

Bir Olgu Nedeniyle Tolosa Hunt Sendromu

Belgin MUTLUAY *, Yavuz ALTUNKAYNAK *, Musa ÖZTÜRK *, Ayten CEYHAN *,
Sevim BAYBAŞ *

ÖZET

Amaç: Tolosa Hunt Sendromu orbita apeksinin, kavernöz sinüsün ve superior orbital fissurun idiyomatik inflamasyonu olup orbital, periorbital ağrıyı takiben kranyal sinir felçleriyle prezente olur. Steroid tedaviye yanıt dramatiktir.

Olgu: 45 yaşında erkek hasta akut-subakut başlayan sağ supraorbital ağrıyı takiben ertesi gün gelişen çift görme yakınmasıyla başvurdu. Nörolojik muayenede sağda 6.kranyal sinir paralizisi mevcuttu. Kranyal MR'da sağ kavernöz sinüste asimetrik genişleme ve kontrast tutulumu saptandı. Ayırıcı tanı sonrası başlanan kortikosteroid tedavi sonrası tablo düzeldi.

Tartışma: Ağrılı oftalmoparezi etyolojisinde ayırıcı tanıda Tolosa Hunt sendromu düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: Tolosa Hunt sendromu, ağrılı oftalmoparezi

Düşünen Adam; 2006, 19(3):167-170

ABSTRACT

Tolosa Hunt Syndrome: A Case Report

Introduction: Tolosa Hunt syndrome is an idiopathic inflammation localised in the apex of the orbita, cavernous sinus and superior orbital fissura. Clinical presentation is orbital or periorbital pain, followed by cranial nerve paresis. Response to corticosteroids therapy is dramatic.

Case: We present a 45 -year old male patient presenting with an acute- subacute right- sided supraorbital pain, followed by double vision. His neurological examination revealed a right sided 6th cranial nerve palsy. Asymmetrical right cavernous sinus widening with contrast enhancement was detected in cranial magnetic imaging. We ruled out other conditions and began corticosteroid therapy with a rapid improvement of symptoms.

Discussion: Tolosa Hunt syndrome should be considered in the etiology and differential diagnosis of painful ophthalmoplegia.

Key words: Tolosa Hunt syndrome, painful ophthalmoplegia

GİRİŞ

Tolosa Hunt sendromu etyolojisi bilinmeyen, epizodik olarak ortaya çıkan ağrılı oftalmoplej tablosudur. Tanı klinik bulgulara dayalı olarak

oluşturulmuş kriterlere göre konur. Şiddetli, orbital, peri- retroorbital yerleşimli ağrı tipiktir. Bu ağrı genellikle oküler motor sinirlerin paralizisinden önce meydana gelir. Ağrı ile eş zamanlı veya ağrıdan sonra ilk iki hafta içerisinde kra-

* Bakırköy Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Hastanesi 2.Nöroloji Kliniği, Dr.

niyal 3., 4., 6. sinirlerin ve trigeminal oftalmik ve/veya maksiller sinir dallarının felci görülür. Bazen buna optik sinir ve trigeminal mandibüler dal paralizisi eşlik edebilir. Kesin tanı oftalmoplejiye sebep olabilecek diğer durumların dışlanması ile konur. Kortikosteroid tedavi eklenmesi ile yakınmalarda hızla düzelme görülür.

OLGU

Öz geçmişinde 10 yıl önce akciğer tüberkülozu geçirdiği ve tedavi ile tamamen iyileştiği öğrenilen 45 yaşında erkek hasta, bir-iki gün içerisinde yerleşen sağ periorbital ağrıya takiben, günler içinde gelişen çift görme yakınmasıyla başvurduğu polikliniğimizden yatışı yapıldı. İlk geldiğinde yapılan nörolojik muayenesinde sağ gözün dışa bakışı kısıtlıydı. Saptanan bu altıncı kranial sinir perezisi dışında diğer nörolojik sistem muayeneleri doğaldı. İstenilen kranial kontrastlı manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sağ kavernöz sinüste asimetrik genişleme saptandı. Hastanın rutin biokimya, hemogram, HbA1c :0.78 (normal), sedimentasyon, tiroid hormonları ve Vitamