.8
Thị trường: chưa phát hiện bất thường
Soi đáy mắt: gai thị hồng, không phù
- Liệt III T không hoàn toàn: Sụp mi mắt T, sừng nề nhẹ so bên mắt P, kết mạc giác mạc không đỏ, tức nhẹ khi sờ vào, không nghe âm thổi, giới hạn vận nhãn trong. Đồng tử đều 2 bên #3 mm, pxas tốt, phản xạ trực tiếp và đồng cảm tốt
- Dây IV: mắt T không đưa xuống dưới vào trong được
- Dây V: không cảm giác tê bì vùng mặt. Giảm cảm giác sờ đau V1, V2 T
PX giác mạc mắt T không khám được (do mắt sụp mi nhiều), PXGM mắt P (+)
Phản xạ hội tụ nhãn cầu : mắt phải bình thường, mắt trái không hội tụ được
- Liệt hoàn toàn VI T: liệt vận nhãn ngoài hoàn toàn

Tóm tắt bệnh án

Bệnh nhân nam, 58 tuổi, nhập viện vì sụp mí mắt T, nhìn đôi, sưng nề và đau nhẹ mắt T, không có tiền căn bệnh lý nội ngoại khoa. Bệnh diễn tiến từ từ tăng dần, khoảng 4 tuần. Khám:

- Giảm thị lực 2 mắt ($P > T$), thị trường và đáy mắt bình thường
- Liệt dây III T không hoàn toàn (chưa đồng tử)
- Liệt IV T, V1, V2 T, VI T

Chẩn đoán

Vị trí

1. Khe trên hốc mắt?
2. đỉnh hốc mắt?
3. Xoang hang ?

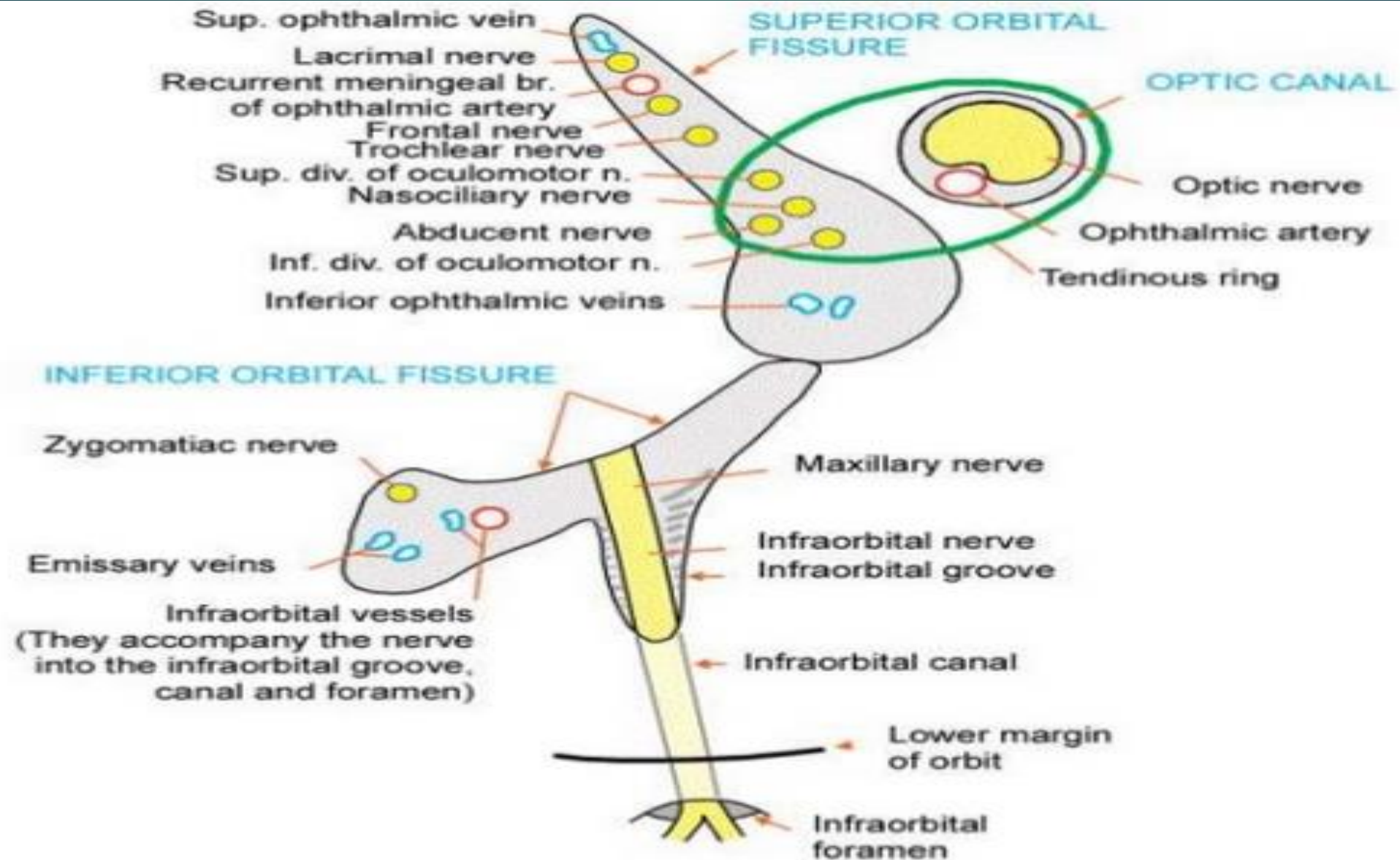
Nguyên nhân ?

Cận lâm sàng đề nghị ?

Bàn luận

HỘI CHỨNG XOANG HANG, ĐỈNH HỐC MẮT

Khe trên hốc mắt



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

Detailed H&P with emphasis on
ophthalmic and neurologic
findings – Pain, Cranial nerve
palsies, Afferent pupillary
defect



Multiple cranial nerve palsies
(III, IV, V₁, VI) +/- pupil
involvement +/- V₂ involved

III, IV, V₁, VI
involved



Superior orbital fissure
syndrome

Optic nerve
involved



Orbital apex syndrome

V₂ involved



Cavernous sinus
syndrome

Liệt dây III, IV, V₁, VI

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

III, IV, V₁, VI ± đồng tử, V₂

Chẩn đoán phân biệt

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

- 
- Các tổn thương xoang hang cũng phổ biến hơn ở hai bên
 - Superior orbital fissure, orbital apex và xoang hang đều tiếp giáp nhau, và nguyên nhân là tương tự nhau.
 - Đôi khi, BN với hội chứng khe trên hốc mắt sau đó có thể phát triển bệnh lý đỉnh hốc mắt và bệnh lý xoang hang.

Triệu chứng

- *Visual loss and ophthalmoplegia (mất thị lực, liệt vận nhãn)*
- *Periorbital or facial pain, involvement of the ophthalmic (V1) or maxillary (V2) branch of the trigeminal nerve (đau xung quanh hốc mắt và mặt) It is important to test the periorbital skin and the corneal reflexes to detect asymmetry in sensation.*
- *Infectious, inflammatory, and neoplastic conditions may be associated with proptosis. Vascular causes of a CSS, such as a carotid–cavernous fistula, classically are associated with pulsatile proptosis. (lồi mắt trong nhiễm trùng, viêm nhiễm, u, dò động tĩnh mạch)*

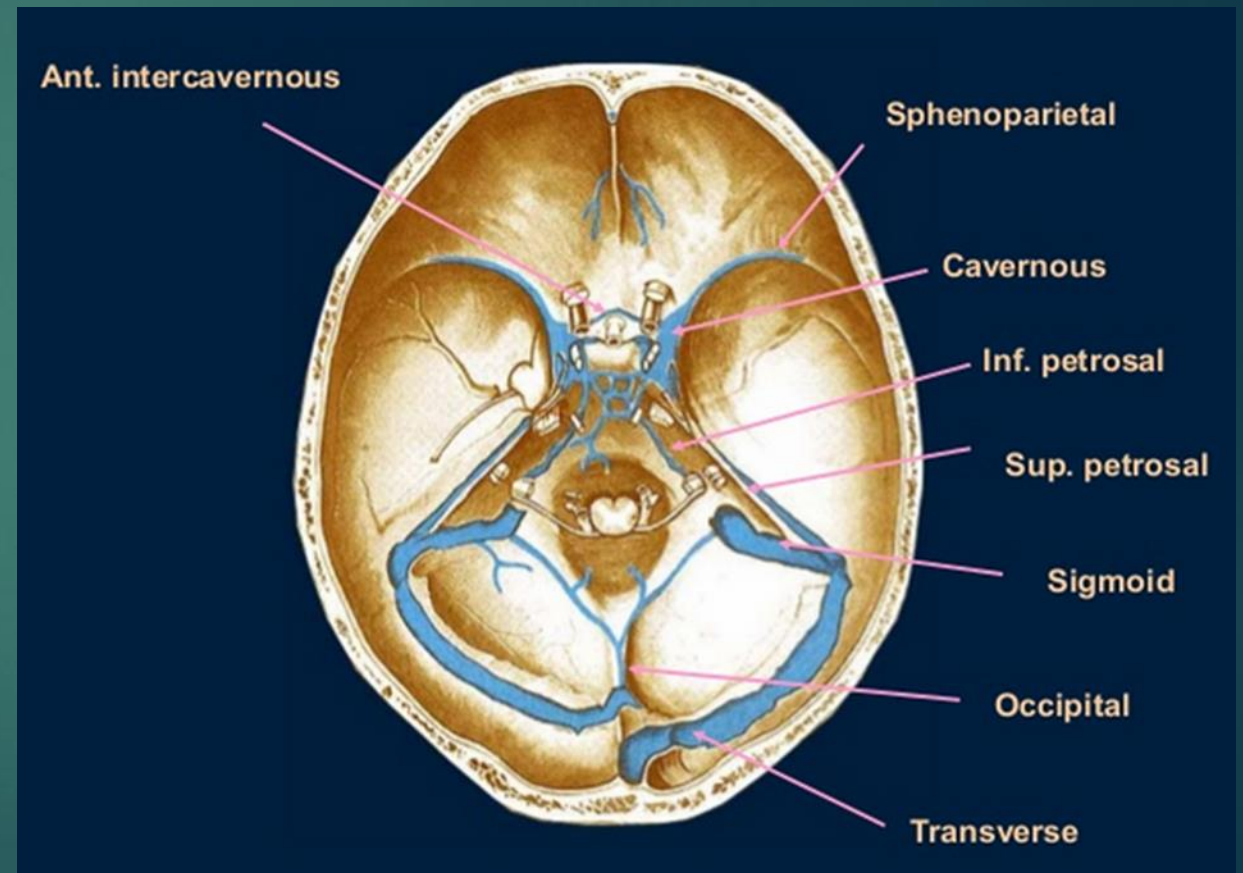
- 
- To assess for optic nerve dysfunction, afferent pupillary defect, and color vision (*đánh giá dây II, APD, mù màu...*)
 - Visual field testing with kinetic or static perimetry may reveal subtle visual field deficits when visual acuity is normal (*thị trường*)
 - Optic atrophy typically develops over weeks to months in patients with an OAS (*teo gai thị*)

Nguyên nhân Orbital apex syndromes :

- Inflammatory,
- Infectious,
- Neoplastic,
- Iatrogenic/Traumatic,
- Vascular Processes

Cavernous sinus

- Dài 2 cm, rộng 1 cm wide
- Vị trí hộp sọ giữa bên cạnh thân x.bướm (middle cranial fossa on the sides of body of sphenoid)
- Trước – sup. Orbital fissure
- Sau - Apex of petrous temp. bone
- Floor & medial wall – endosteal layer of dura
- Roof & lateral Wall - meningeal layer of dura

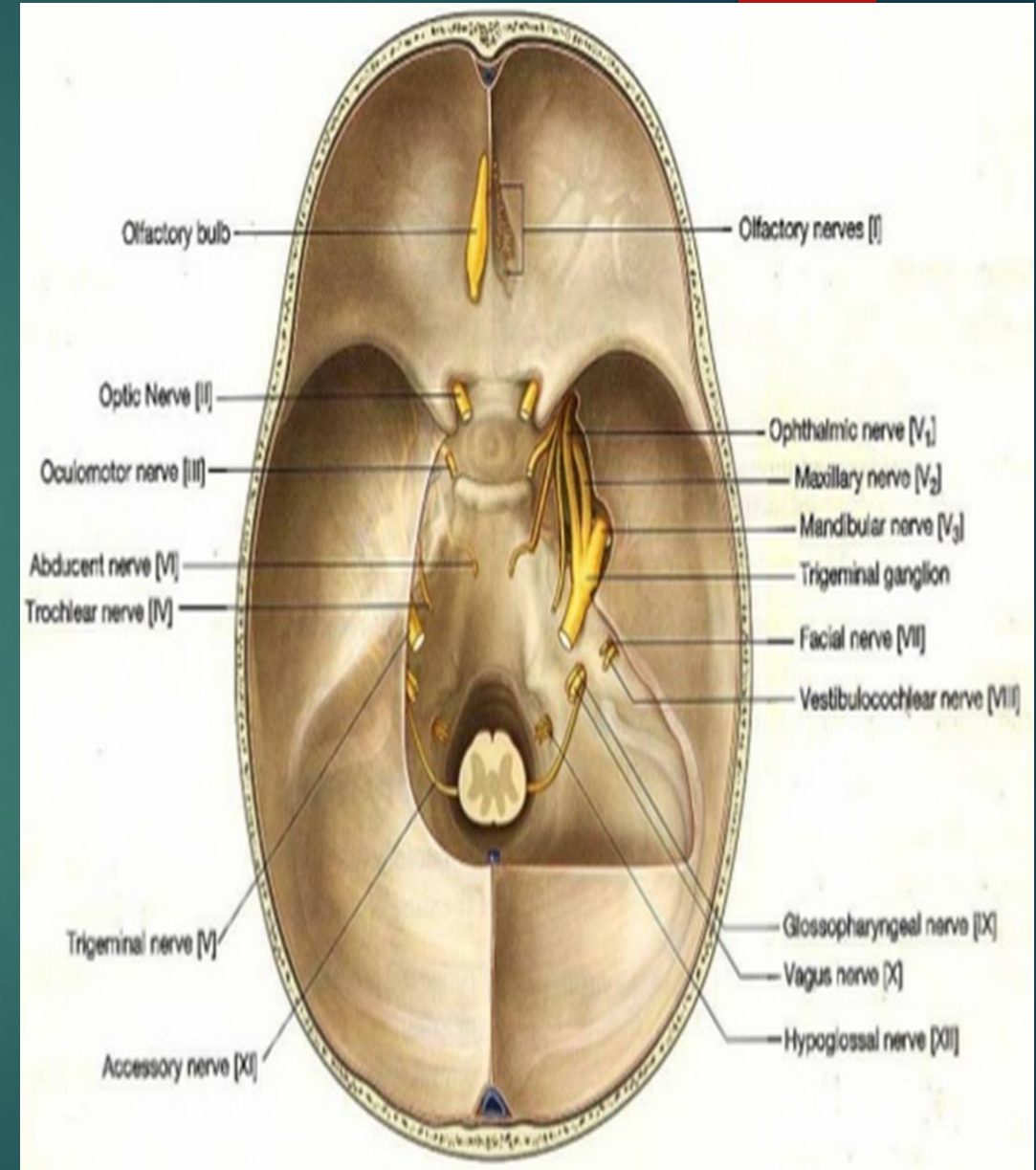


Các cấu trúc đi qua

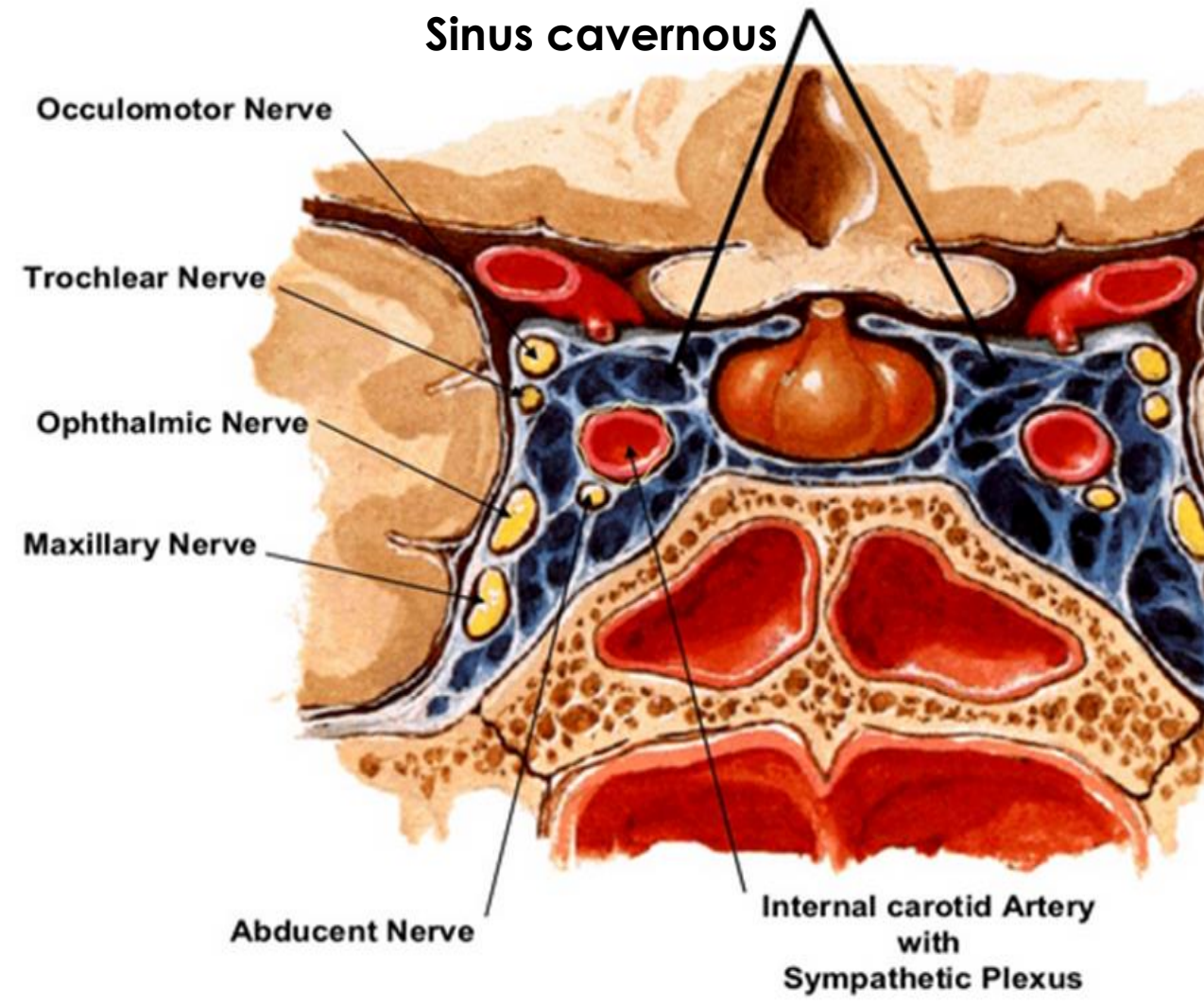
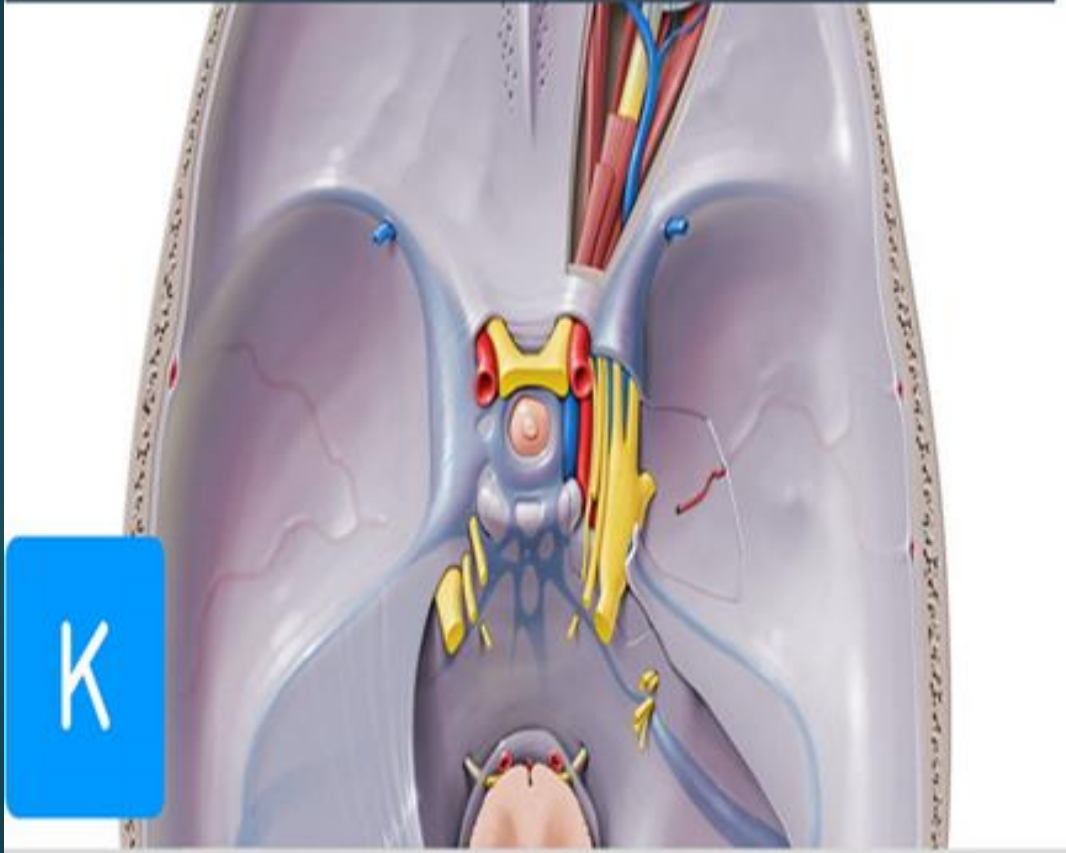
1. Int. carotid surrounded by venous and sympathetic plexuses
2. Abducent N. (Inf. lat. to carotid art.)

Cấu trúc trong tường bên

1. Oculomotor N.
2. Trochlear N.
3. Ophthalmic N.
4. Maxillary N.

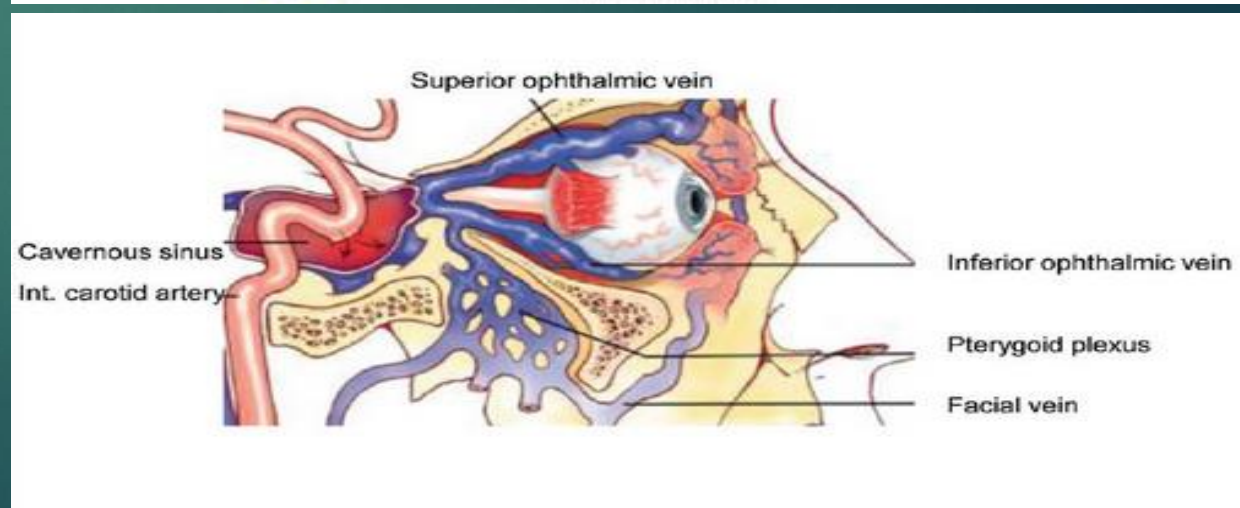
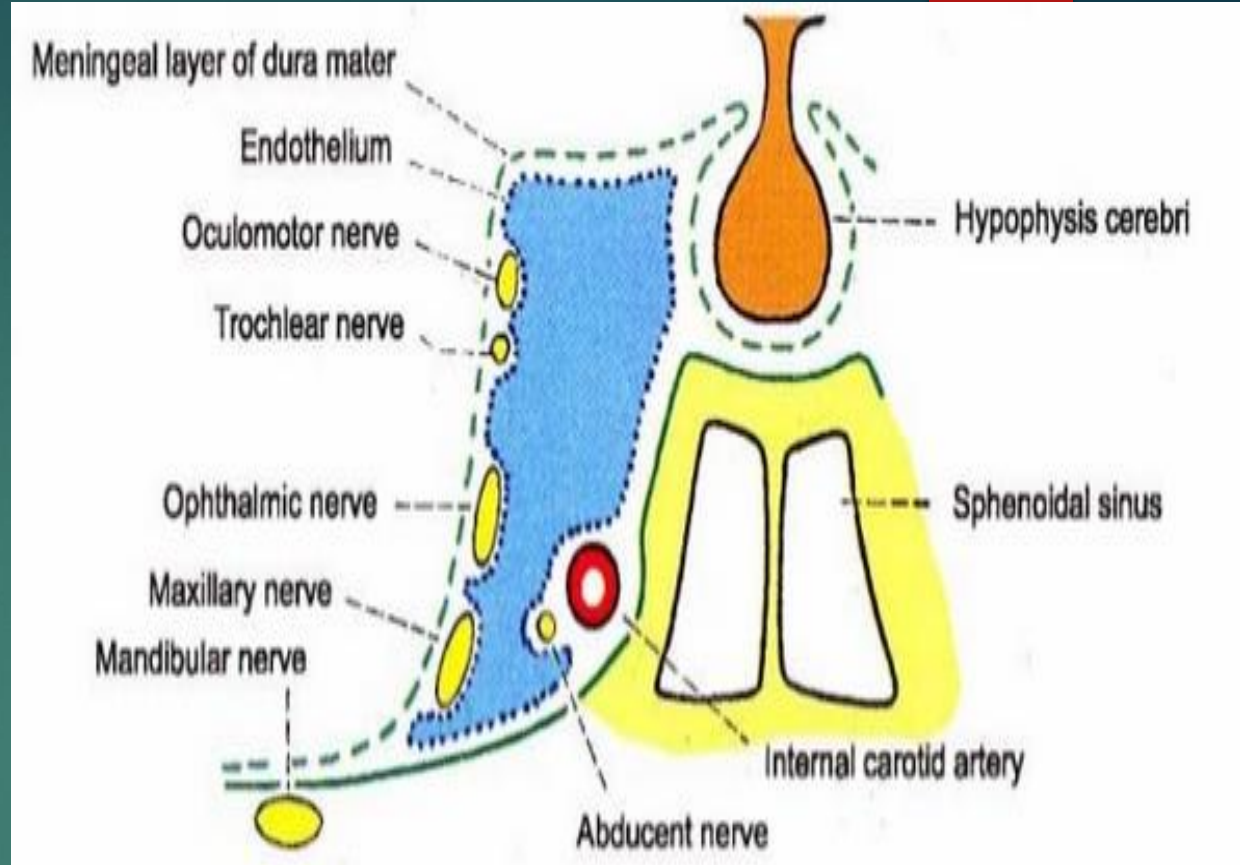


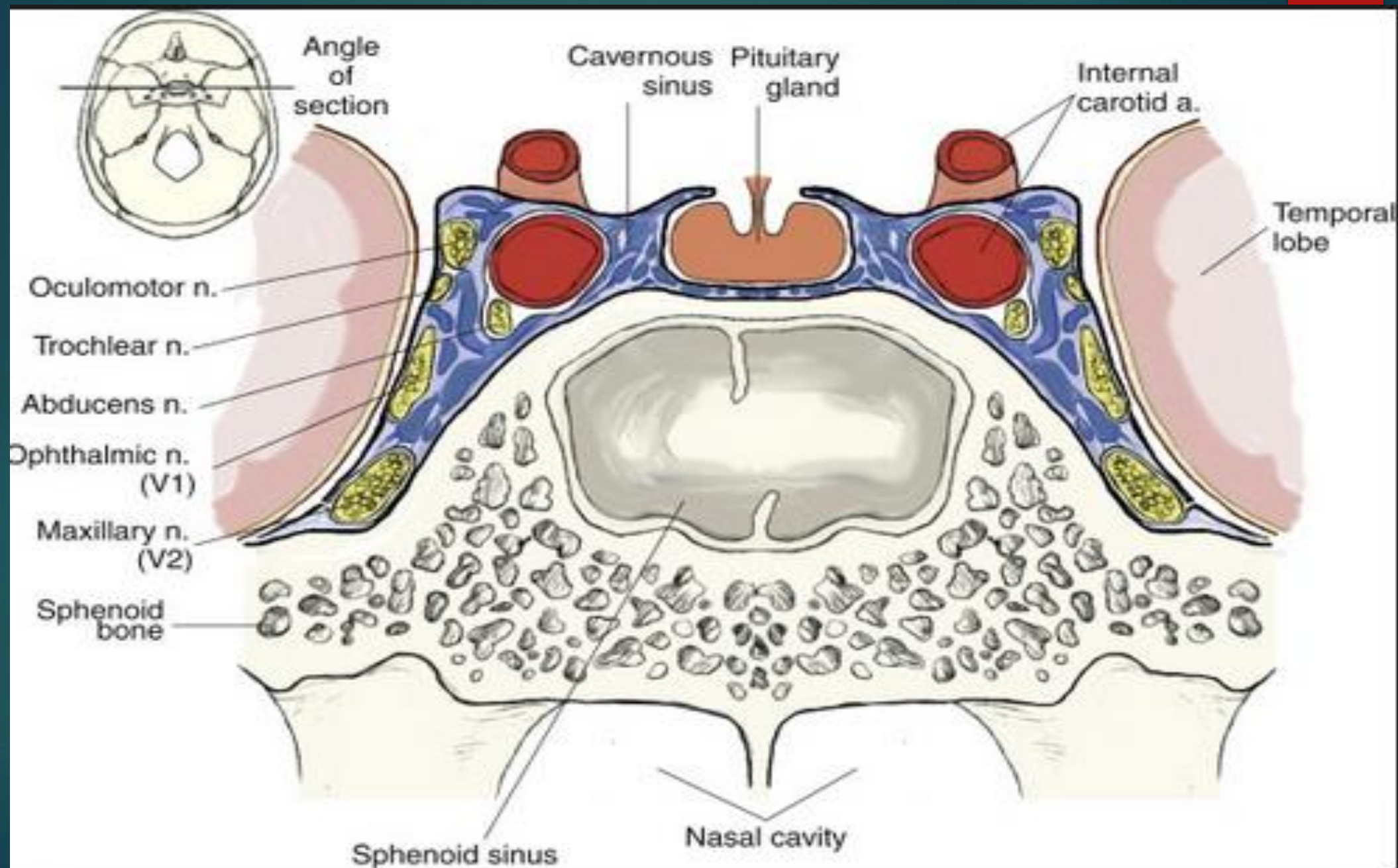
Cavernous sinus

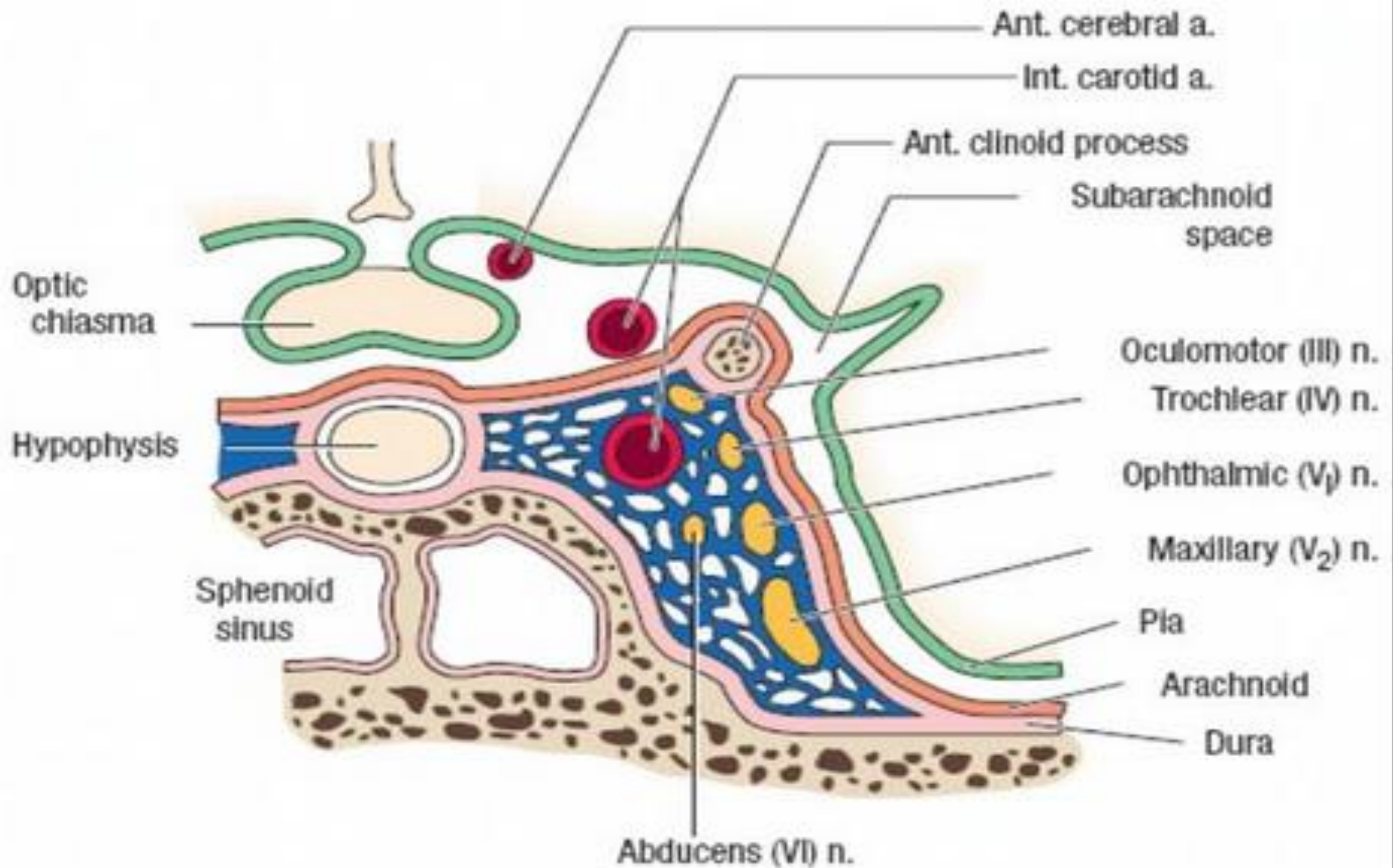


Liên quan bên ngoài

1. Trên – Optic chiasma, backward and upward turn of carotid – carotid siphon
2. Trong – Hypophysis cerebri
3. Bên – Posterolateral part cavum trigeminale containing ganglion
4. Dưới – Sphenoid sinus

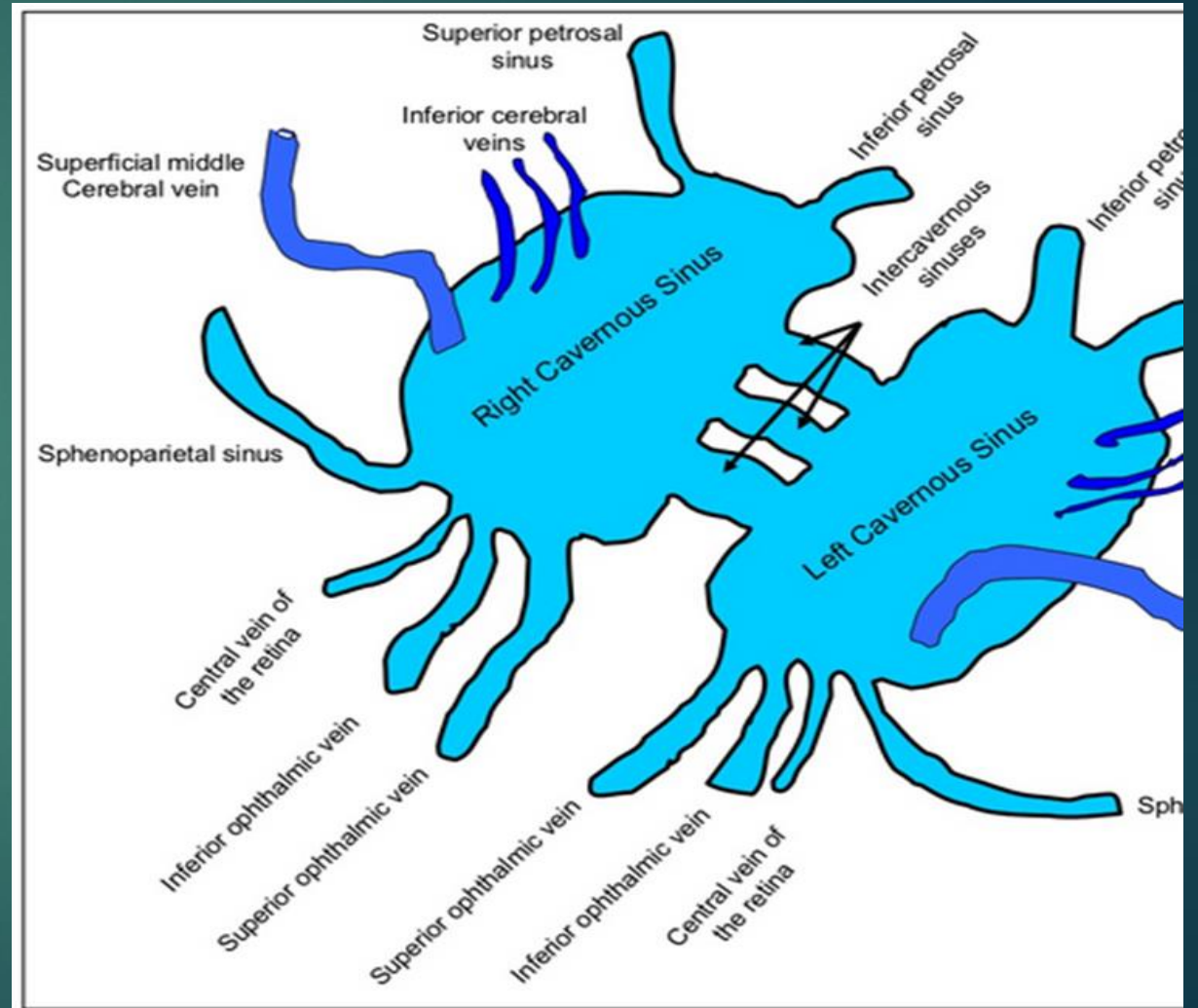






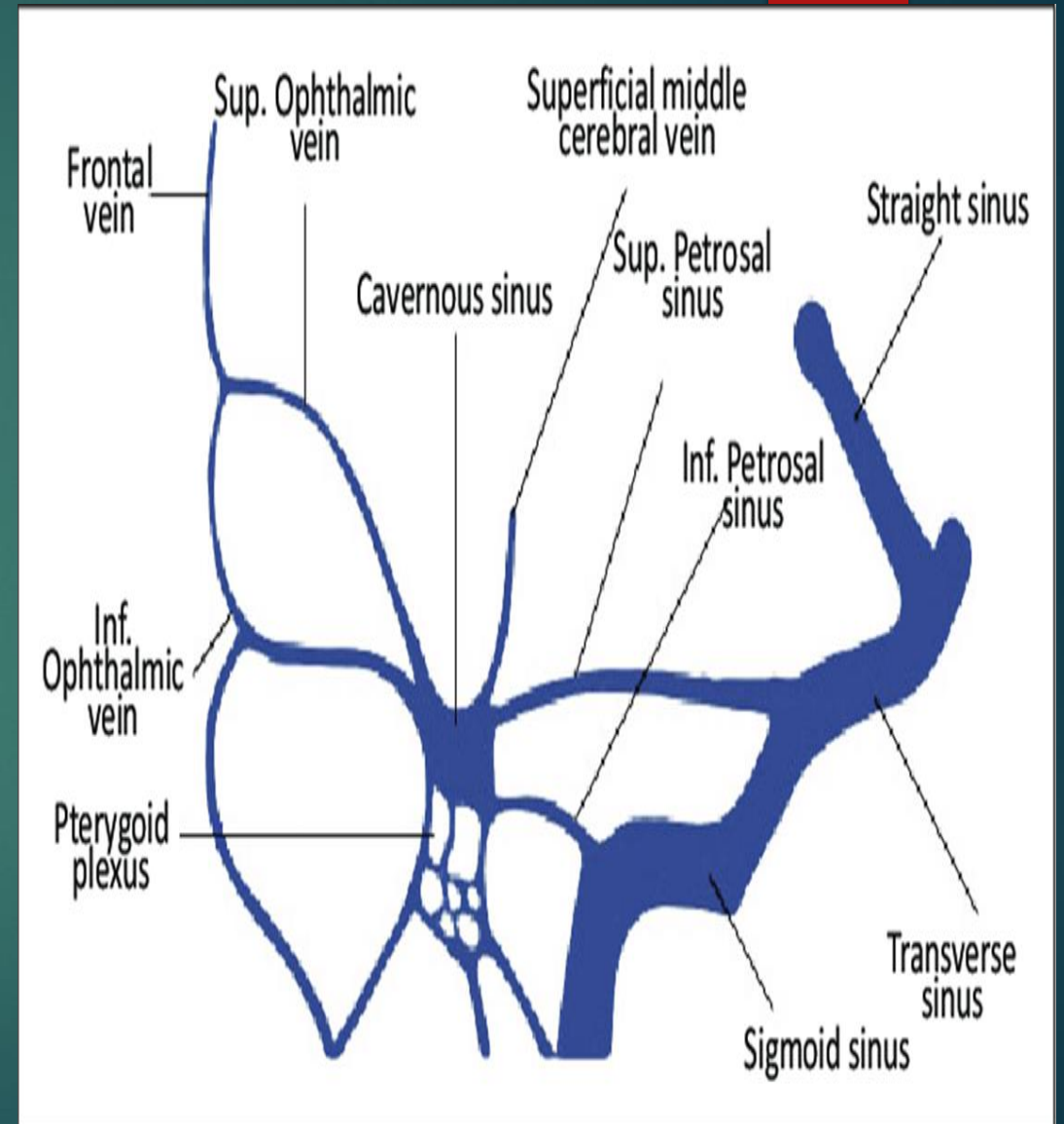
Tributaries(nhánh phụ)

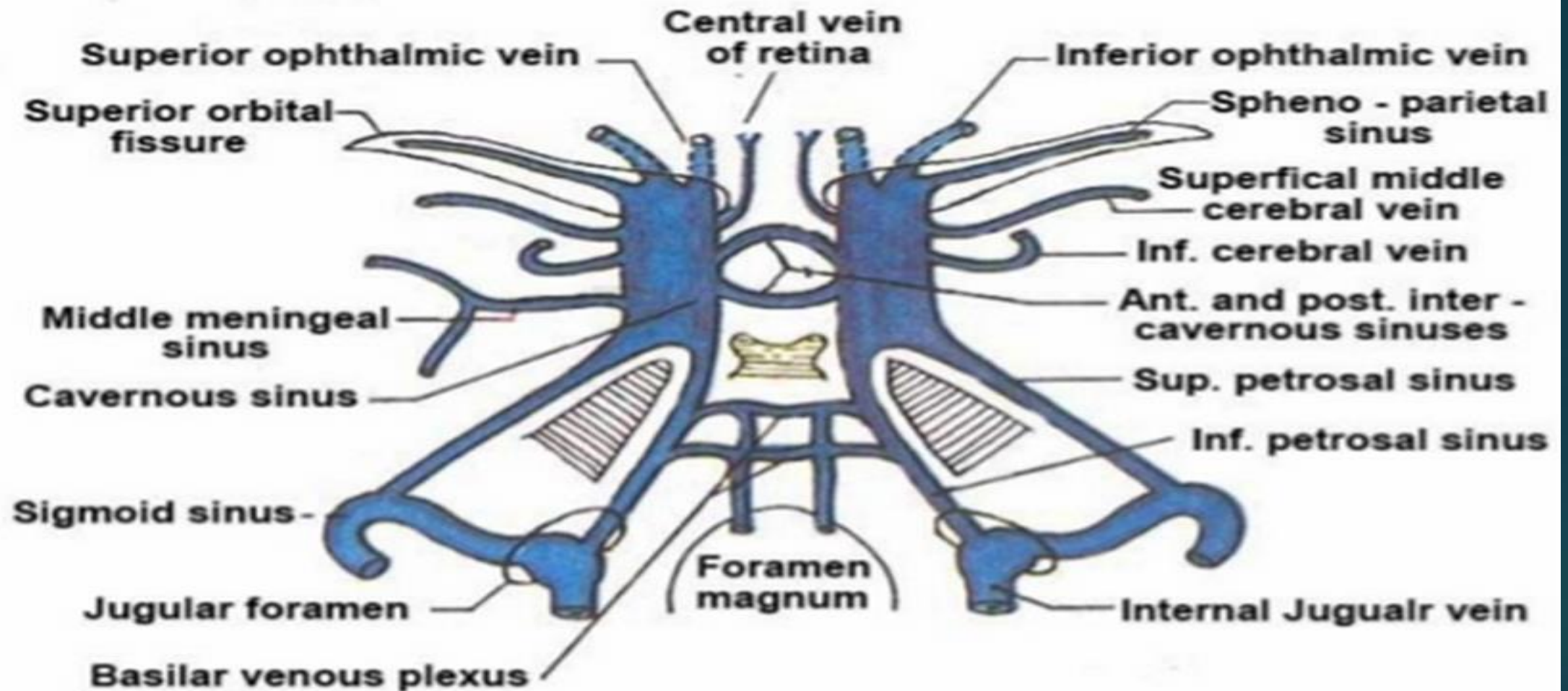
1. Sup. Ophthalmic vein
2. Branch of Inf. Ophthalmic vein
3. Central vein of retina
4. Superficial middle cerebral vein
5. Inferior cerebral veins
6. Sphenoparietal sinus
7. Anterior / Frontal trunk of middle meningeal vein



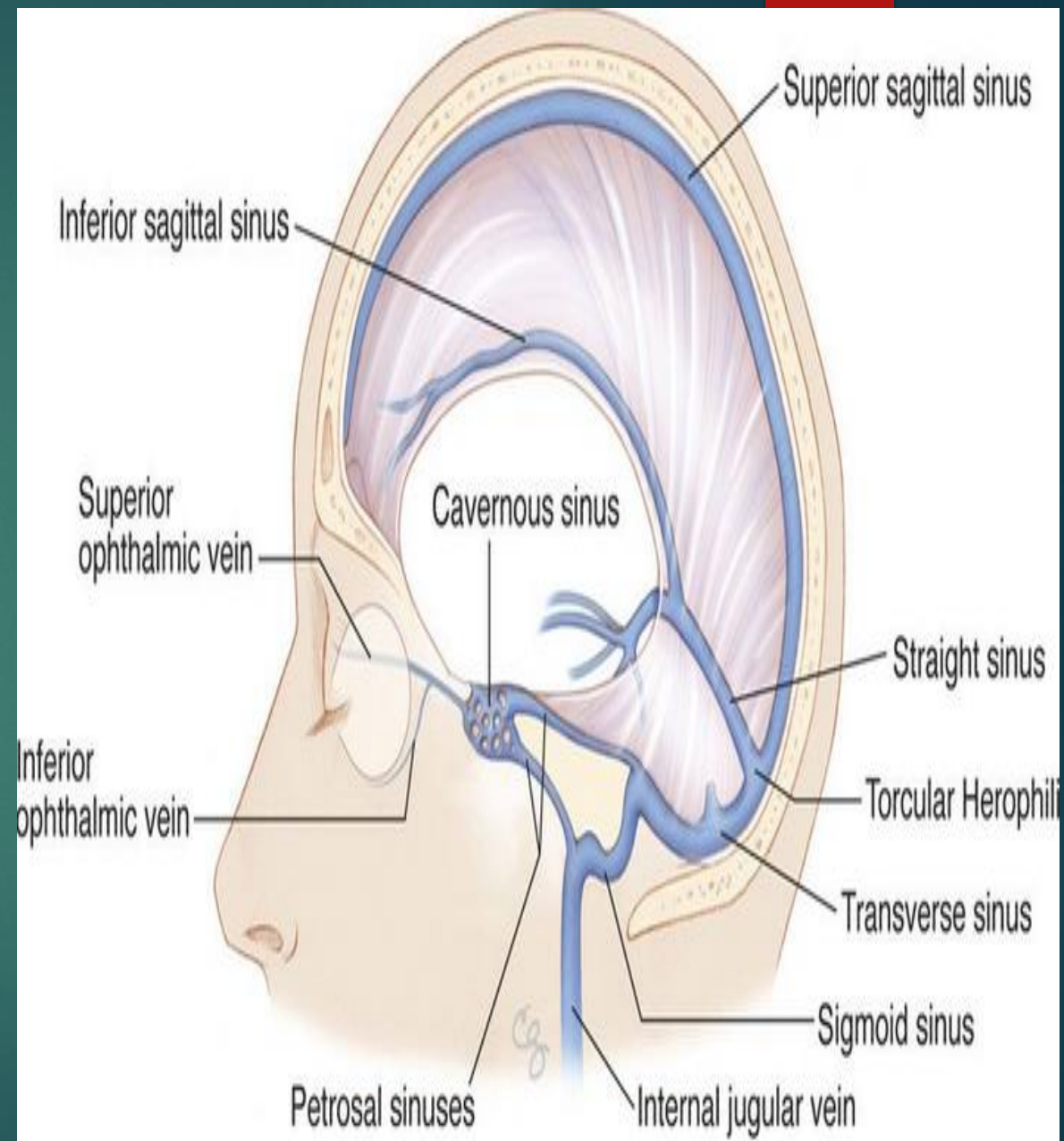
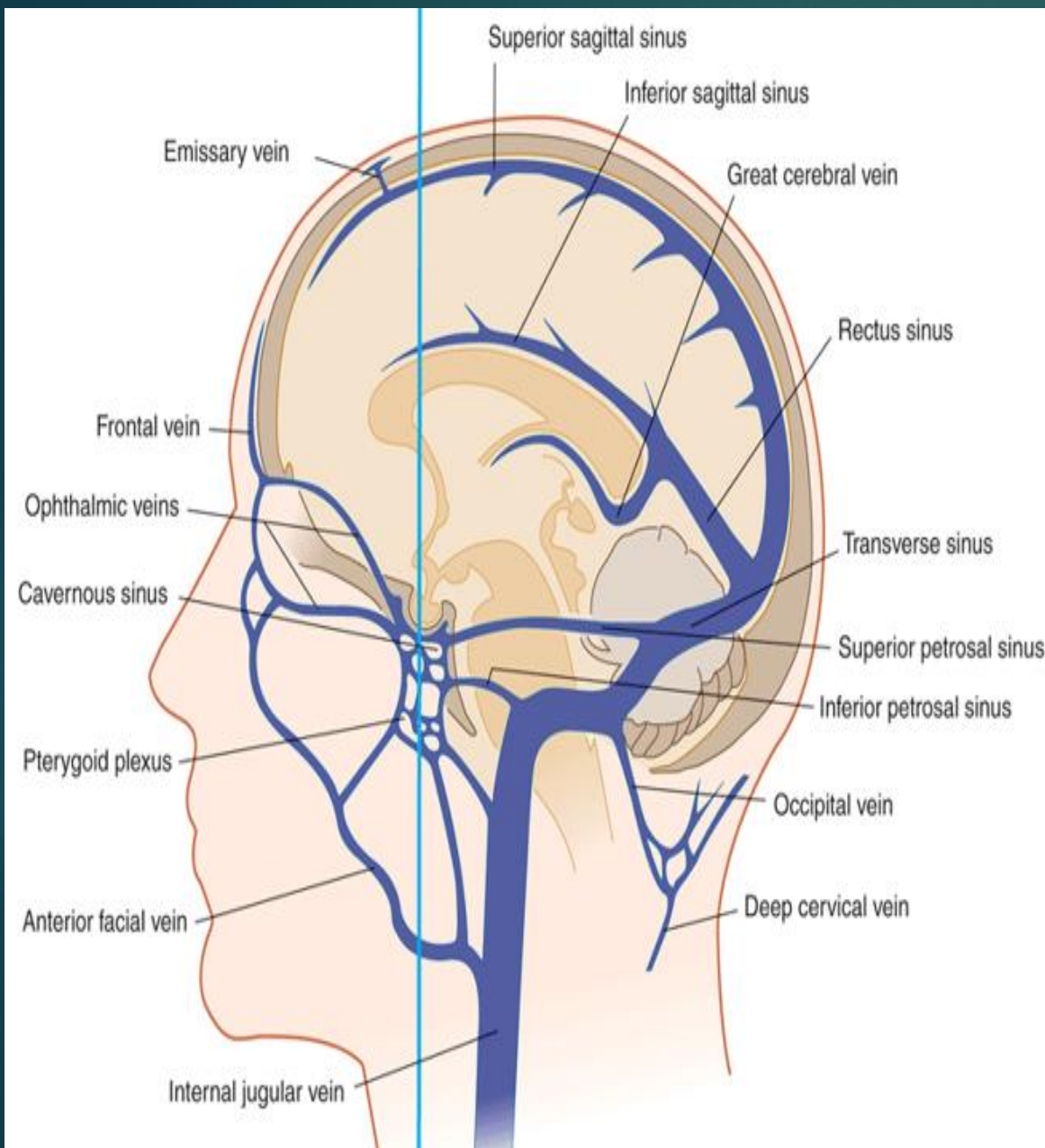
Nhánh thông

1. Transverse sinus via Sup. petrosal sinus
2. Int. Jugular vein through inf. petrosal sinus
3. Pterygoid venous plexus through emissary veins - foramen ovale, spinosum and lacerum
4. Facial vein through sup. Ophthalmic vein & angular vein or pterygoid venous plexus and deep facial vein
5. Opp. Cavernous sinus through ant / post intercavernous sinuses
6. Sup. Sag. Sinus through Middle cerebral vein and vein & sup. Anastomotic vein

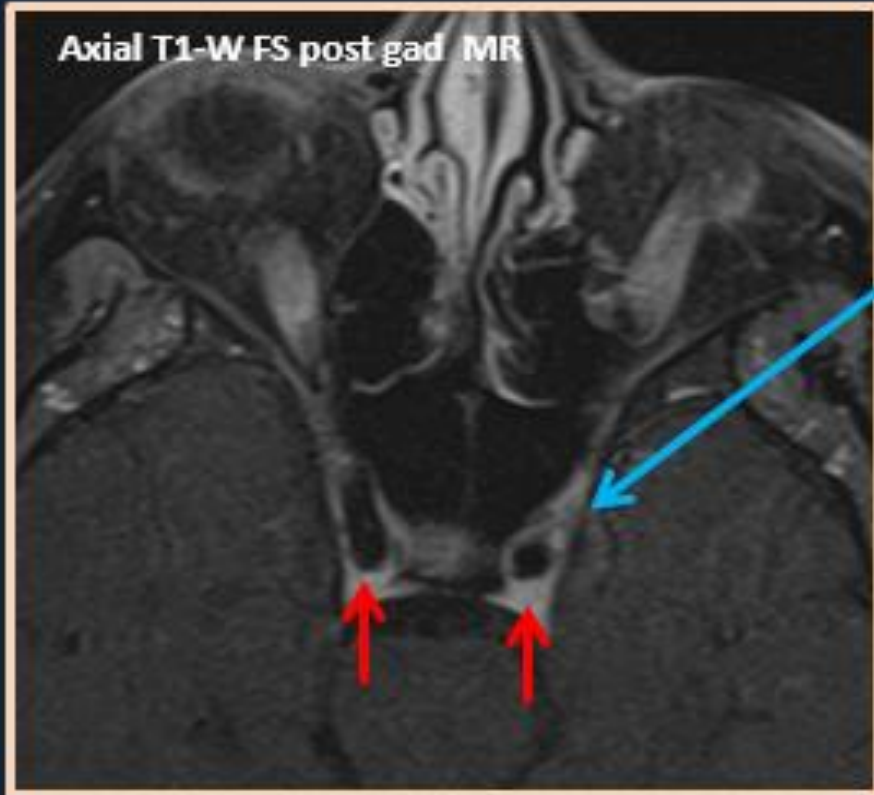




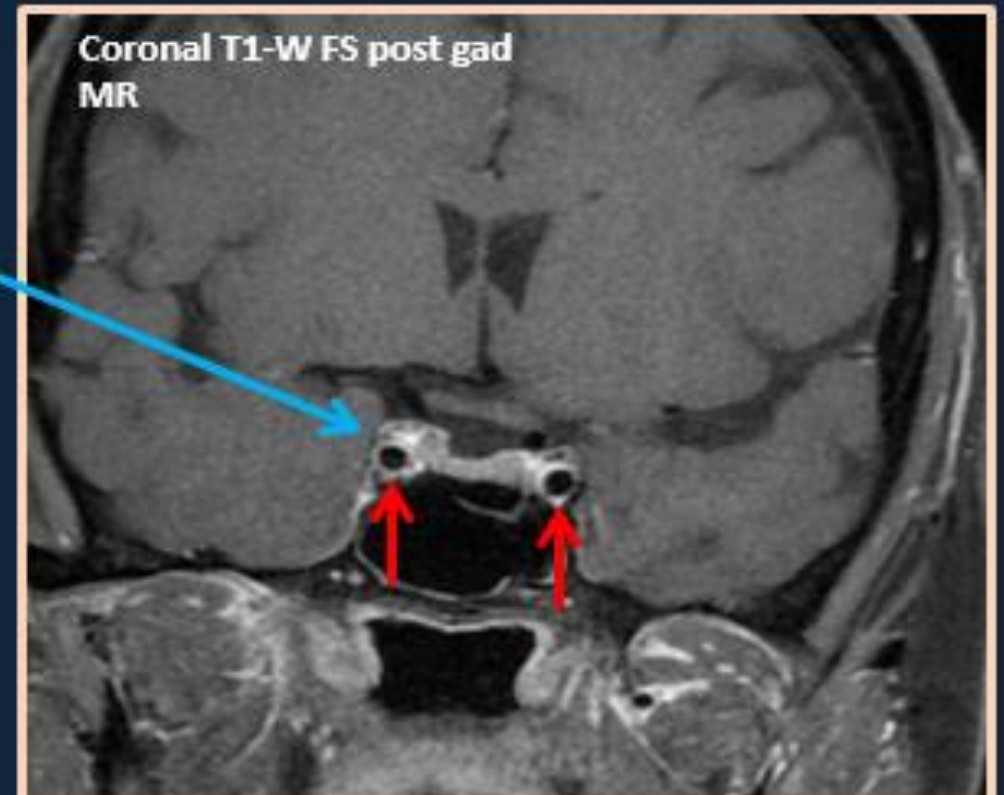
Cavernous sinus with tributaries and communications



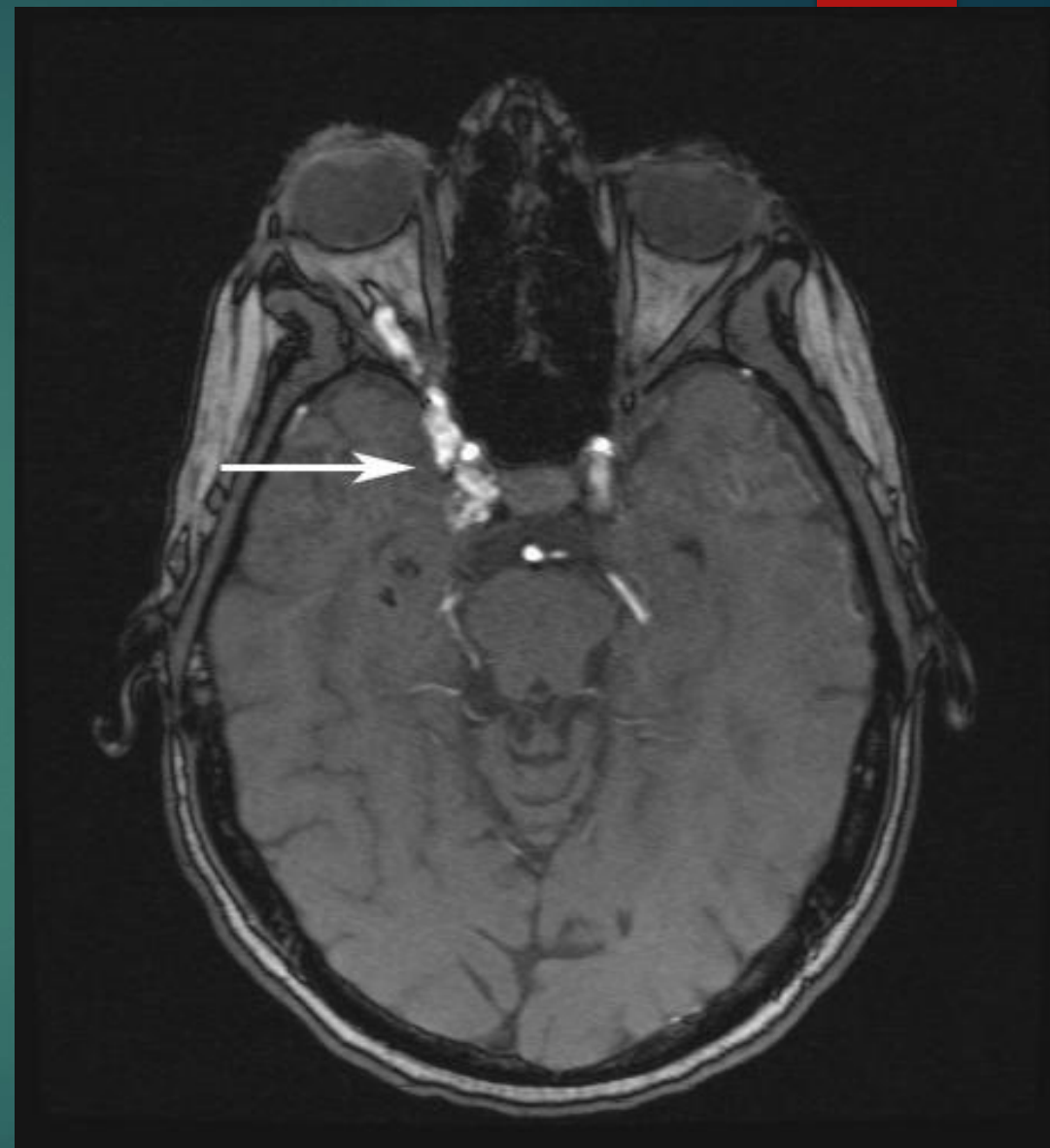
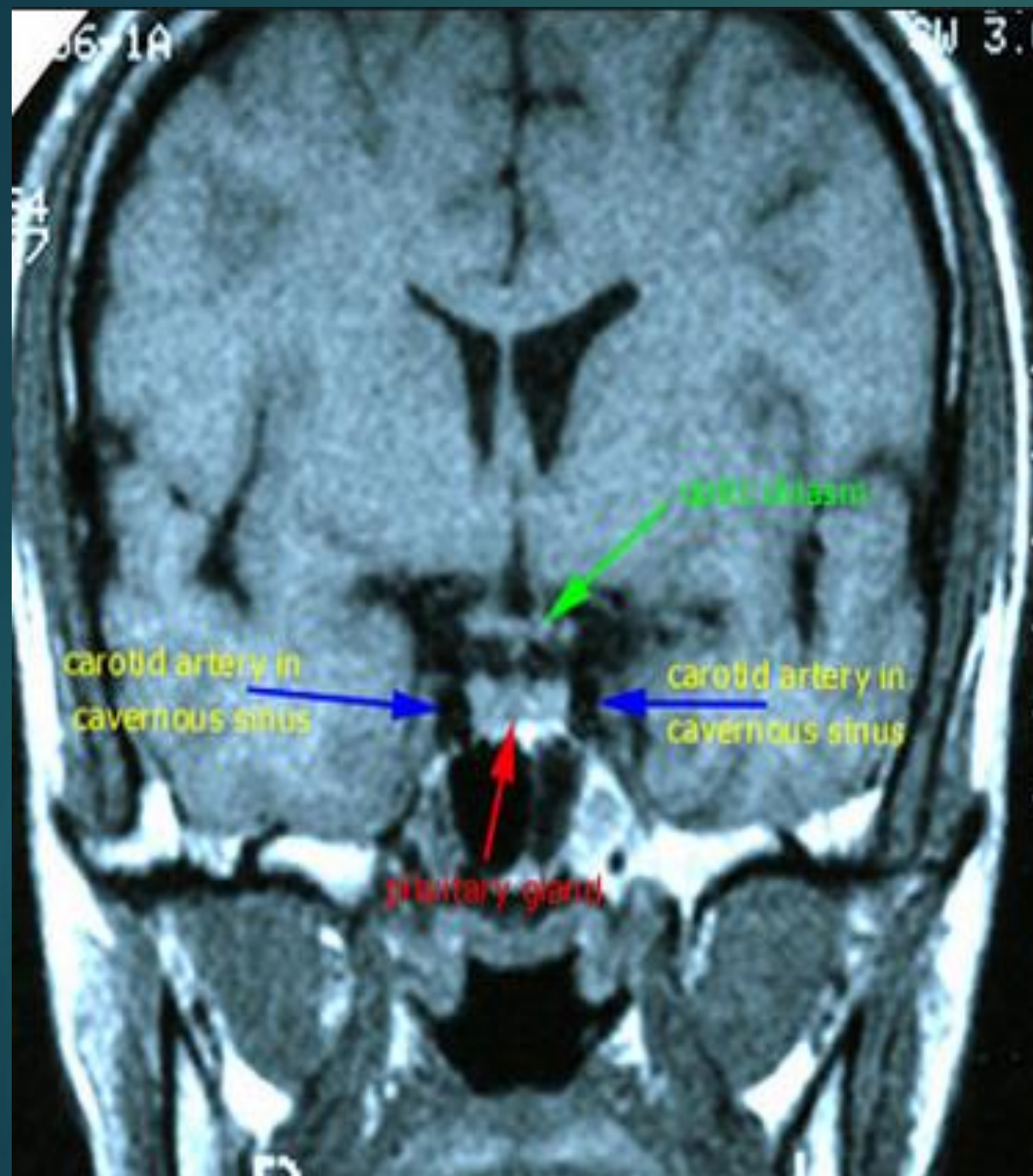
Chẩn đoán hình ảnh Cavernous Sinus



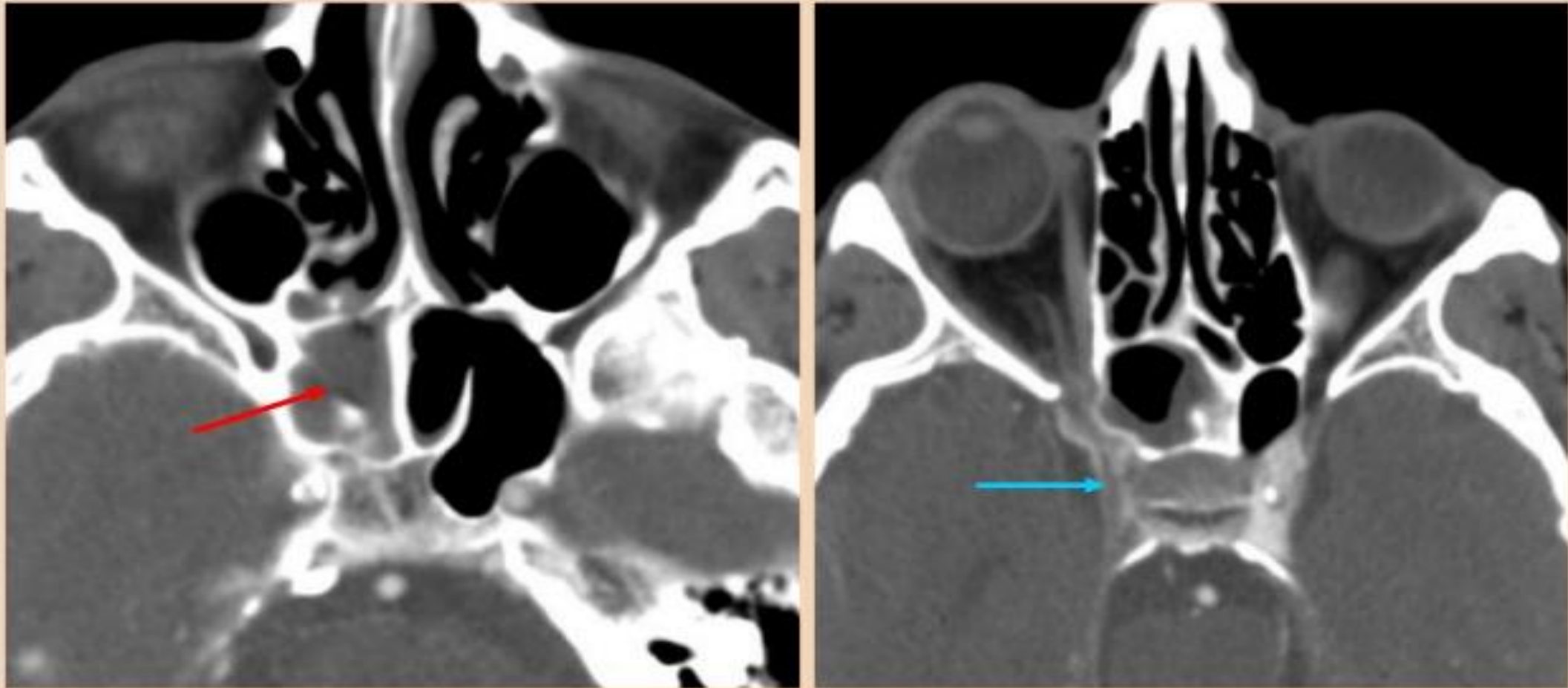
Normal thin wall
enhancement of
cavernous sinus



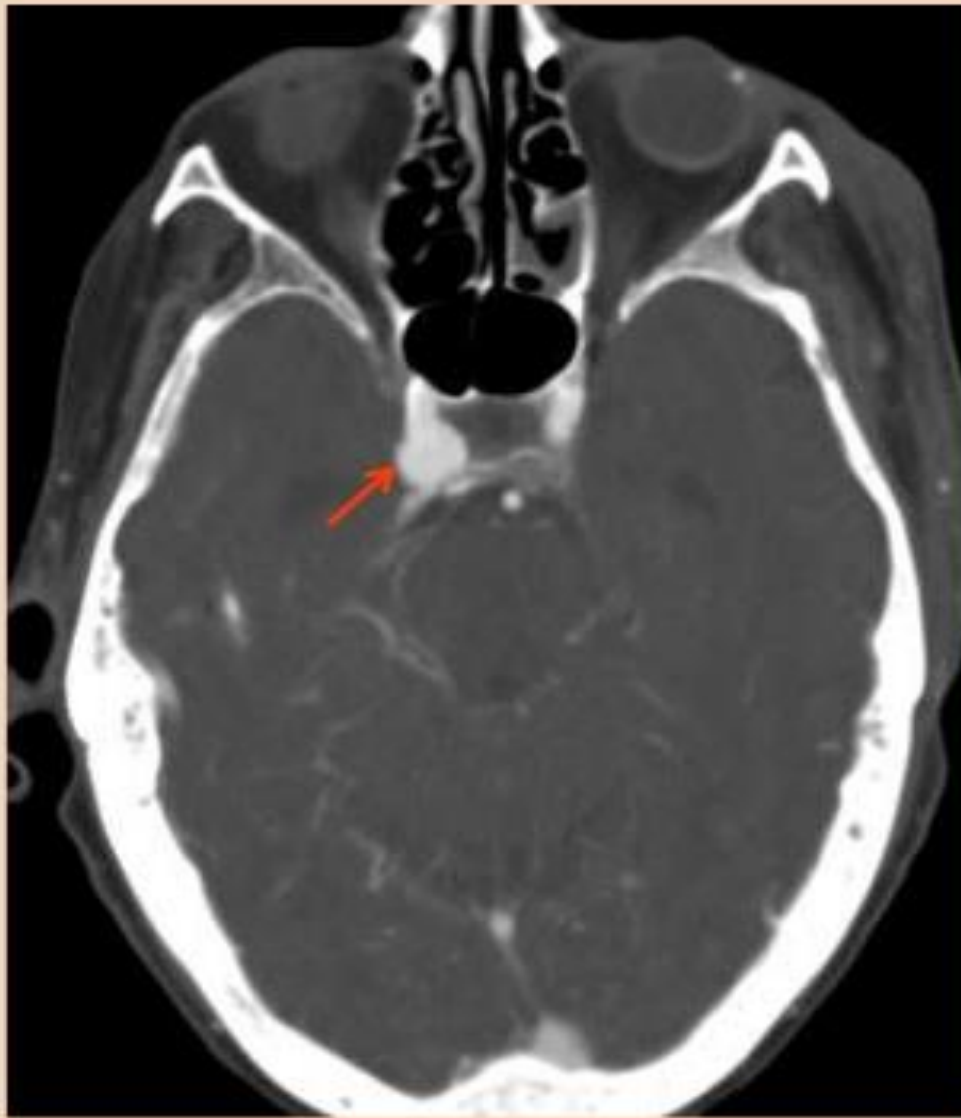
Internal Carotid Arteries



Cavernous Sinus Thrombosis:

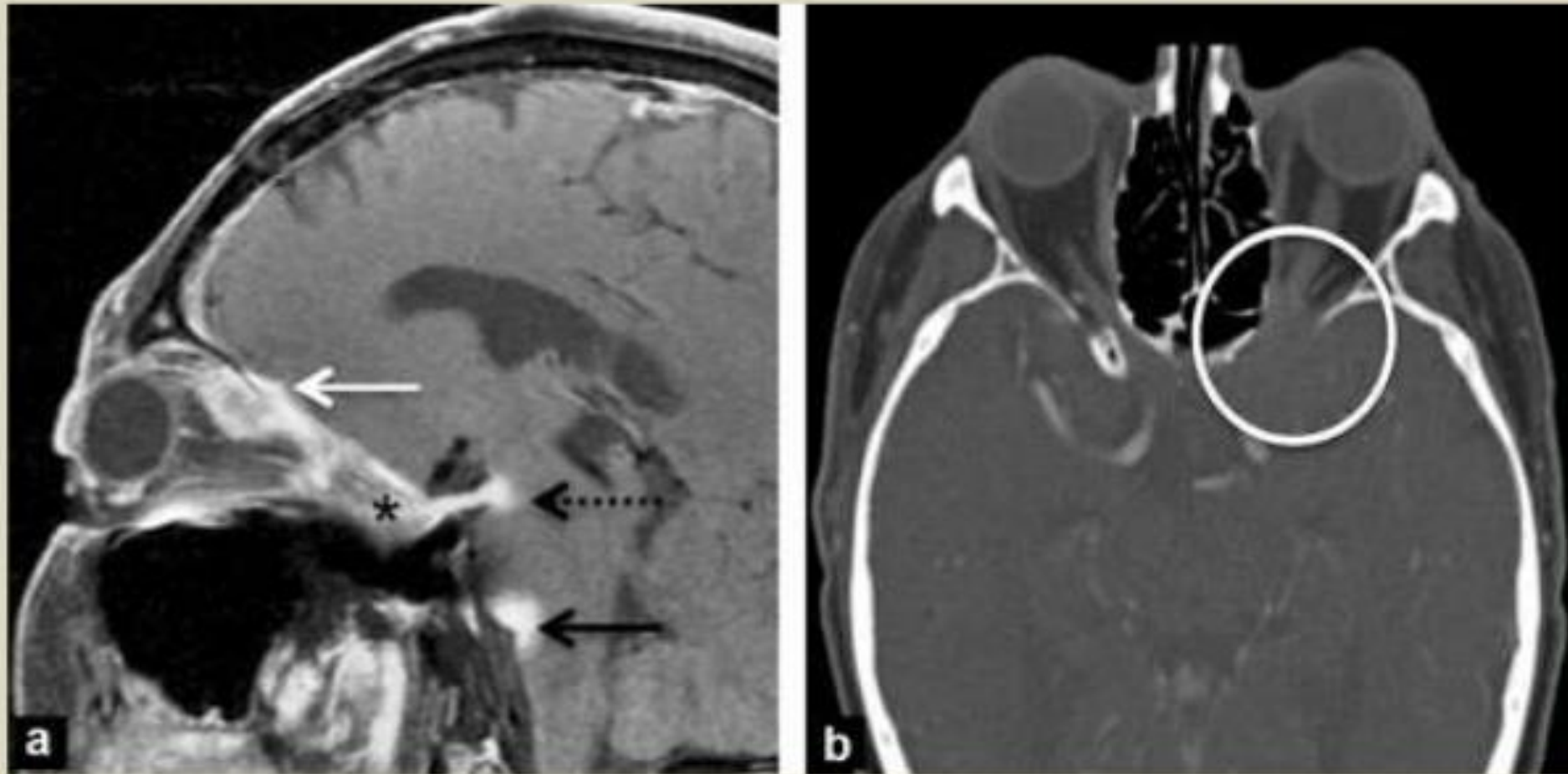


Acute fulminant invasive mucormycosis with sphenoid sinusitis complicated by acute cavernous sinus thrombosis

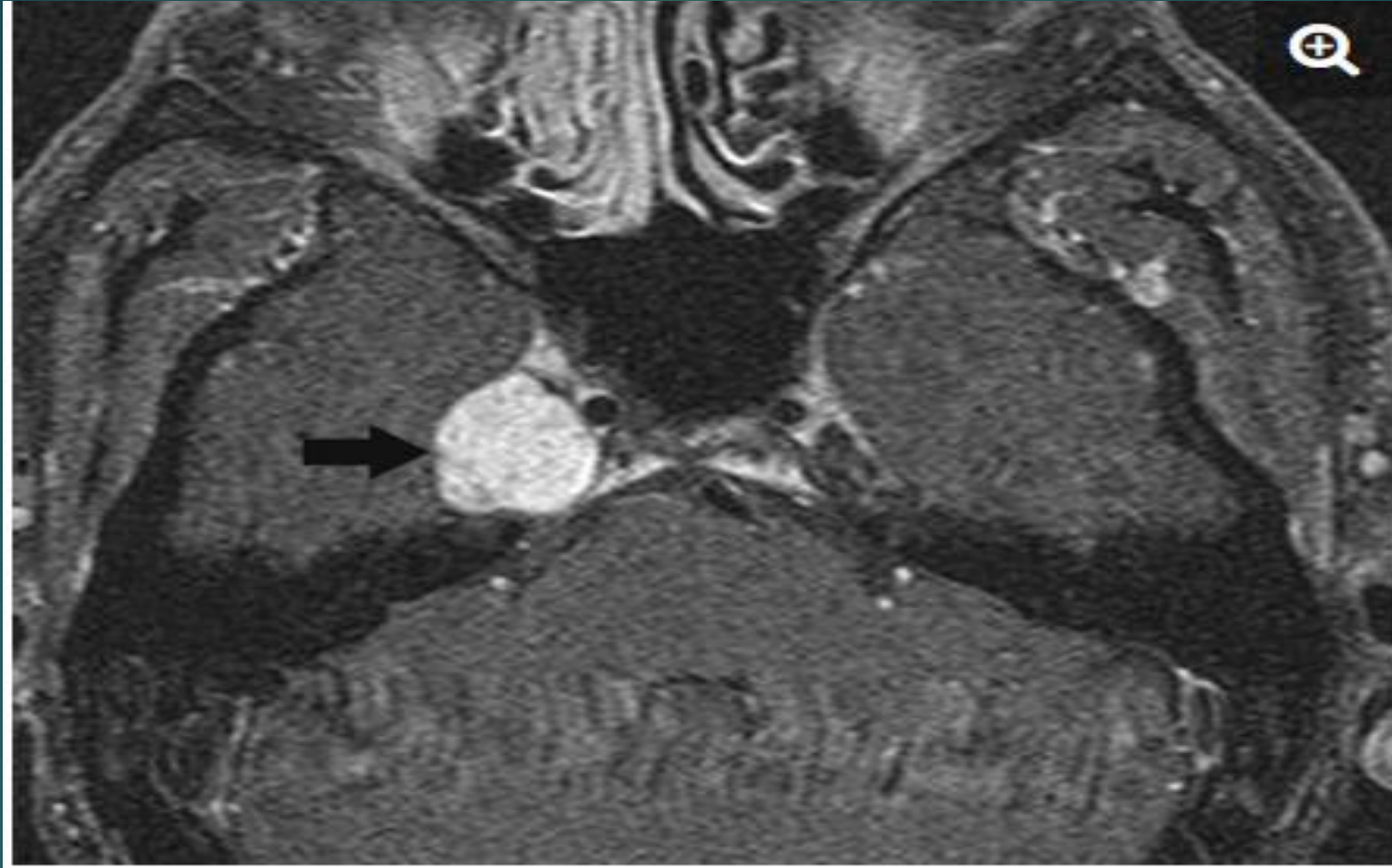


Cavernous ICA Aneurysm.

Cavernous sinus metastasis: Metastases are infrequent and secondary to perineural or hematogeneous extension, from head and neck cancer or distant primary malignancy.



Metastasis: sagittal enhanced T1-wi (a) showing melanoma metastases appearing as enhanced lesions at the level of the pons (black arrow) and the left third cranial nerve (dotted arrow). Note also the heterogeneously enhanced mass of the orbital ceiling (white arrow) extending to the optic apex and cavernous sinus (black star). Axial CT with bone filter (b) showing a widening of the optical foramen and a destruction of the left anterior clinoid process (circle).



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.

Cavernous sinus on CT Head



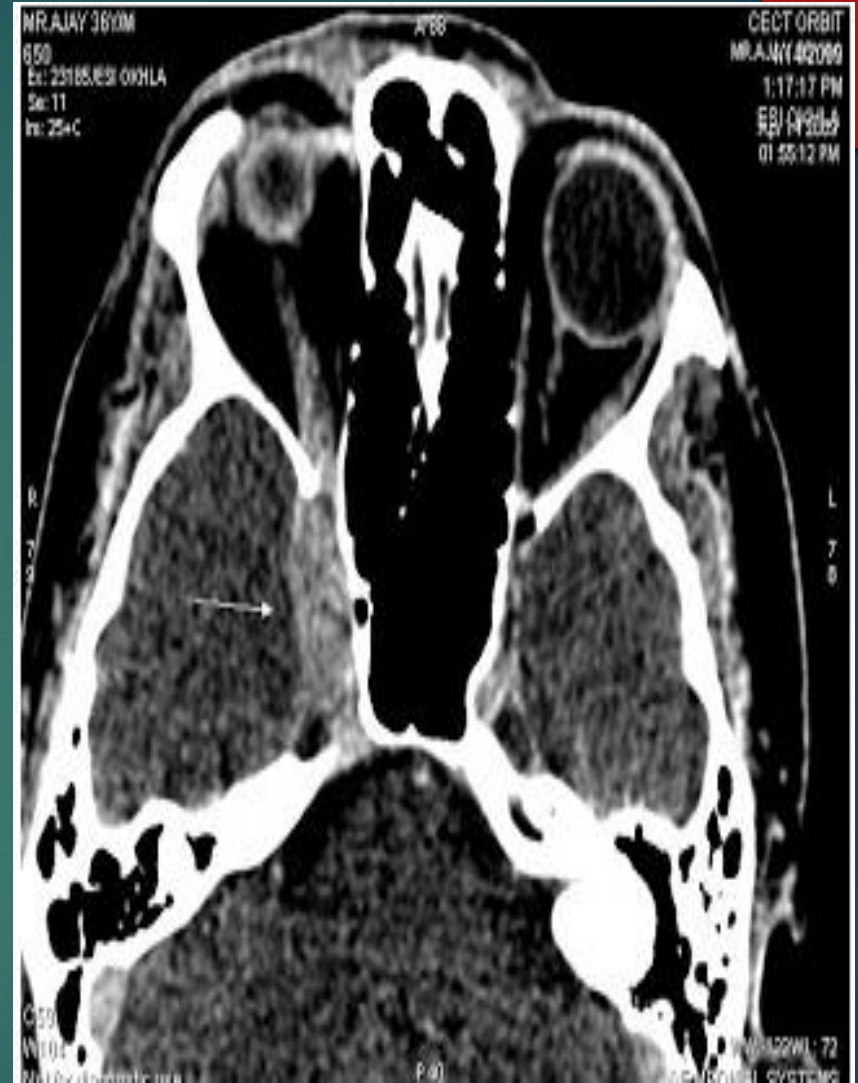
Cavernous sinus



Normal fat deposits. Axial noncontrast CT scan shows normal and incidentally found deposits of fat (arrowheads) in the posterior CSs. These deposits may be seen in obese individuals, those taking corticosteroids, or those with Cushing syndrome. In the absence of these conditions, they have no significance.



Axial contrast-enhanced CT scan shows posterior bulging of the cavernous sinus with slight enhancement (arrow), suggesting a soft tissue mass within the cavernous sinus with mass effect.



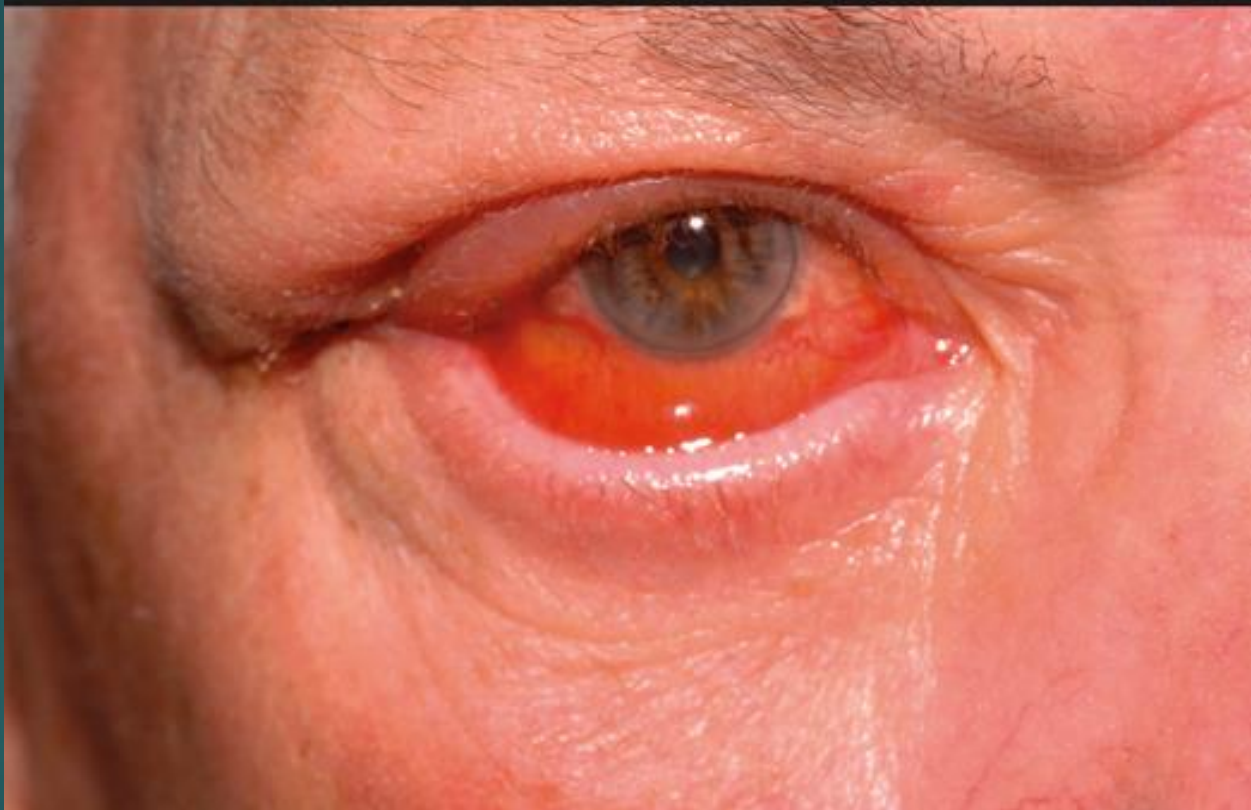
CT scan reveals cavernous sinus thrombosis.

Lâm sàng

Hội chứng xoang hang bao gồm các triệu chứng

- Ophthalmoplegia(liệt vận nhãn)
- Chemosis, proptosis,(sung huyết, lồi mắt)
- Horner syndrome,(hc Horner)
- and/or trigeminal sensory loss(mất cảm giác dây V)

Chemosis



EXOPHTHALMOS



PROPTOSIS





Proptosis (Exophthalmos)

Triệu chứng tổn thương xoang hang bao gồm:

- Mất thị giác,
- Lồi mắt (Proptosis)
- Xung huyết mắt và kết mạc (ocular and conjunctival congestion)
- Tăng nhãn áp,
- Liệt vận nhãn
- Đau.

Các triệu chứng thường một bên nhưng có thể 2 bên

Triệu chứng có thể cấp tính hoặc tiến triển chậm.

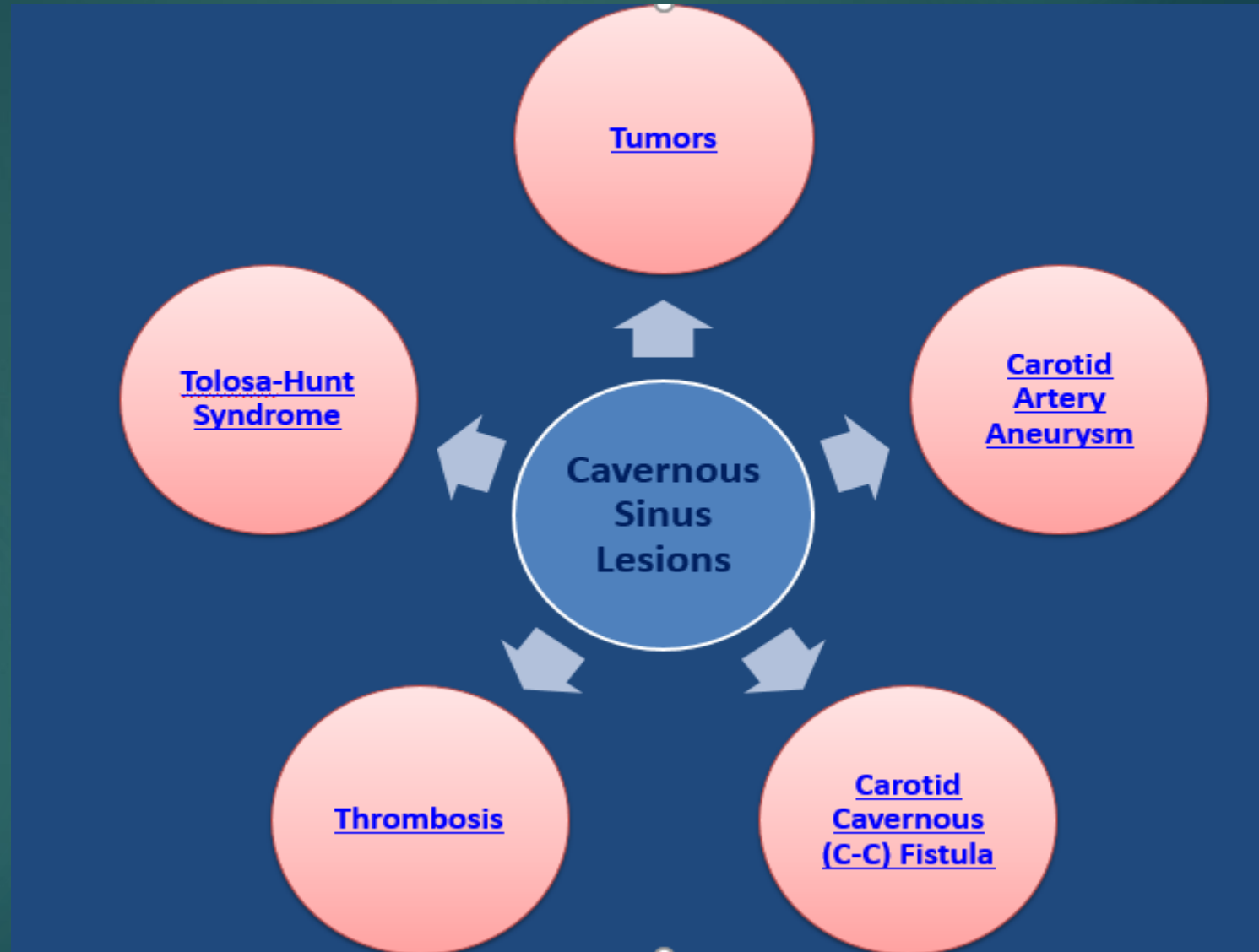
Các khối u nguyên phát là khối u thường gặp nhất trong hội chứng xoang hang.

Đặc điểm sang thương Cavernous sinus

- Liệt một bên các dây sọ III, IV và VI
- Liệt vận nhãn đau (Painful ophthalmoplegia)
- Lồi mắt (Proptosis) (pulsating exophthalmos suggests a direct C-C fistula)
 - + Ocular and cranial bruits
 - + Conjunctival congestion; arterialization of conjunctival veins
- Tăng nhãn áp (Ocular hypertension)
- Phù đĩa thị hay tái nhợt, xuất huyết võng mạc (retinal hemorrhages)

- 
- Tê nhánh mắt dây V1 và / hoặc giảm hoặc không có phản xạ giác mạc và có thể tê nhánh hàm trên (maxillary) hoặc V2
 - Đồng tử trung gian và không phản ứng nếu cả giao cảm và phó giao cảm từ dây thần kinh III bị ảnh hưởng

Nguyên nhân



Nguyên do

- vascular,
- inflammatory,
- traumatic,
- congenital,
- Neoplastic

Thường gặp

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

- 
- Các khối u xoang hang là nguyên nhân phổ biến nhất của hội chứng xoang hang.
 - Các khối u có thể là nguyên phát hoặc có thể phát sinh từ sự lan rộng cục bộ hoặc do di căn.
 - Các quá trình viêm nhiễm hoặc nhiễm trùng, viêm mạch, chấn thương và tổ chức tân sinh là nguyên nhân chính

Cavernous Sinus Tumors

Phần lớn căn nguyên cavernous sinus syndrome

Primary tumors

Schwannoma

Neurofibroma

Meningioma

Hemangioma

Lymphoma

Secondary involvement/Metastatic disease

Pituitary Adenoma

Nasopharyngeal carcinoma

Perineural spread of tumor through neural foramina

Base of skull tumor

Chondrosarcoma

Osteosarcoma

Khối u xoang hang

- Ưu thế liệt vận nhãn tiến triển cấp hay chậm với nhìn đôi , đôi khi đau khi nhìn đôi (painful diplopia)
- Thông thường bệnh nhân có tiền sử ung thư. Thỉnh thoảng, hội chứng xoang hang là biểu hiện đầu tiên của một khối u hệ thống (*bệnh bạch cầu, ung thư hạch-leukemia, lymphoma*).
- Exophthalmos

Nếu là u tuyến yên(pituitary macroadenoma), các triệu chứng nội tiết và / hoặc thiếu hụt thị trường có thể xuất hiện.

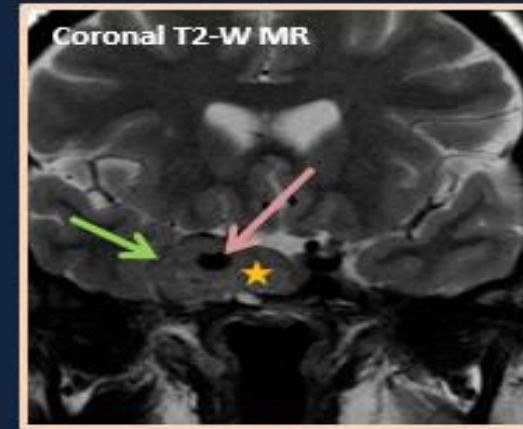
Điều trị khối u xoang hang

Ba phương pháp điều trị phổ biến nhất của khối u xoang hang là:

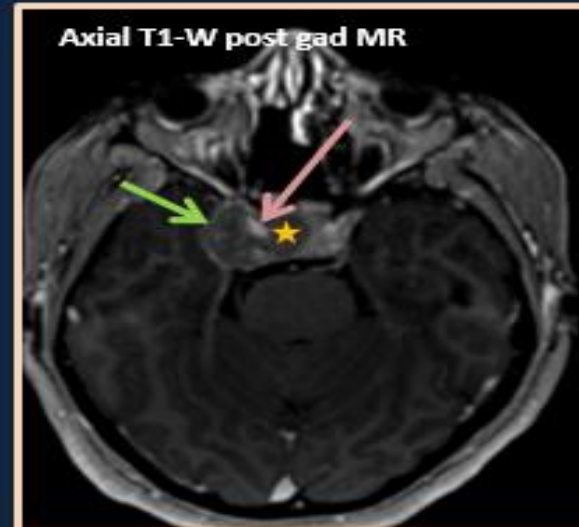
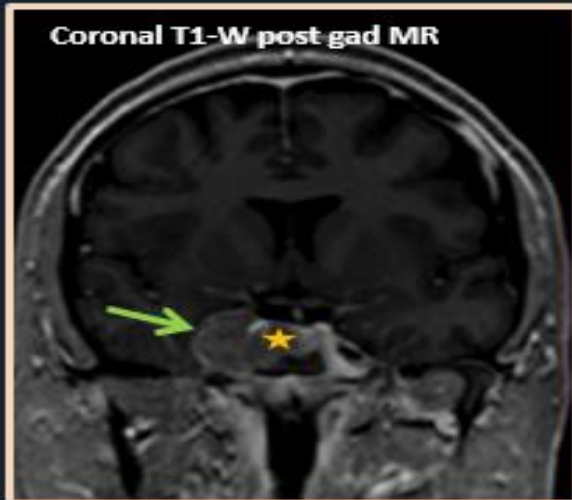
1. Bảo tồn,
2. Liệu pháp xạ trị không phẫu thuật (Non-surgical radiation therapy),
3. Cắt bỏ vi phẫu thuật (Microsurgical resection (corrective surgery).

Bảo tồn được chọn khi bệnh nhân

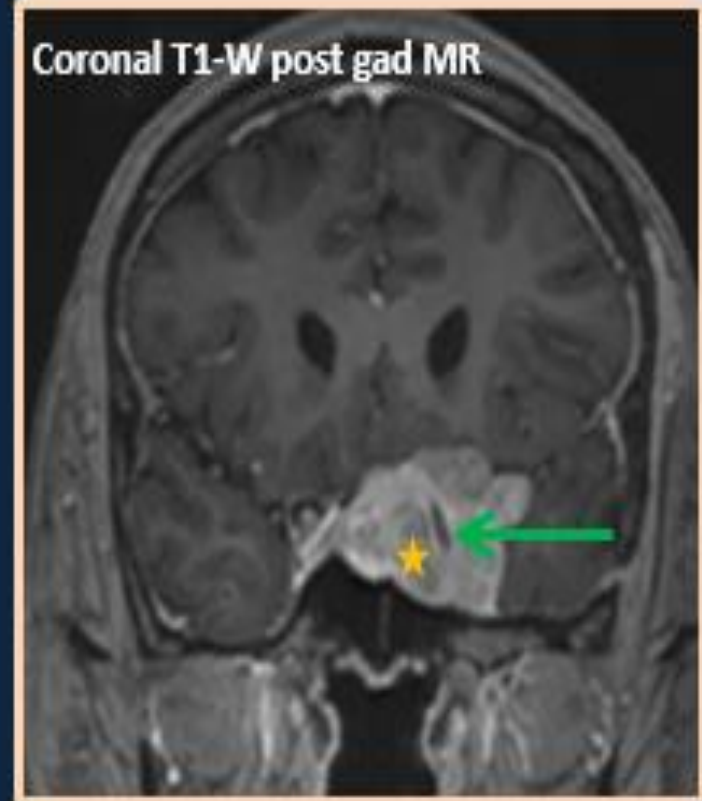
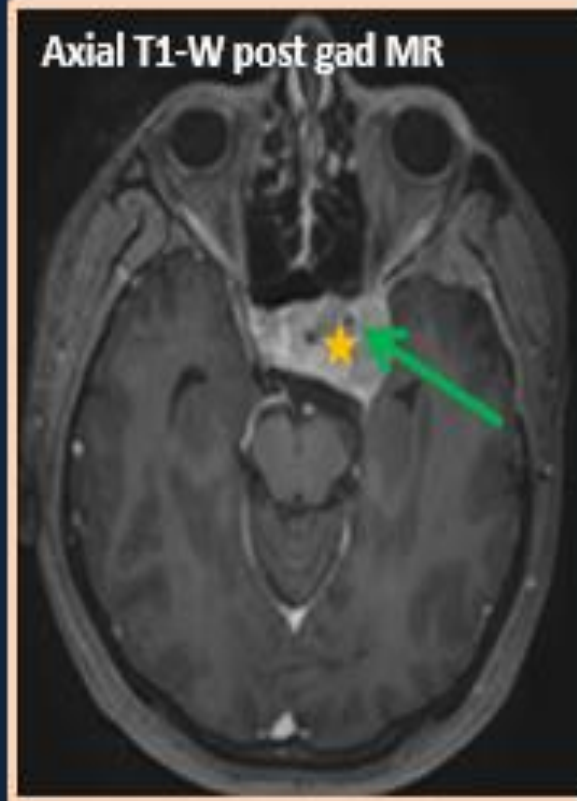
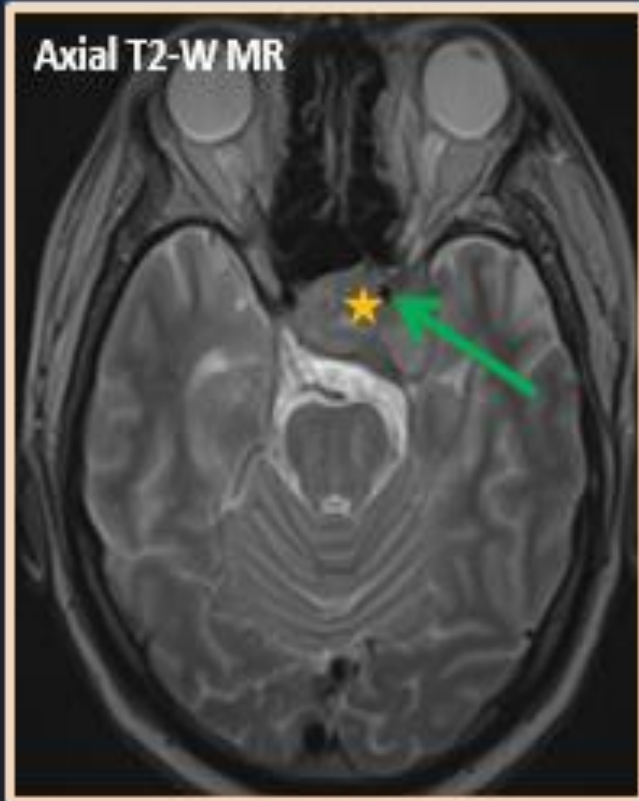
- *Không có triệu chứng hoặc có triệu chứng nhẹ vì u màng não thường phát triển rất chậm và có thể không hoạt động trong thời gian dài.*
- *Theo dõi thường xuyên nên được thực hiện.*
- *Nếu thấy khối u đã lan rộng, Xạ trị là một lựa chọn và có thể giúp giảm triệu chứng tạm thời.*
- *Phẫu thuật cắt bỏ hoàn toàn khối u chỉ được thực hiện khi bệnh nhân có triệu chứng tàn phế, chẳng hạn như khi các dây thần kinh thị giác bị chèn ép.*



Large enhancing **pituitary mass** extending to the **right cavernous sinus** and encasing the **right ICA**

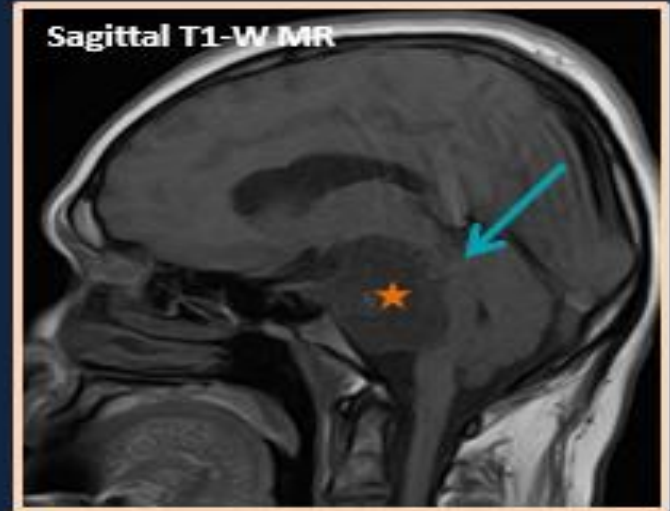
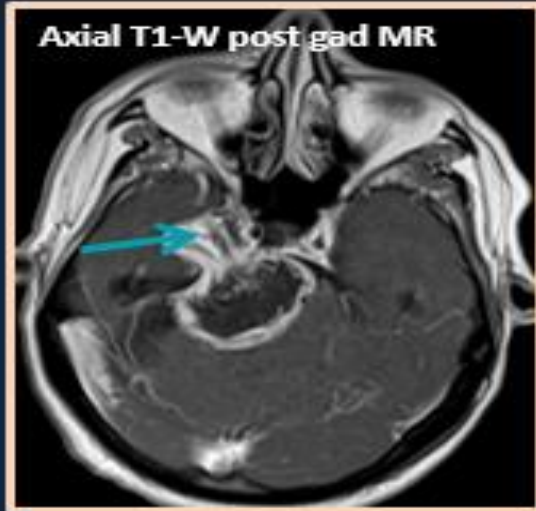


Pituitary Macroadenoma with Cavernous Sinus Invasion

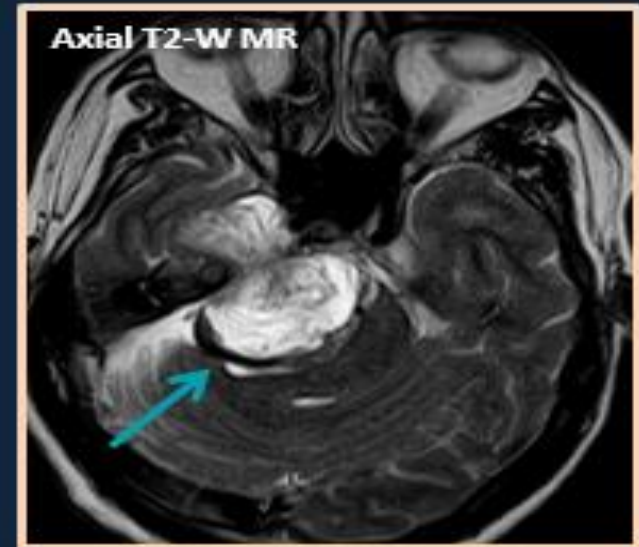
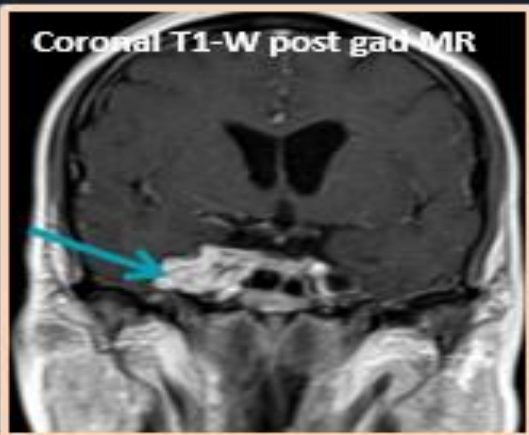


T2 isointense left cavernous sinus meningioma with narrowing of the left ICA

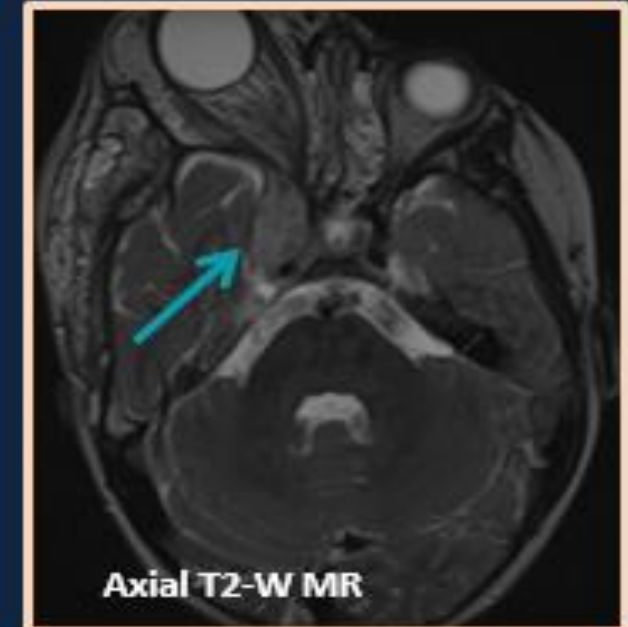
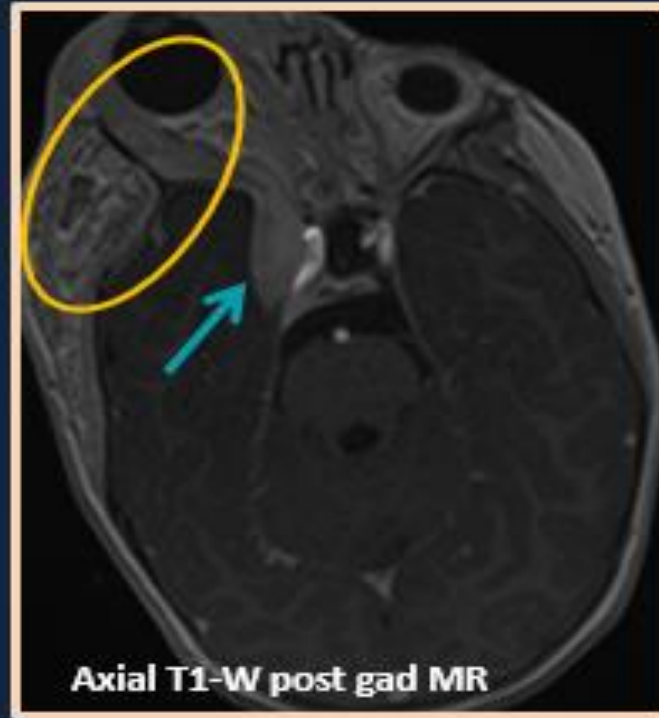
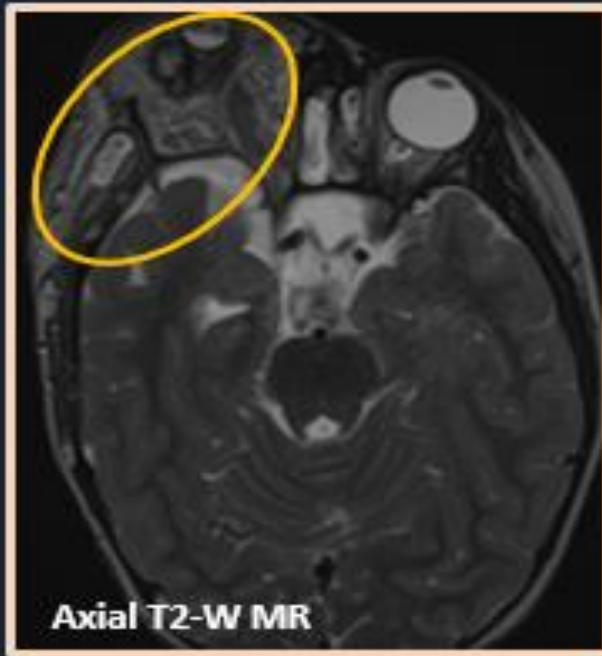
Meningioma



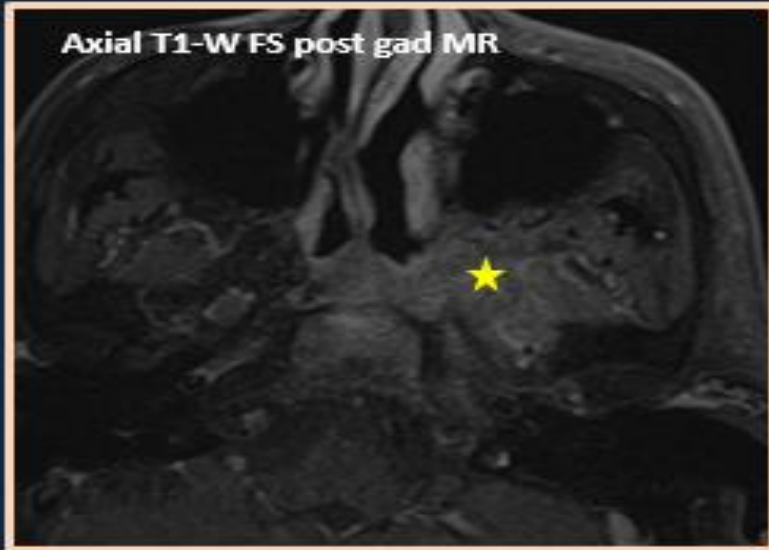
T2 hyperintense mass in the right cavernous sinus with retrograde extension along the cisternal segment of right CN V



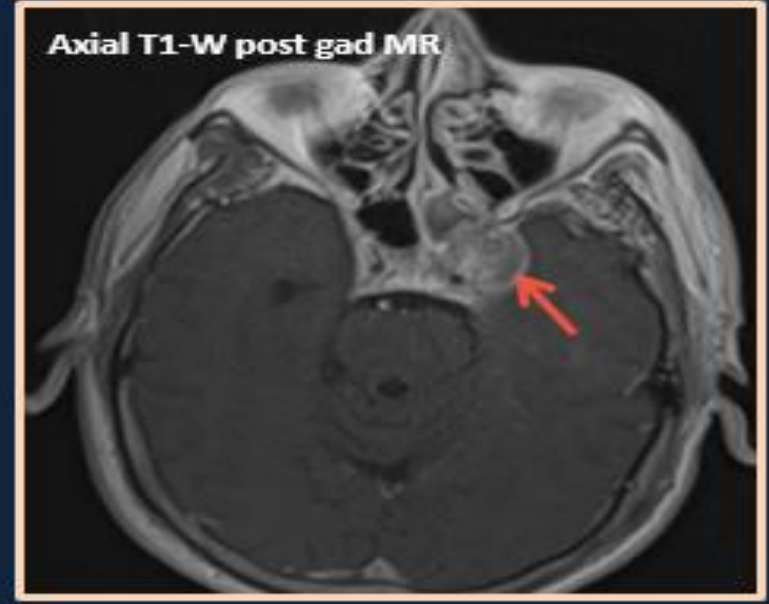
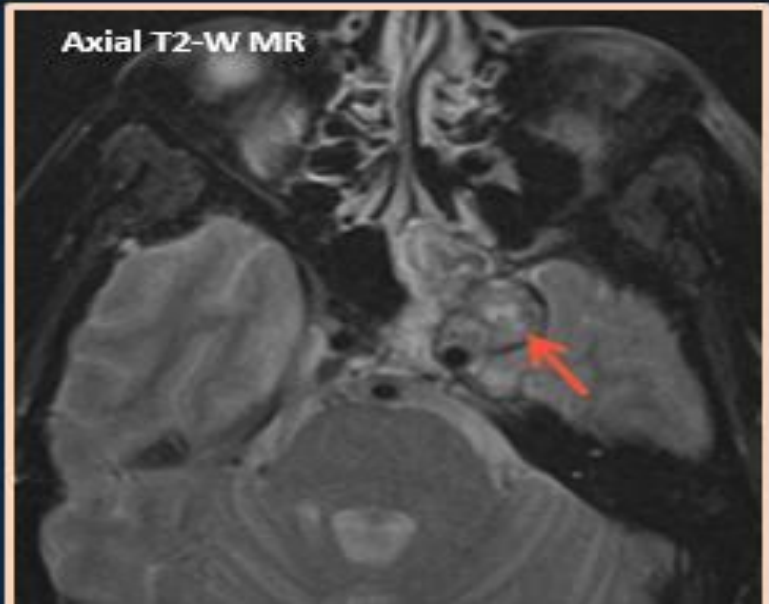
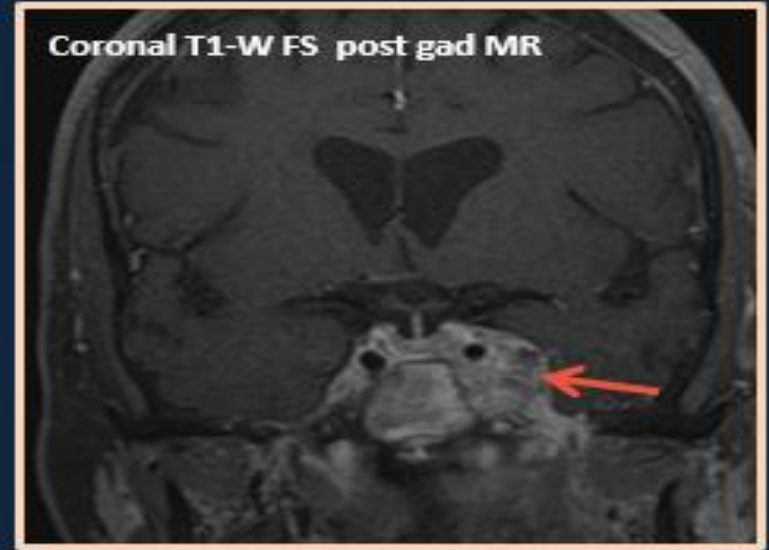
Trigeminal Nerve Schwannoma



Multiple **plexiform neurofibromas** in a patient with NF-1 with one of the **neurofibromas** extending into the **right cavernous sinus**



Left **nasopharyngeal**
mass with extension in
the **left cavernous sinus**



Nasopharyngeal Carcinoma

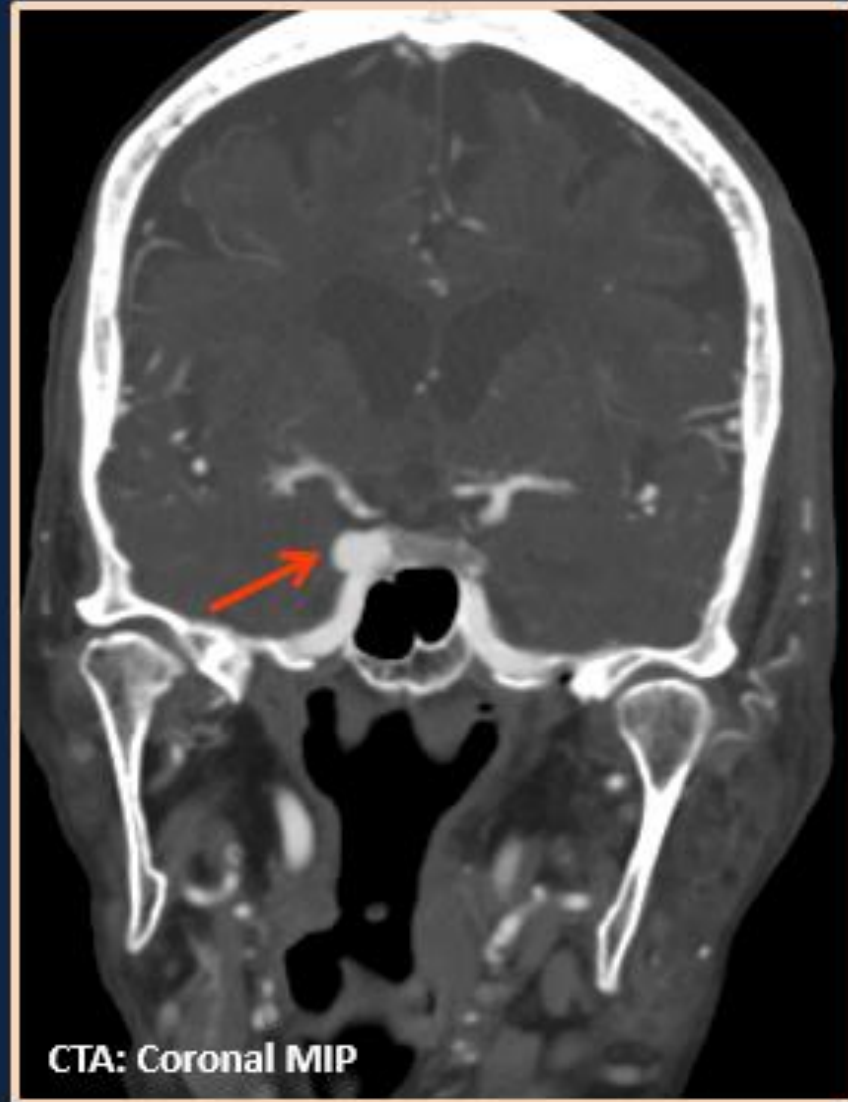
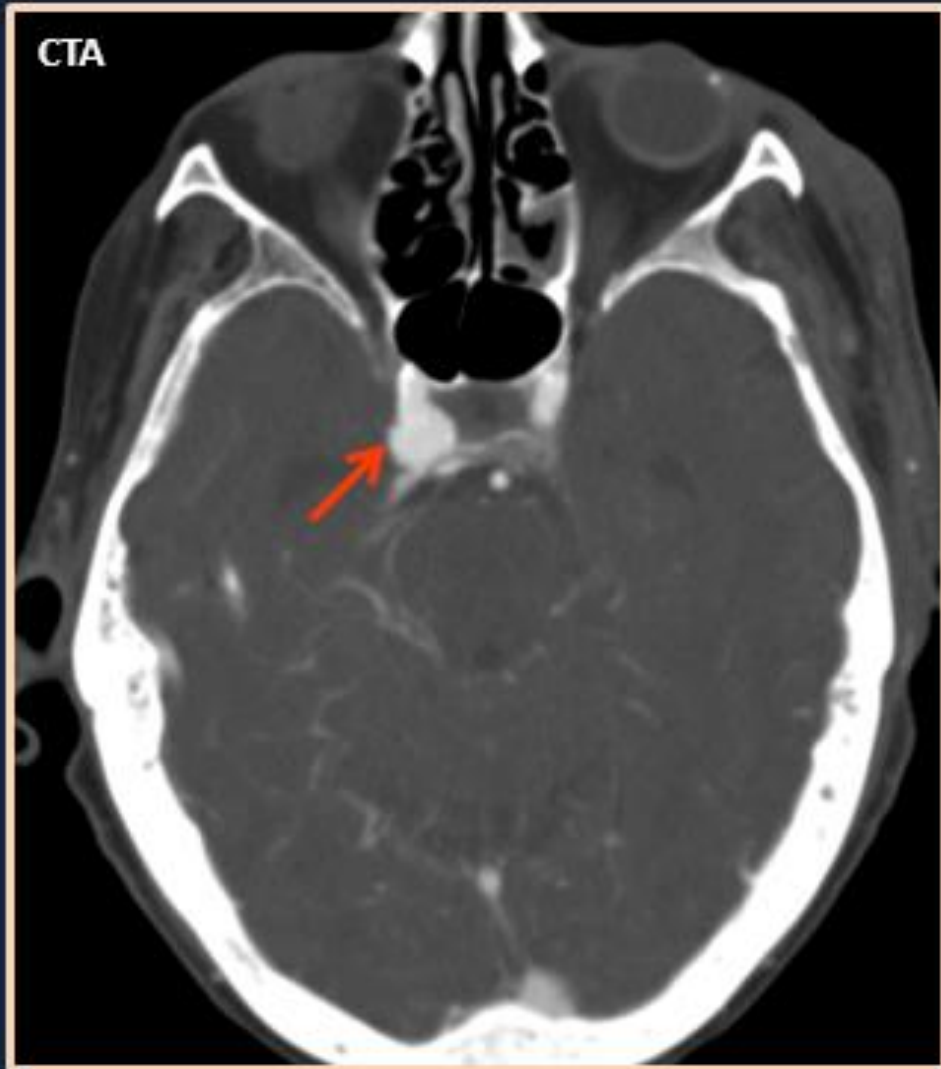
Carotid-cavernous aneurysms

- Thường gặp người già và liệt vận nhãn bán cấp hoặc mãn tính. Hiếm khi đau dây thần kinh V.
- Sự vỡ tự phát của phình động mạch cảnh-xoang hang dẫn đến sự khởi phát đột ngột rò C-C trực tiếp. Kết quả khởi phát cấp tính exophthalmos với orbital, ocular, và conjunctival chemosis, binocular diplopia, và visual loss.

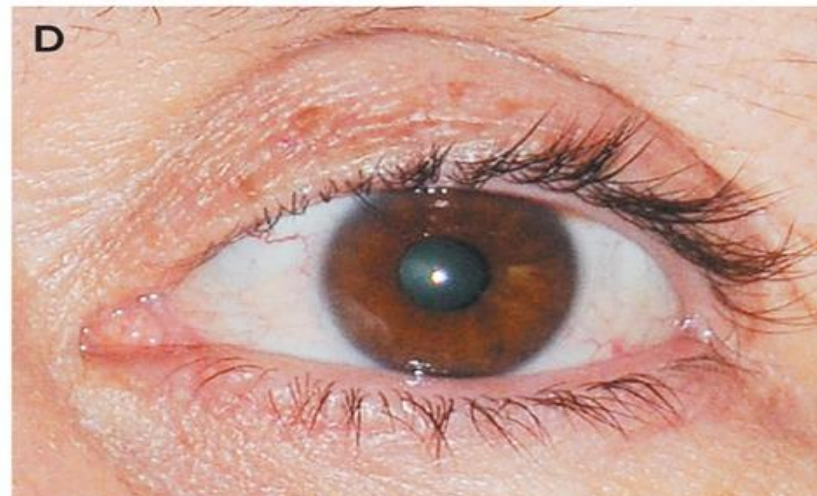
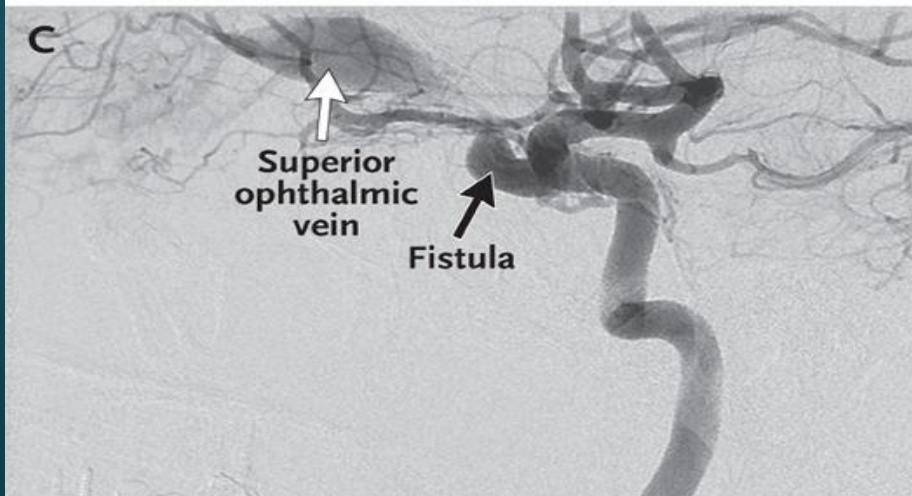
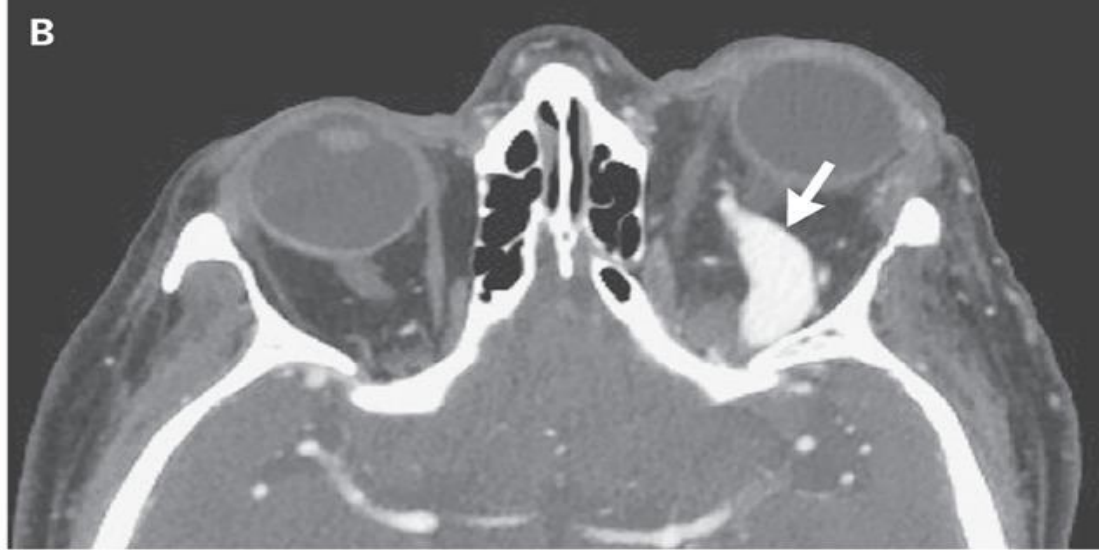
Có hai loại lỗ rò C-C.

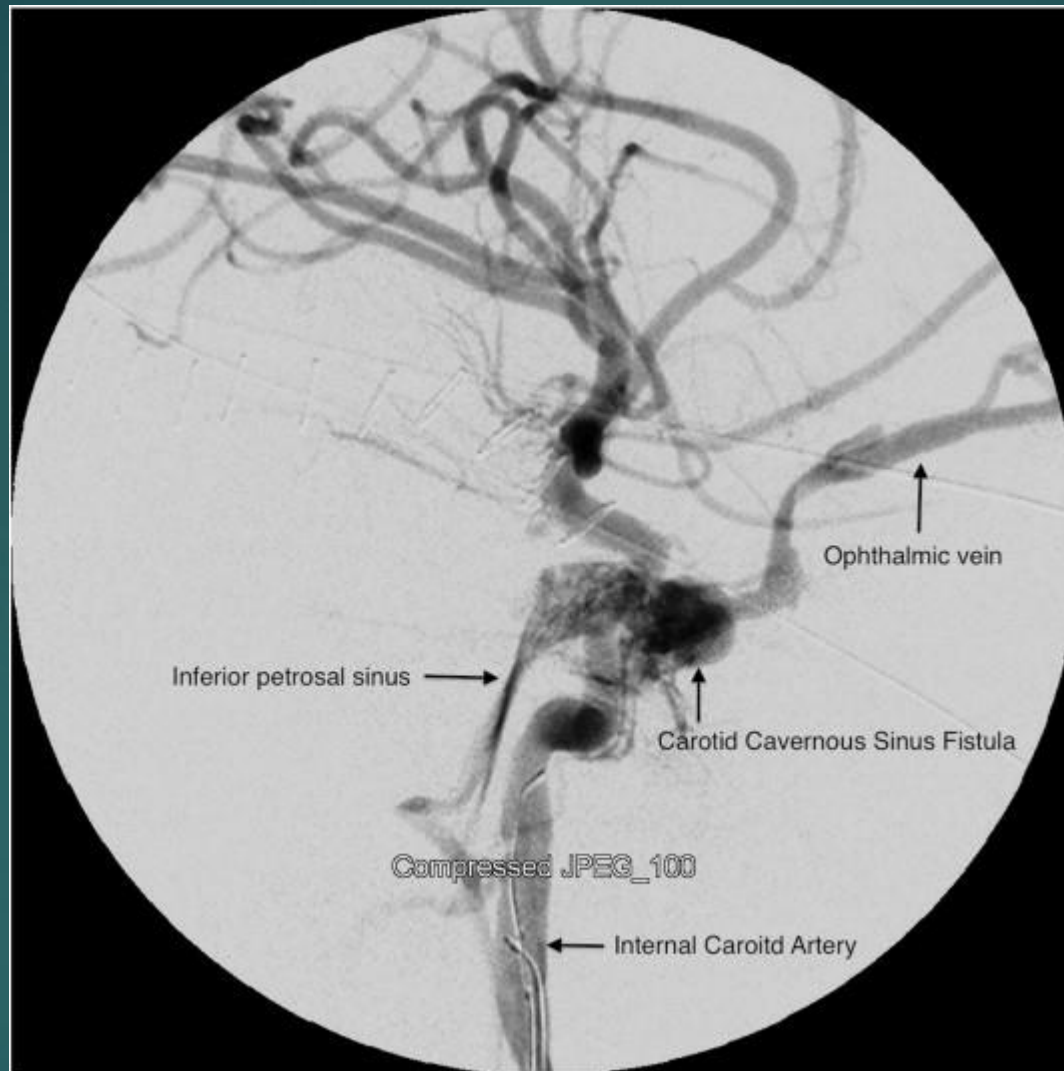
- Lỗ rò trực tiếp hiện diện với các triệu chứng cấp tính nổi bật.
- Các lỗ rò gián tiếp được đặc trưng bởi lồi mắt (proptosis) nhẹ, nhìn đôi mãn, sụp mí, mắt đỏ, động mạch hóa (arterialization) các mạch máu kết mạc và mất thị giác. BN có thể ù tai

Cavernous ICA Aneurysm



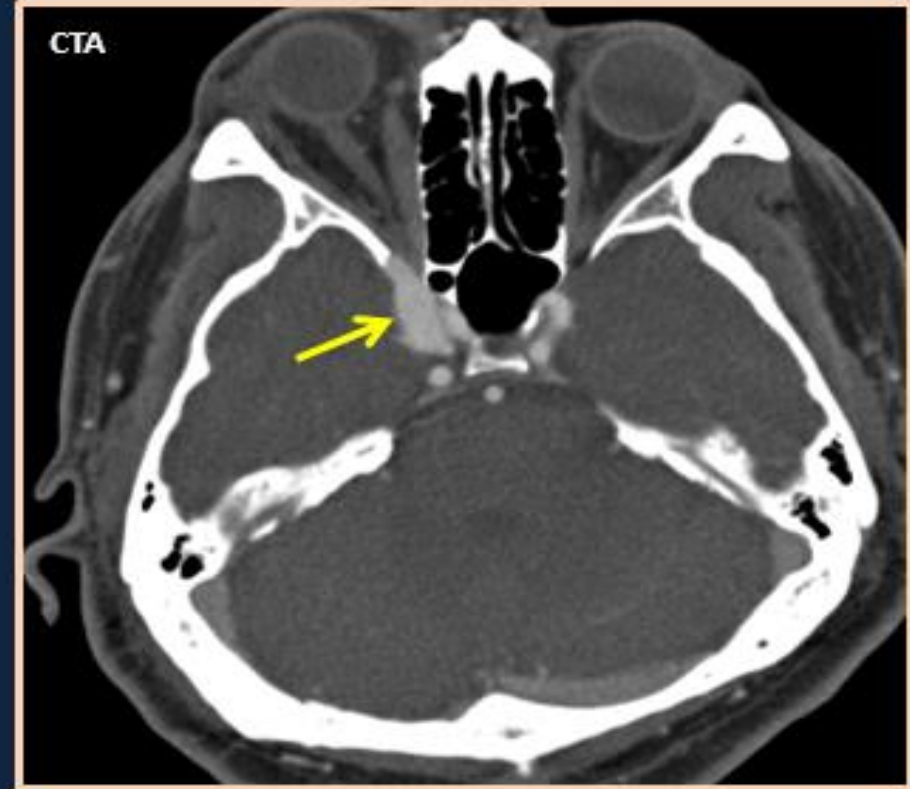
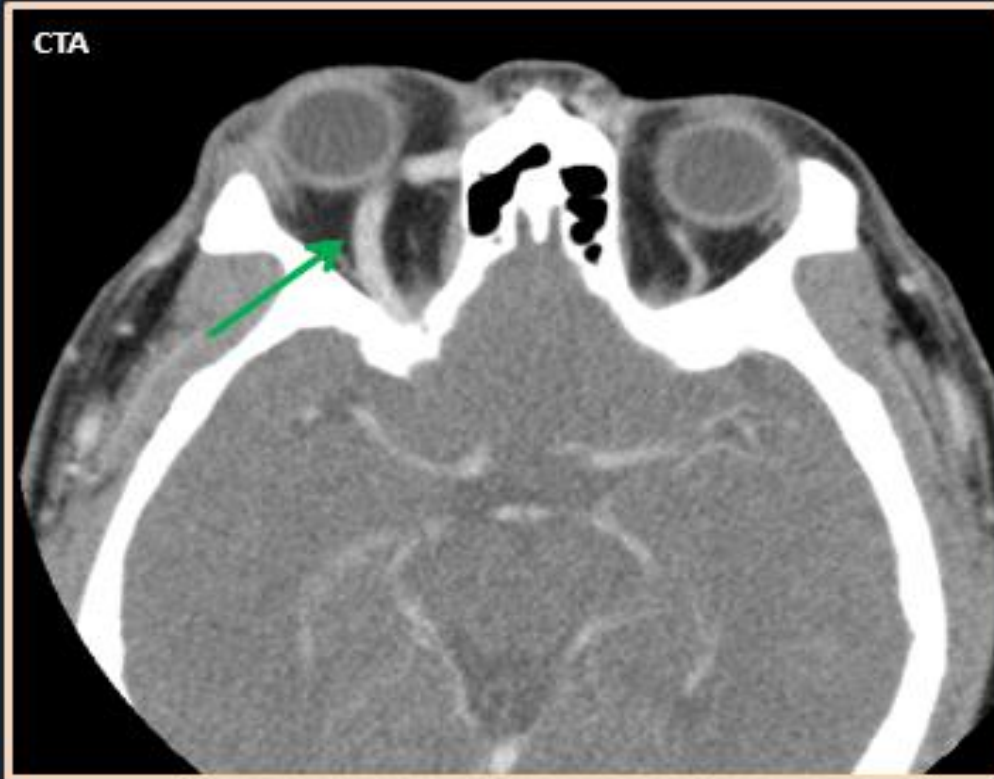
Carotid-cavernous fistula.





Traumatic carotid-cavernous fistula

Carotid-Cavernous (C-C) Fistula

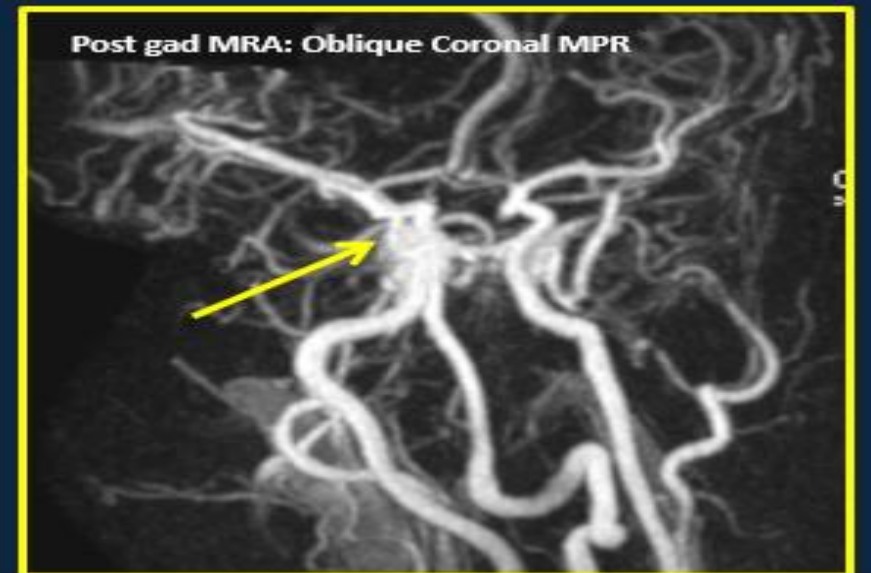
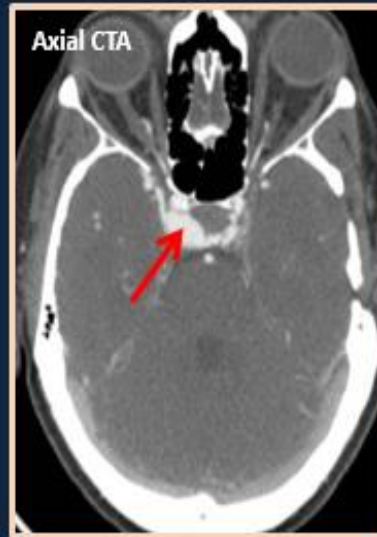


Enlarged **right superior ophthalmic vein** with **early arterial enhancement** of the right cavernous sinus suggestive of carotid cavernous fistula

Cavernous Carotid (C-C) Fistula (dò xoang hang đm cảnh)



Early arterial enhancement,
flow voids and arterial signal
on the TOF MR of the
cavernous sinus suggestive of
cavernous carotid fistula



**Arterial enhancement of
the cavernous sinus**

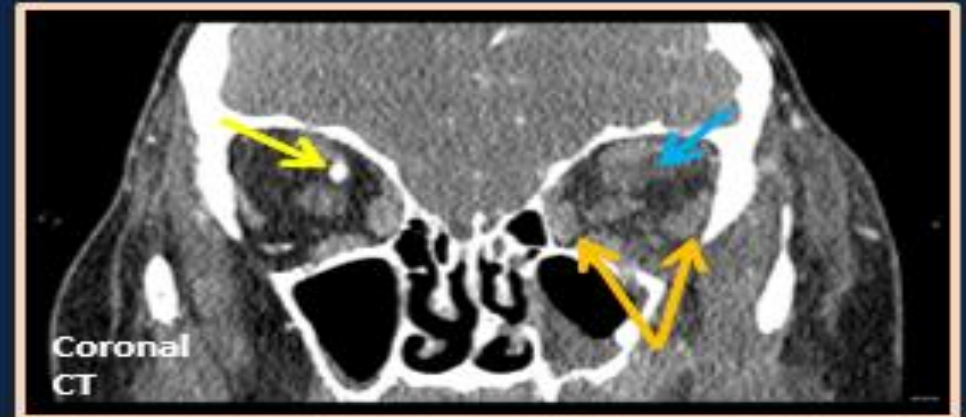
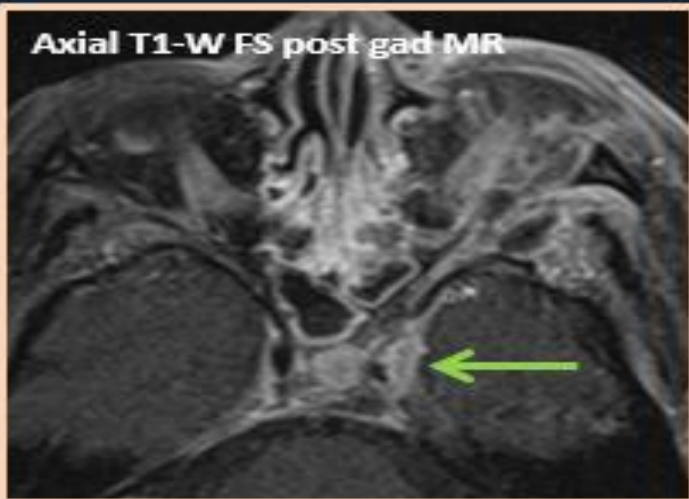
Cavernous Sinus Thrombophlebitis(viêm tĩnh mạch huyết khối)



Enlarged non-enhancing left superior ophthalmic vein (compared with right)

Enlarged left cavernous sinus with subtle central hypointensity

Enlarged extraocular muscles



Cavernous sinus thrombosis (huyết khối xoang hang)

- Ít gặp trong thời đại kháng sinh.
- Biến chứng nhiễm trùng lây lan từ ethmoid, sphenoid hoặc xoang trán hoặc nhiễm trùng midfacial, răng hay hốc mắt.
- Bệnh nhân bị nhiễm trùng huyết hoặc từ septic emboli, thường xảy ra nhất ở phổi. Lâm sàng xuất hiện như hội chứng suy hô hấp cấp tính (ARDS).
- Đau hậu nhãn cầu (retrobulbar), sụp mi và nhìn đôi có thể là những triệu chứng đầu tiên cho thấy sự lan rộng của tổn thương đối với xoang hang.

- 
- Bao gồm phlebitis, thrombo-phlebitis và aseptic thrombosis
 - Septic type (thường nhất) - coagulase positive staphylococcus
 - Aseptic types có thể sau chấn thương, ứ máu khu trú (local stasis or a failing circulation).

Causes

Septic CST

- ▶ Infectious

Aseptic CST

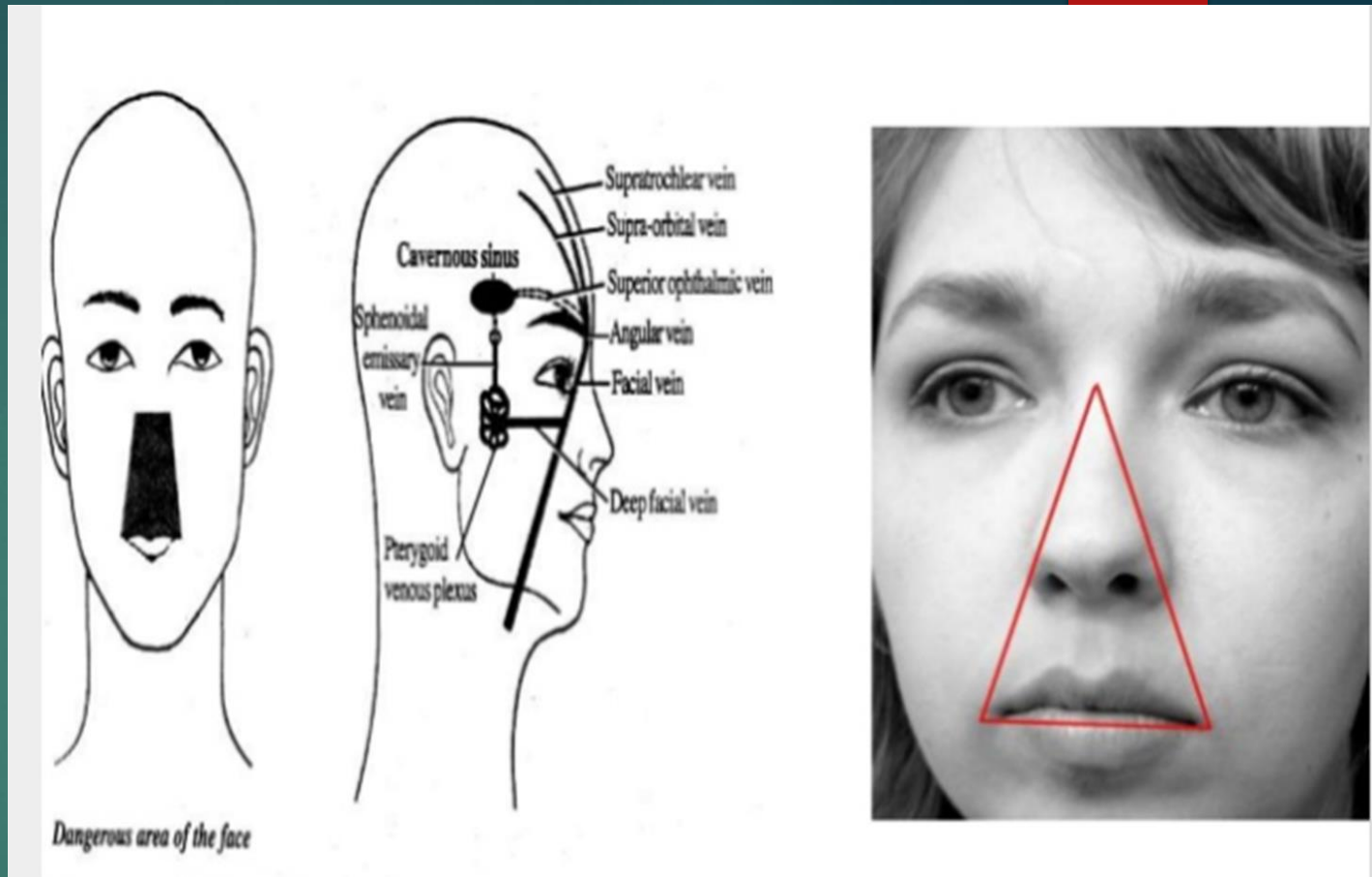
- ▶ Trauma
- ▶ Post surgery
Rhinoplasty
Base of skull
Tooth extraction
- ▶ Hematologic
- ▶ Malignancy
Nasopharyngeal Ca.
- ▶ Dehydration

- 
- Thường gặp hơn trong viêm xoang sàng, xoang bướm và ít hơn trong xoang trán
 - *Staphylococcus aureus* -70% trong tất cả nhiễm trùng. *Streptococcus pneumoniae*, gram-negative bacilli, và anaerobes có thể gặp.
 -
 - Fungi bệnh lý ít gặp bao gồm *Aspergillus* and *Rhizopus species* (thường trong HIV, diabetics)

Nguồn:

- Nose – Paranasal 40%
- Orbit- Face 35%
- Mouth – Teeth 13%
- Ear 9%

Other – tonsil, soft palate, pharynx, posterior portions of the superior and inferior alveolar arches 3%



Lâm sàng

1. Sepsis: nhiễm trùng máu
2. Venous obstruction: tắc tĩnh mạch
3. Cranial nerves: liệt dây sọ

Nhiễm trùng huyết

- Sốt (Pyrexia)
- Mạch đập nhanh, yếu
- Ớn lạnh, toát mồ hôi (Chills and sweats)
- Mê sảng, viêm màng não
- Septic emboli đến nhiều cơ quan.

Tắc nghẽn tĩnh mạch

- Proptosis (đầu tiên oedema & chemosis)
- Oedema mi mắt và sống mũi
- Dẫn và uốn khúc của retinal veins
- Retinal hemorrhages
- Liên hệ mắt đối bên – (48 giờ)
- Phù pharynx hay tonsil

Liên hệ dây số

- First CN involved is VI
- Ptosis - paralysis of oculomotor nerve
- Dilatation of pupil- third nerve and stimulation of sympathetic plexus
- Decreased abduction (paralysis of abducens nerve)
- Complete ophthalmoplegia
- Loss of vision
- Retro-orbital pain and supra-orbital headache->V

Chẩn đoán

Lâm sàng nghi ngờ

1) **Orbital venography**

- Không khuyến cáo
- Phù khó chọc tĩnh mạch vùng mắt
- Có thể gây nhiễm trùng lan rộng

2) **Contrast enhanced CT**

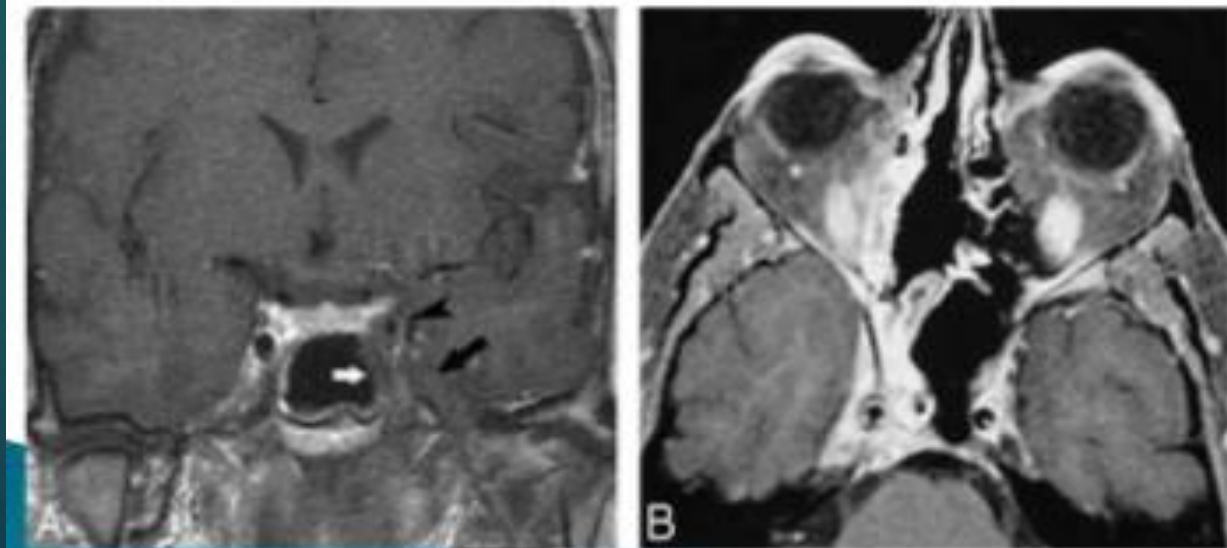
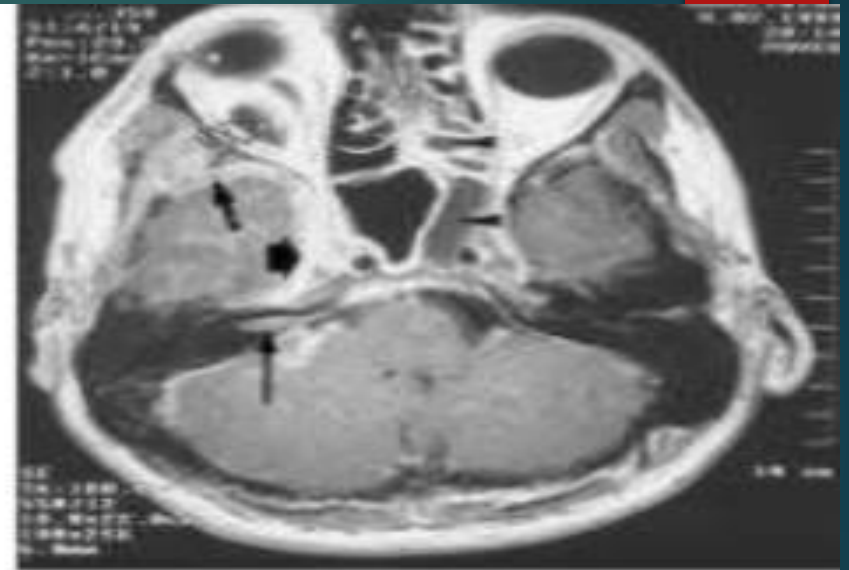
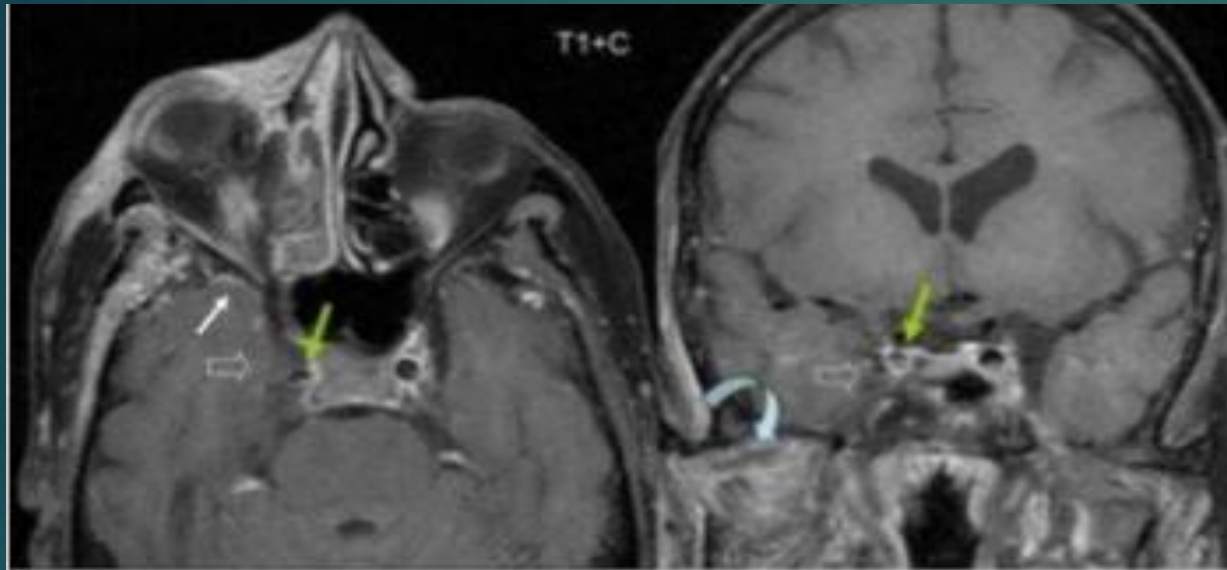
- Slice thickness 3mm or less
- Shows enlargement and expansion of cavernous sinus cavity with flattening or convexity of lateral wall
- Multiple or single filling defect with enhancing CS.
- Exophthalmos, soft tissue edema
- Dilation of superior ophthalmic vein



3) **MRI:** – A sensitive, noninvasive

- Can be combined with venography to demonstrate lack of blood flow in the cavernous sinus
- Show associated meningitis, involvement of pituitary gland

MRI



4) CSF examination

- Elevated protein
- Normal sugar
- Mild pleocytosis

5) Complete blood count

- Elevated TLC (total leukocyte (white blood cells) count),
- Leucocytosis

6) Blood culture

7) Local tissue culture

Biến chứng

- Intracranial extension of infection-> meningitis, encephalitis, brain abscess, pituitary infection, epidural, subdural empyema
- Cortical vein thrombosis->hemorrhagic infarction
- Extension to other sinuses

Chẩn đoán phân biệt

- Orbital cellulitis—differentiated from CST by B/L involvement, papilloedema, dilated pupil, decreased periocular sensation, abnormal spinal fluid in latter
- Preseptal cellulitis- no proptosis
- Orbital apex syndrome- more visual loss, ophthalmoplegia, less proptosis, periorbital odema
- Sinusitis
- Orbital malignancy
- Facial Cellulitis
- Glaucoma-angle closure

Điều trị

- Kháng sinh theo kinh nghiệm ngay lập tức, bao gồm vi khuẩn gram dương, gram âm và kỵ khí.
- Điều trị theo sau có thể được thu hẹp, điều chỉnh theo cấy vi trùng và độ nhạy
- Cephalosporin thế hệ thứ ba + vancomycin với metronidazole

Thời gian- 3-4 tuần

Antifungal

- Dùng trong fungal sinusitis
- Thường trong diabetics
- *Aspergillus* thường gặp

*Parental amphotericin B for 3 weeks followed by posaconazole (400mg BD) prophylaxis
Dose-0.5-1.5mg/kg/day(deoxycholate), 5- 10mg/kg/day(liposomal)*

Kháng đông

- Intravenous heparin (maintaining the partial thromboplastin time or thrombin clot time at 1.5 to 2 times that of the control)->24,000- 30,000 U/day.
- Warfarin sodium (maintaining the prothrombin time at 1.3 ± 1.5 times the control) -continued for 4 to 6 weeks to allow adequate collateral channels to develop
- Mortality was lower among patients who received heparin treatment, 14% vs. 36%
- Early administration of heparin may serve to prevent spread of thrombosis to the other cavernous sinus as well as to the inferior and superior petrosal sinuse

Steroids

- Not influence mortality
- May prevent residual cranial nerve dysfunction caused by inflammation.
- Dexamethasone used most commonly

Phẫu thuật

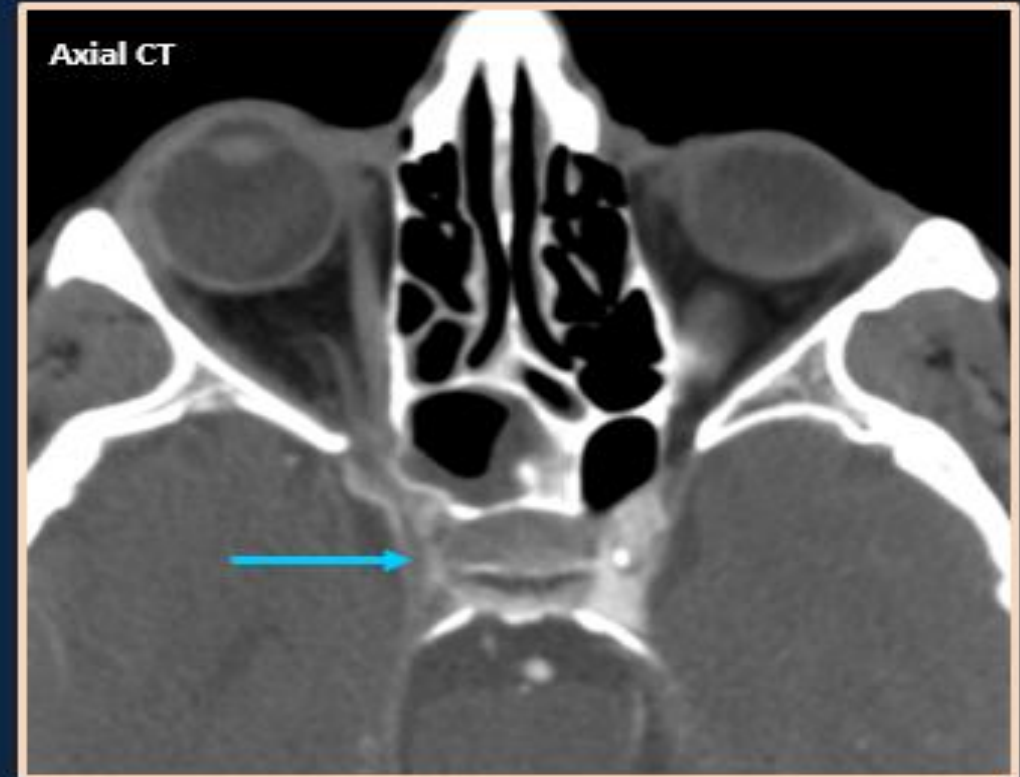
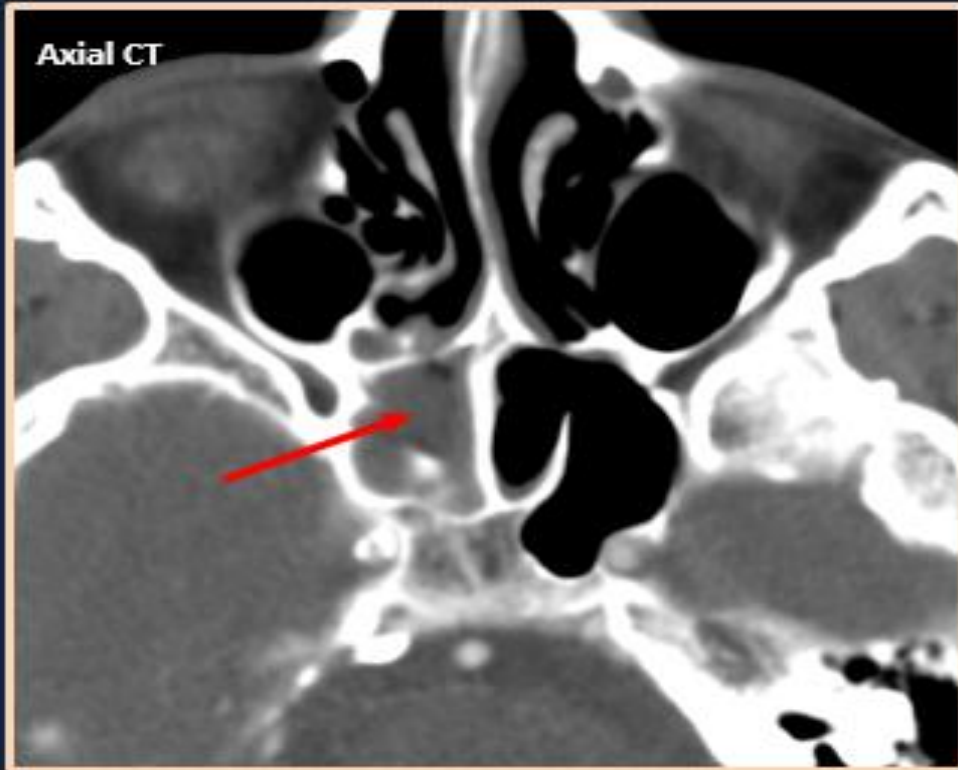
- Surgical drainage of affected sinuses
- Endoscopic sinus surgery
- Surgical debridement in fungal sinusitis
- Surgical drainage of any collection

Dự hậu

- 100% mortality prior to antibiotics
- 30% mortality despite aggressive treatment
- 44% of survivors remain with chronic sequelae,
- Roughly one sixth of patients are left with some degree of visual impairment
- One half have cranial nerve deficits
- Hypopituitarism- rare, can occur before or after 1 year.

Septic cavernous sinus thrombosis-Neurology and Neurosciences;2014;4:117-118
Treatment of Cavernous Sinus Thrombosis;

Cavernous Sinus Thrombosis



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

Miscellaneous inflammatory lesions (Tổn thương viêm khác)

Có thể liên quan đến các xoang hang hoặc các bức tường của xoang.

- Herpes zoster ở giai đoạn cấp tính hoặc mãn tính hiếm khi gây đau, nhìn đôi và sụp mí mắt, thêm vào các mụn nước zoster điển hình (typical zoster blisters). Trong giai đoạn mãn tính, một vết sẹo từ tổn thương cấp tính thường được tìm thấy.
- Một tình trạng viêm vô căn (idiopathic inflammation) tường của xoang hang được gọi là hội chứng Tolosa-Hunt.
- Sarcoid hoặc Wegener granulomatosis cũng có thể dẫn đến hội chứng xoang hang.

Bệnh U hạt (Sarcoidosis)

- Bệnh sarcoidosis (sarcoidosis) hậu quả phát triển các ổ viêm nhỏ tại nhiều cơ quan khác nhau của cơ thể – thường nhất ở phổi, hạch bạch huyết, mắt và da.
- Các chuyên gia cho rằng bệnh sarcoidosis xuất phát từ việc hệ miễn dịch của cơ thể phản ứng với một chất lạ, ví dụ dị vật từ không khí.

Sarcoidosis là dạng u hạt phổ biến nên còn được gọi là bệnh u hạt. U hạt cũng có thể được coi là khối u lành tính. Những khối u này chỉ có thể thấy qua kính hiển vi.

Triệu chứng

- Các triệu chứng phụ thuộc vào mức độ của bệnh và các khu vực bị ảnh hưởng.
- Nhiều bệnh nhân không có triệu chứng.
- Các triệu chứng bao gồm: ho dai dẳng; khó thở; sốt; sụt cân; sưng hạch bạch huyết; phát ban đỏ; mắt đỏ, chảy nước mắt; sưng khớp.

Chẩn đoán

- Hỏi bệnh sử và khám thực thể.
- U hạt khá khó chẩn đoán vì có thể không có triệu chứng hoặc mắc bệnh khác có triệu chứng tương tự
- Chẩn đoán xác định sinh thiết khu vực ảnh hưởng thường là da, hạch bạch huyết, mắt hoặc phổi.

- 
- Nguyên nhân sarcoidosis vẫn chưa được biết, nhưng các chuyên gia nghĩ rằng nó xuất phát từ hệ thống miễn dịch của cơ thể phản ứng với một chất chưa biết.
 - Các tác nhân truyền nhiễm, hóa chất, bụi và phản ứng bất thường tiềm tàng đối với các protein của cơ thể (tự protein) có thể nguyên nhân hình thành u hạt ở những người dễ mắc bệnh di truyền.

- Không có cách chữa trị sarcoidosis, hầu hết không cần điều trị hoặc chỉ điều trị khiếm tốn.
- Một số trường hợp, sarcoidosis tự biến mất. Tuy nhiên, sarcoidosis có thể kéo dài trong nhiều năm và có thể gây tổn thương nội tạng.

1. Thuốc:

- Cortisosteroid điều trị đầu tiên cho bệnh Sarcoid. có thể được sử dụng trực tiếp lên khu vực bị ảnh hưởng - thông qua kem bôi lên các tổn thương ở da hoặc thuốc hít cho phổi.
- Thuốc chống đào thải như Methotrexate (Trexall) hoặc Azathioprine (Imuran) làm giảm viêm bằng cách ức chế hệ thống miễn dịch.
- Thuốc chống sốt rét. Hydroxychloroquine (Plaquenil) có thể có ích trong các bệnh về da, liên quan hệ thần kinh và nồng độ canxi trong máu cao. Thuốc chống sốt rét có thể làm hại cho mắt
- Chất ức chế TNF-alpha: điều trị viêm kết hợp với viêm khớp dạng thấp. Một số nghiên cứu cho thấy Infliximab (Remicade) cũng rất có ích trong điều trị bệnh Sarcoid. Các tác dụng phụ bao gồm suy tim sung huyết, rối loạn máu và u lympho.

2. Phẫu thuật:

Ghép tạng có thể được xem xét nếu bệnh Sarcoid làm hư hại nghiêm trọng phổi hoặc gan.

Wegener's granulomatosis

- Bệnh u hạt Wegener, còn được gọi **granulomatosis with polyangiitis (GPA)**, thường ảnh hưởng đến thận, phổi và đường hô hấp trên . Lưu lượng máu bị hạn chế đến các cơ quan này có thể làm hỏng chúng. Wegener có thể ảnh hưởng đến các cơ quan khác, nhưng điều này không phổ biến và thường không nghiêm trọng.
- Bệnh u hạt Wegener cũng tạo ra một loại mô viêm được gọi là u hạt được tìm thấy xung quanh các mạch máu. U hạt có thể phá hủy các mô bình thường.
- Không tìm ra nguyên nhân bệnh u hạt Wegener.

Các triệu chứng u hạt Wegener đầu tiên thường liên quan đến các khu vực của đường hô hấp, chẳng hạn như xoang, họng hoặc phổi.

❑ Xét nghiệm máu.

- **anti-neutrophil cytoplasmic autoantibodies (ANCA):** tự kháng thể tế bào chất chống bạch cầu trung tính, xuất hiện trong máu của hầu hết những người bị bệnh u hạt Wegener hoạt động. Sự hiện diện của các tự kháng thể này có thể có nghĩa bị bệnh u hạt Wegener, nhưng không đủ để xác nhận mắc bệnh
- Tốc độ máu lắng, chức năng thận

❑ X-quang ngực

- Khối u trong phổi , tuy nhiên, nó không thể phân biệt giữa bệnh u hạt Wegener và các bệnh phổi khác

❑ Sinh thiết mô bị ảnh hưởng,

- Cách chắc chắn duy nhất để xác nhận chẩn đoán bệnh u hạt Wegener. Vùng khác có thể sinh thiết là da và thận.

- ❑ Corticosteroid: prednison giúp ức chế hệ thống miễn dịch và điều trị các dấu hiệu và triệu chứng ban đầu của bệnh u hạt Wegener.
- ❑ Thuốc ức chế miễn dịch: cyclophosphamide (Cytoxan), azathioprine (Azasan, Imuran) hoặc methotrexate (Rheumatrex, Trexall), để chống lại phản ứng miễn dịch của cơ thể.
- ❑ Liệu pháp sinh học(**Biologic therapy**): Rituximab (Rituxan) được phê duyệt bởi Cục quản lý thực phẩm và dược phẩm cho Wegener's. Nó làm giảm số lượng một loại tế bào trong cơ thể (tế bào B) liên quan đến viêm. Rituximab có thể có hiệu quả như cyclophosphamide trong điều trị các trường hợp nặng của Wegener, và có thể tốt hơn để điều trị Wegener tái phát.
- ❑ Khi các phương pháp điều trị chuẩn mực không hiệu quả, các loại thuốc hiện đang được nghiên cứu bao gồm mycophenolate mofetil (CellCept), Infliximab (Remicade), immunoglobulin tiêm tĩnh mạch, deoxyspergualin và globulin antithymocyte.

Tolosa-Hunt Syndrome

Retro-orbital pseudotumor extending to the cavernous sinus

Clinical triad

- *Unilateral ophthalmoplegia*
- *Cranial nerve palsies*
- *Dramatic response to systemic corticosteroids*

Usually unilateral but may be bilateral (5%)

Histopathology = *low-grade nonspecific inflammatory process with lymphocytes and plasma cells*

MR Imaging

- Enlarged cavernous sinus containing abnormal soft tissues that are isointense to muscle on T1-weighted images and dark or bright on T2-weighted images and display contrast enhancement with focal narrowing of the ICA

Hội chứng Tolosa-Hunt được mô tả lần đầu tiên vào năm 1954, trong báo cáo trường hợp bệnh nhân bị liệt vận nhãn kèm đau do viêm u hạt không đặc hiệu của xoang hang và phần hang động mạch cảnh trong

Tiêu chuẩn chẩn đoán:

1. *acute retro-orbital pain;*
2. *alterations on the third, fourth, sixth, or first branch of the fifth cranial nerve and, less commonly, involvement of the optic nerve or sympathetic fibers around the cavernous portion of the carotid;*
3. *symptoms persisting for days or weeks;*
4. *spontaneous pain remission;*
5. *recurrent episodes;*
6. *prompt response to steroids*

Bệnh học

Cơn đau liên tục đặc trưng cho rối loạn là do sự xâm nhập của tế bào lympho và tế bào plasma, cùng với sự dày lên của mater dura trong xoang hang

(The constant pain that characterises the disorder is due to infiltration of lymphocytes and plasma cells, along with thickening of dura mater within the cavernous sinus)

The diagnostic criteria according to the 2004 International Headache Society include:

- a) one or more episodes of unilateral orbital pain persisting for weeks if untreated;
- b) paresis of one or more of the third, fourth and/or sixth cranial nerves and/or demonstration of granuloma by MRI or biopsy
- c) paresis which coincides with the onset of pain or follows it within two weeks;
- d) pain and paresis which resolve within 72 hours when treated adequately with corticosteroids;
- e) other causes have been excluded by appropriate investigations

- *Một hoặc nhiều đợt đau nhãn cầu một bên kéo dài hàng tuần nếu không được điều trị;*
- *Liệt một hay nhiều dây sọ: dây thần kinh sọ III, IV, VI và / hoặc chứng minh u hạt bằng MRI hoặc sinh thiết*
- *Liệt trùng với sự khởi đầu của cơn đau hoặc theo sau nó trong vòng hai tuần;*
- *Đau và liệt giải quyết trong vòng 72 giờ khi điều trị đầy đủ với corticosteroid;*
- *Loại trừ nguyên nhân khác*

Hội chứng Tolosa-Hunt hiếm gặp nhưng quan trọng có thể đảo ngược biến chứng mất thị lực nếu thăm khám phát hiện sớm

Bệnh nhân hiện diện những triệu chứng lâm sàng nghi ngờ, tư vấn hình ảnh và chuyên khoa mắt là cần thiết

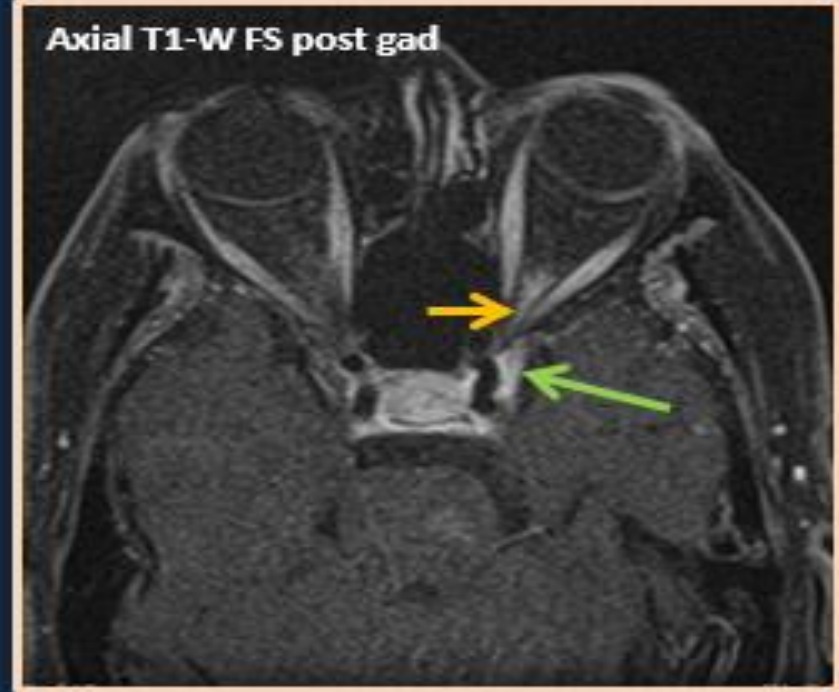
- Có dấu hiệu yếu liệt của một số dây thần kinh sọ: ptosis, tê mặt, nhìn đôi, mydriasis và / hoặc proptosis ban đầu có thể chỉ ra một chẩn đoán: bao gồm ác tính, nhiễm trùng hoặc tắc mạch.
- Nhận biết nhanh bệnh thông qua chẩn đoán hình ảnh và xét nghiệm thích hợp có thể cho phép can thiệp nhằm giảm thời gian và mức độ nghiêm trọng của các triệu chứng, loại trừ các quá trình bệnh ác tính hơn có thể cần can thiệp phẫu thuật ngay lập tức hoặc các can thiệp khác
- Mặc dù các triệu chứng có thể thuyên giảm mà không cần can thiệp, việc không điều trị có thể gây ra nhiều tuần đau đớn không cần thiết, bn lo lắng và giảm thị lực

- 
- Nguyên nhân chính xác của hội chứng Tolosa-Hunt vẫn chưa được biết, một giả thuyết cho là phản ứng tự miễn bất thường liên quan đến viêm.
 - Trong một số trường hợp, tình trạng viêm có thể là do sự đóng cục(clumping) của một loại tế bào nào đó (viêm mô hạt- granulomatous inflammation).
 - Một số tác giả đề nghị việc giải quyết các bất thường về hình ảnh sau một đợt điều trị bằng corticosteroid toàn thân nên được xem là chẩn đoán lâm sàng của hội chứng Tolosa-Hunt.
 - Steroid giảm dần trong vài tuần đến vài tháng, trong một số trường hợp có thể điều trị kéo dài

Axial T2-W MR



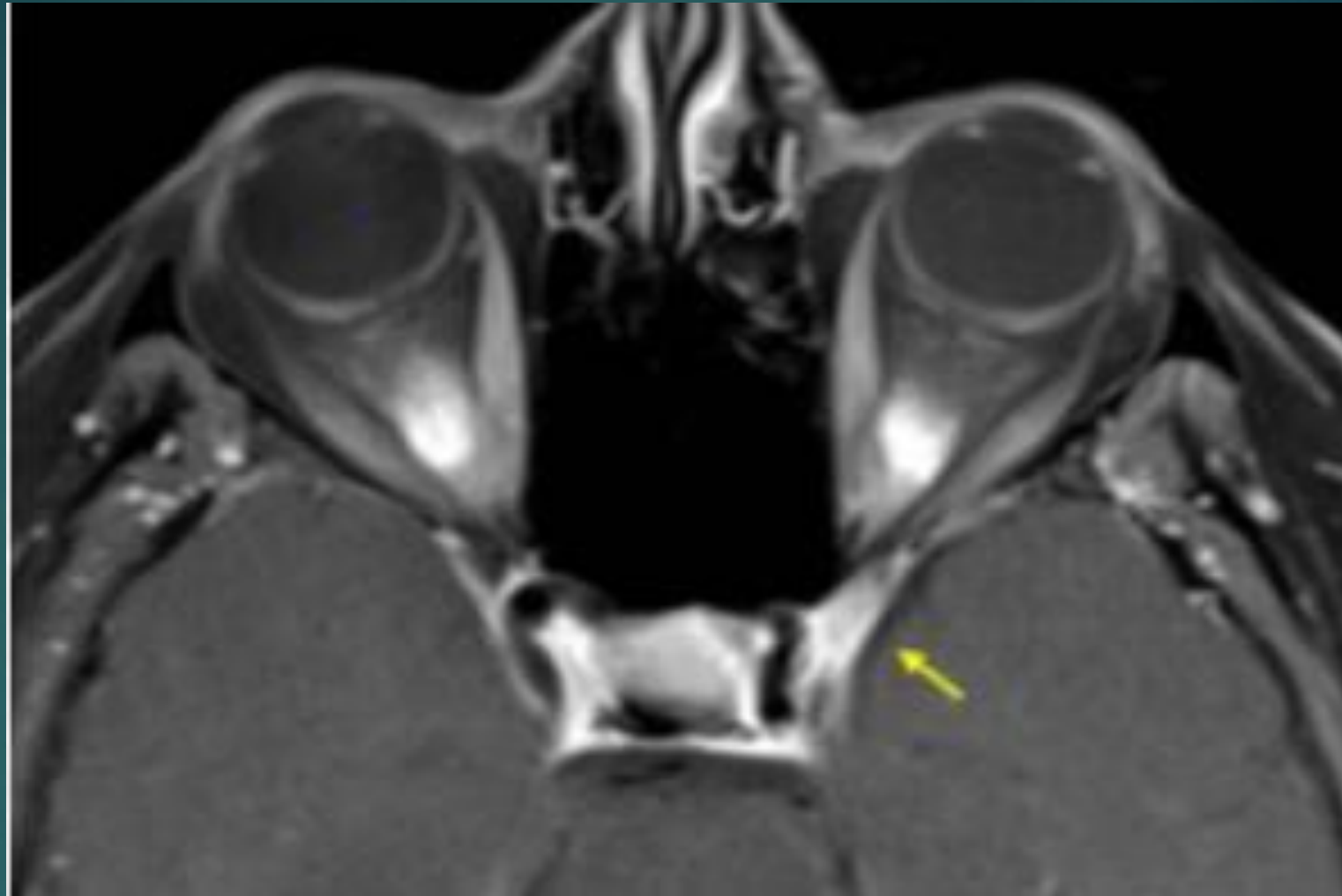
Axial T1-W FS post gad



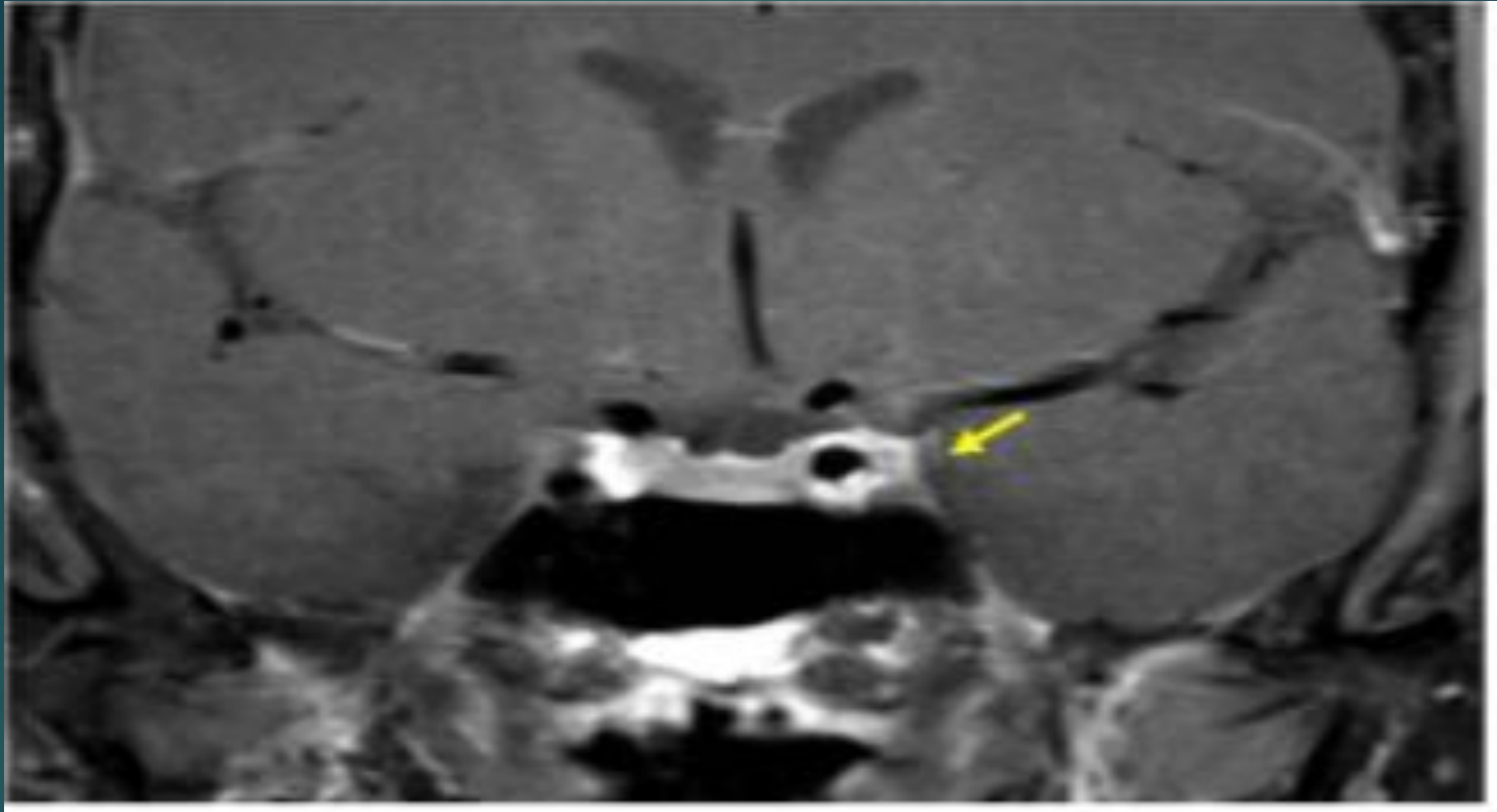
T2 iso-hypointense signal in the left cavernous sinus with
enhancement

Enhancement is also seen in the **left superior orbital fissure**

Ca 2

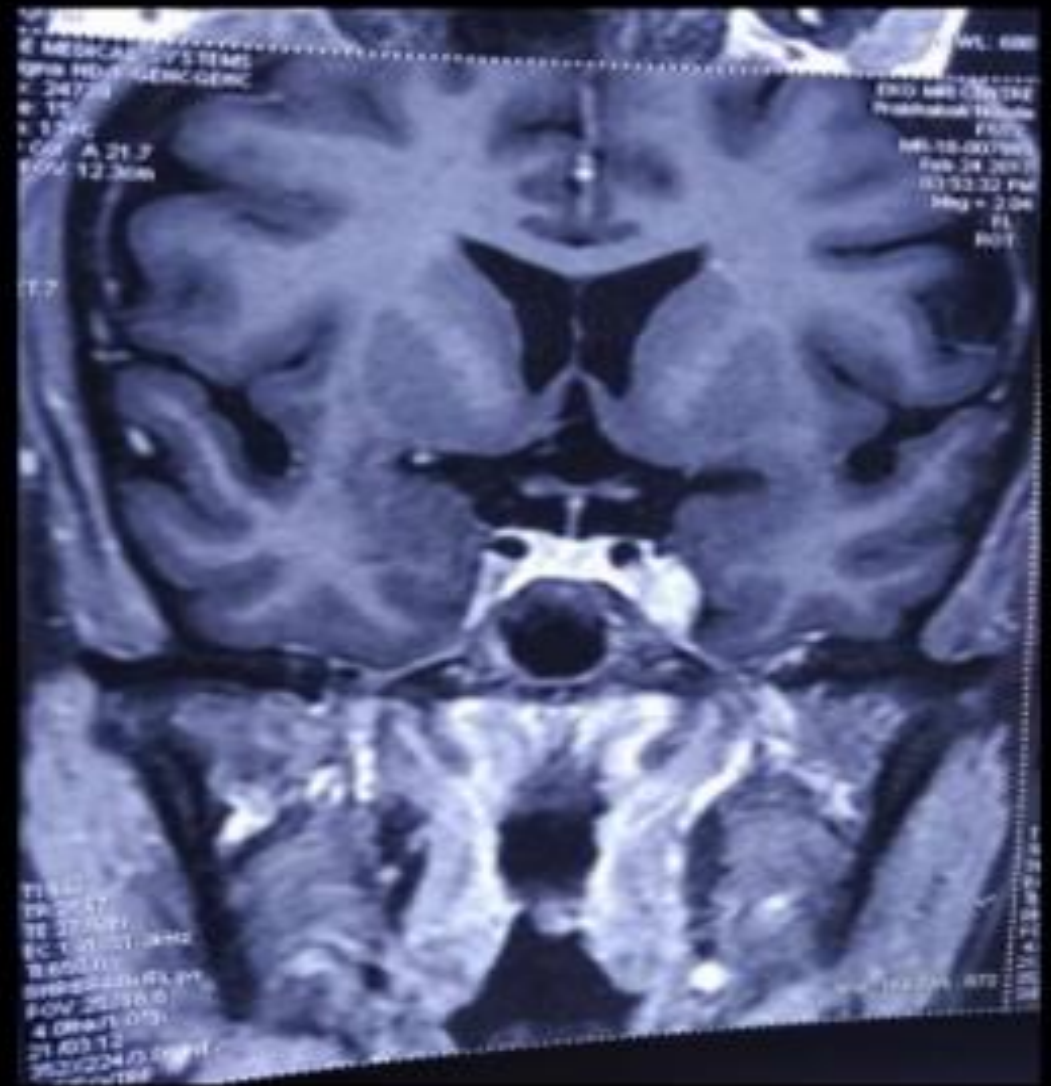


MRA images consistent with the findings in Tolosa-Hunt Syndrome. Axial fat-suppressed post contrast imaging showing asymmetric thickening and enhancement of the left cavernous sinus (arrow), although a nonspecific finding, in the given clinical setting consistent with Tolosa-Hunt syndrome

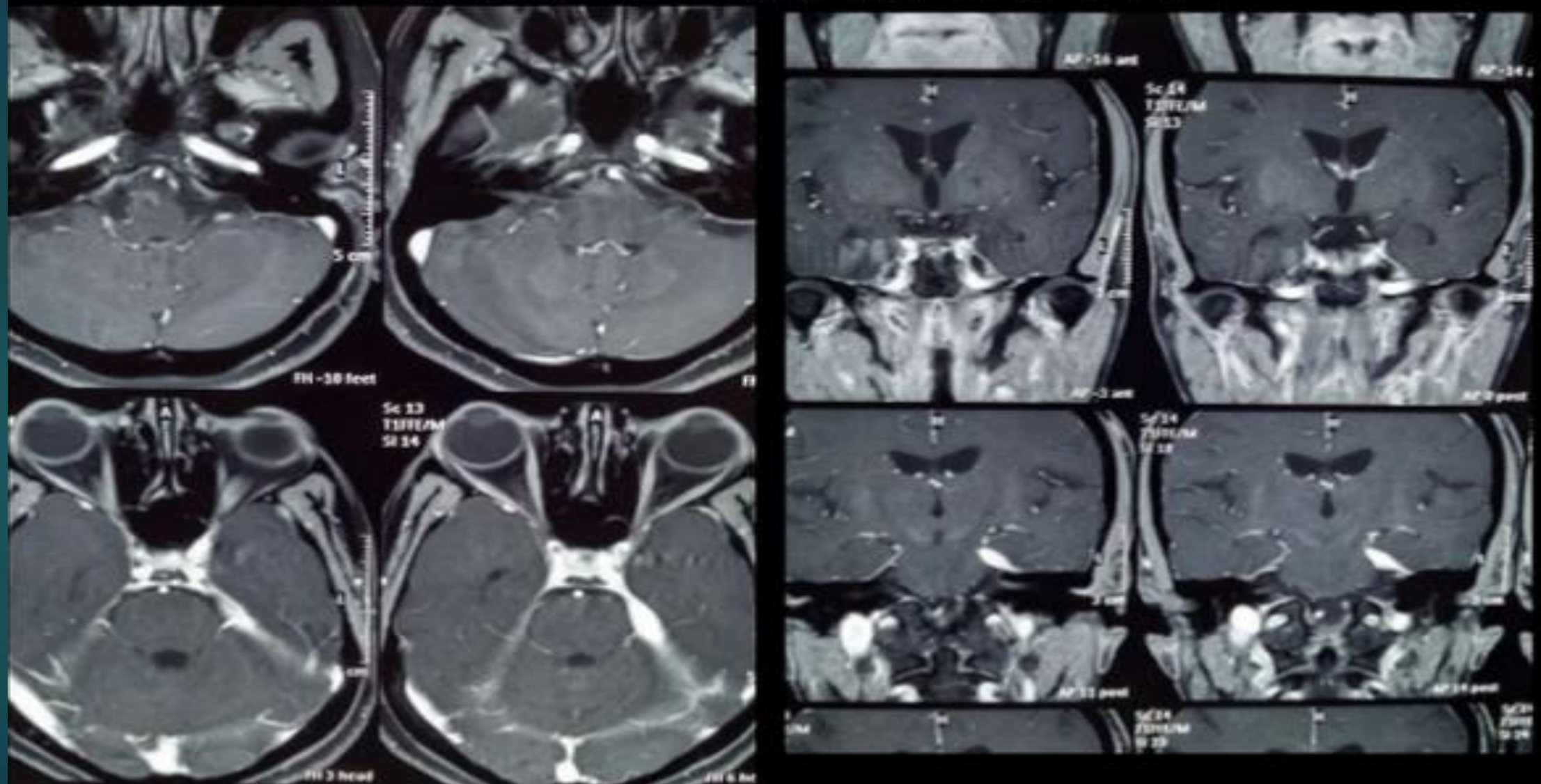


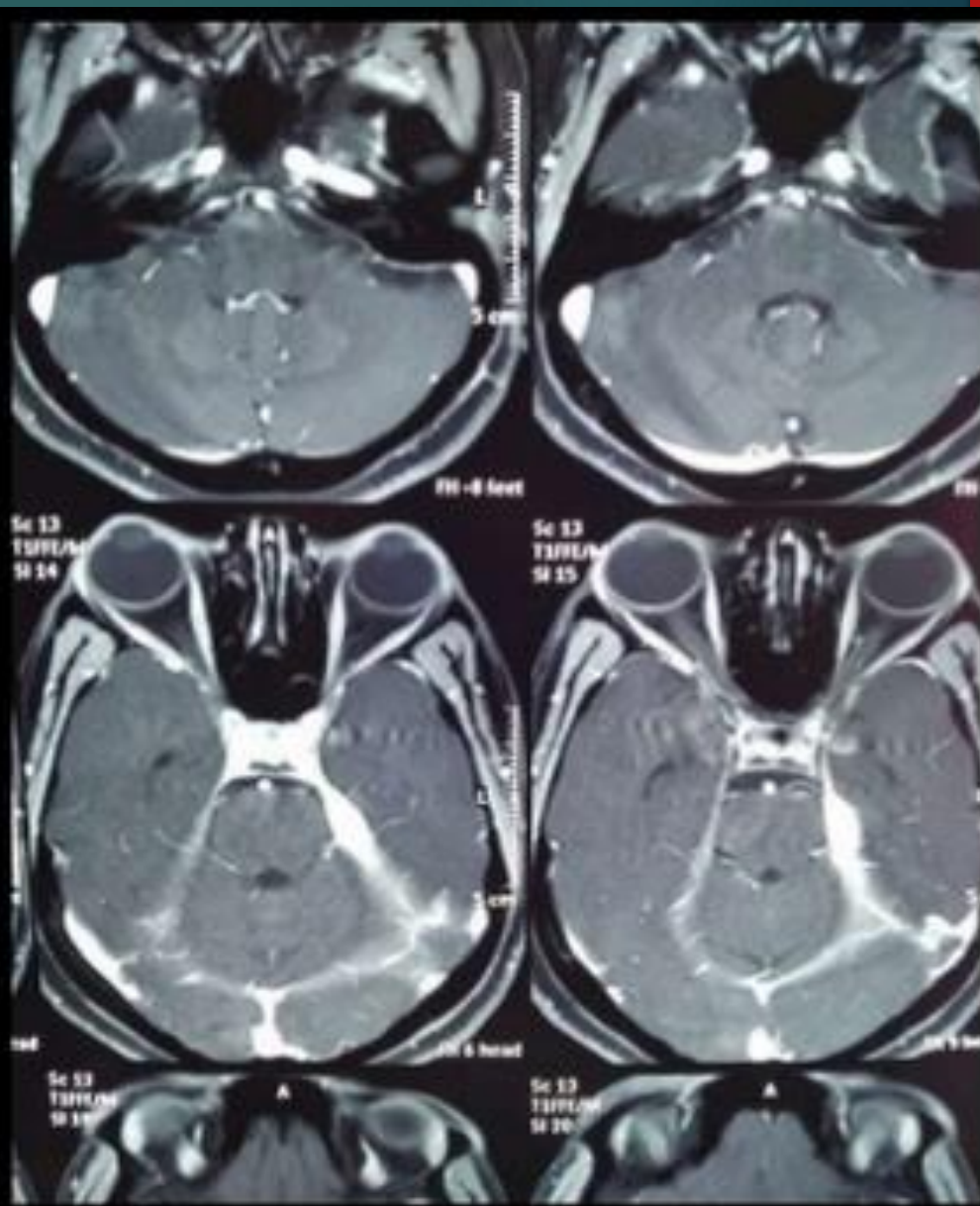
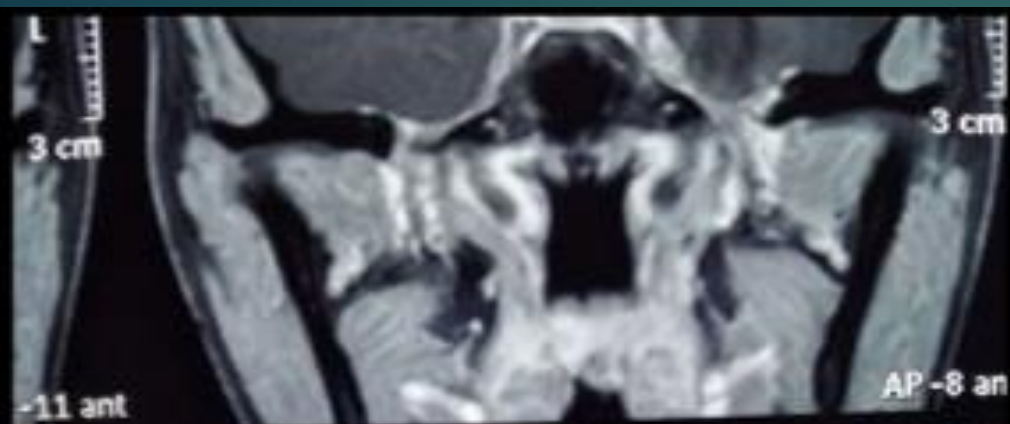
MRA images consistent with the findings in Tolosa-Hunt Syndrome. Coronal fat-suppressed post contrast imaging showing asymmetric thickening and enhancement of the left cavernous sinus (arrow).

Ca 3

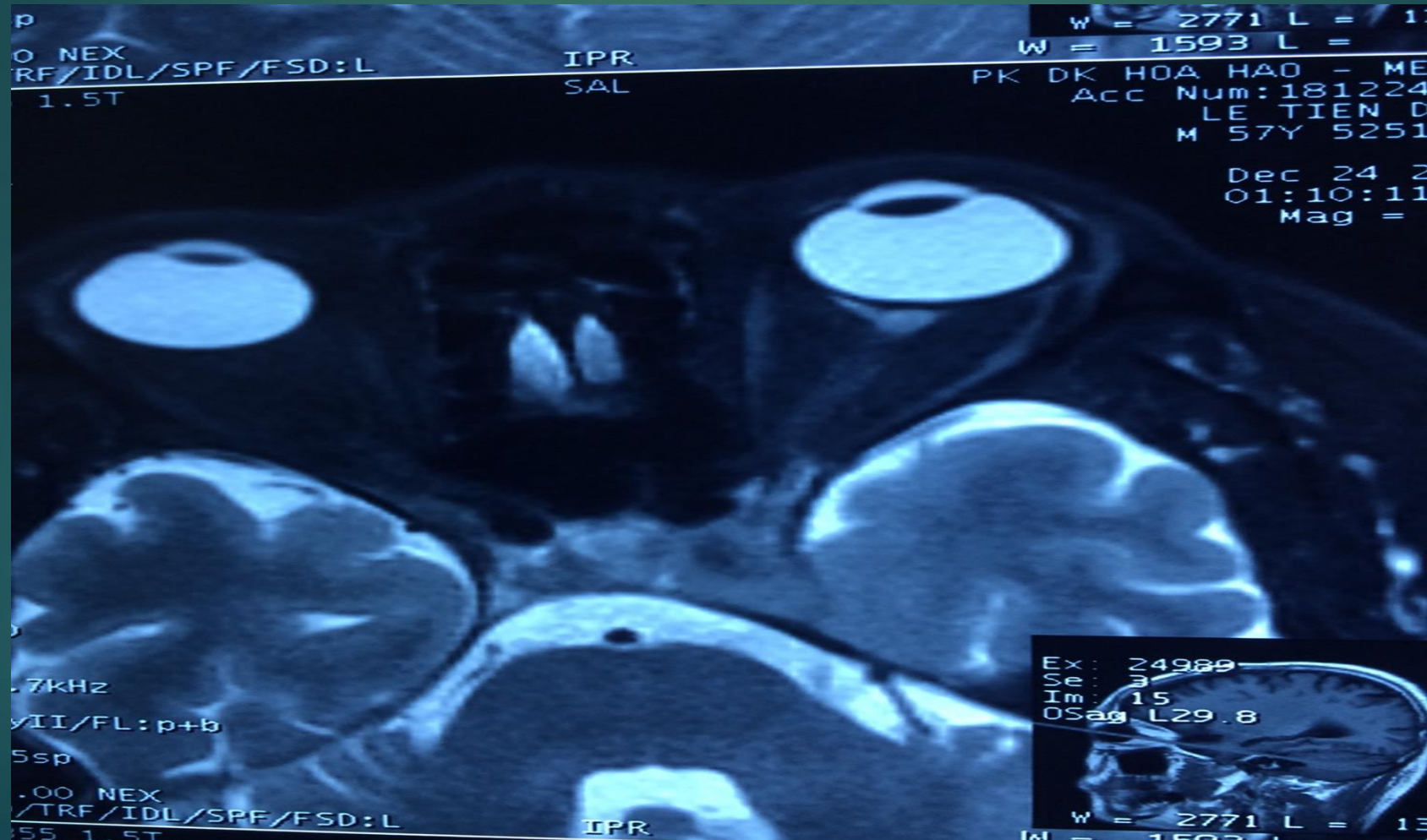


Post Treatment





Cơ lâm sàng: kết quả MRI



FSE-XL/175
TR:604
TE:11.9/EF
EC:1/1 16.7kHz

BrainArrayII/FL:a
FOV:18x18
5.0thk/0.4sp
12/02:52
256X224/3.00 NEX
StFC1/ED/TRF/FSD:I

IAR
SPL

Ex: 24989
Se: 3
Im: 15
OSag L29.8

W = 2771 L = 1385
W = 2308 L = 1159

PK DK HOA HAO - MEDIC
ACC Num:181224 50
LE TIEN DUNG
M 57Y 5251387

Dec 24 2018
01:22:00 PM
Mag = 1.4

ET:5

R
P
S

L
A
I

FSE-XL/175
TR:604
TE:11.9/EF
EC:1/1 16.7kHz

BrainArrayII/FL:a
FOV:18x18
5.0thk/0.4sp
12/02:52
256X224/3.00 NEX
StFC1/ED/TRF/FSD:I

IAR

Ex: 24989
Se: 3
Im: 15
OSag L29.8

W = 2771 L = 1385
W = 2308 L = 1159

/180
2/ET
31.2kHz
rrayII/FL:p+
x18
/0.5sp
01
2/3.00 NEX
IDL/SPF/FSD:L

IPR
SAL

PK DK HOA HAO - MEDIC
Acc Num:181224 50
LE TIEN DUNG
M 57Y 5251387

Dec 24 2018
01:17:01 PM
Mag = 1.4

I26.4+C

L/180
2/ET
31.2kHz
rrayII/FL:p+
x18
/0.5sp
01
192/3.00 NEX
IDL/SPF/FSD:L
o MR355 1.5T
24989
7
11
x I36.6+C

IPR
SAL

PK DK HOA HAO - MEDIC
Acc Num:181224 50
LE TIEN DUNG
M 57Y 5251387

Dec 24 2018
01:17:01 PM
Mag = 1.4

-XL/180

L
I
P

R
S
A

FSE-XL/180
TR:509
TE:15.2/ET
EC:1/1 31.2kHz
BrainArrayII/FL:p+
F0V:18x18
3.0thk/0.5sp
24/04:01
288X192/3.00 NEX
NP/ED/IDL/SPF/FSD:L

IPR
SAL

PK DK
ACC

W 0Ax I29.8+C

ET:2

L
I
P

R
S
A

FSE-XL/180
TR:509
TE:15.2/ET
EC:1/1 31.2kHz
BrainArrayII/FL:p+
F0V:18x18
3.0thk/0.5sp
24/04:01
288X192/3.00 NEX
NP/ED/IDL/SPF/FSD:L

IPR
SAL

PK DK HO
ACC

W 0Ax I39.9+C

ET:2

L
I
P

R
S
A

MRI sọ não - ổ mắt chụp tại phòng khám đa khoa MEDIC:

Tổn thương choán chỗ bất tương phản mạnh ở bờ ngoài xoang hang trái lối vào khoang Meckel trái và lan đến vùng đỉnh hốc mắt trái, nghi do viêm xoang hang trái, chưa loại trừ do hội chứng Tolosa-Hunt.

Bất tương phản nhẹ ở phần sau thần kinh thị hai bên và ở kênh thần kinh thị, khả năng do viêm.

Không thấy tổn thương choán chỗ hay thâm nhiễm mô mỡ vùng hậu nhãn.

Hình dạng và tín hiệu nhu mô não tăng trên và dưới lều bình thường.

Dịch não tủy:

Trong, không màu, bạch cầu: 1 (ưu thế lympho) Glucose: 4.3 mmol/l
(đường huyết cùng lúc chọc: 5.8)

Protein: 46mg/dl

Clo: 127mmol/l

Lao, nấm: (-)

Ecg : nhịp xoang 80 lần/ phút

X quang phổi thẳng: trong giới hạn bình thường



Công thức máu:

Bạch cầu: 5490/mm³

(neutrophil: 51.7%,lympho:36%)

Hgb: 13g/dl, hct: 37%

Tiểu cầu: 211000/mm³

Glucose : 5.8 mmol/l, HbA1C: 5.9

Các sinh hóa khác trong giới hạn bình thường



Anti HIV: âm tính

Treponema palidum TPHA định tính: âm tính

Kí sinh trùng: (-)

Alpha FP: 5.2 IU/ml

CEA: 2.37 ng/ml

CA 19-9: 17.7 U/ml

PSA: 0.28 ng/ml

PSA free: 0.06 ng/ml

Cyfra 21-1: 2.3 ng/ml

Định lượng vitamin B12: 54.5 pmol/L

Định lượng kháng thể kháng nhân: âm

Định lượng kháng thể kháng DNA chuỗi kép: 0

Chẩn đoán

Hội chứng Tolosa-Hunt

Bệnh nhân đáp ứng tốt với corticosteroid

CÂU HỎI ?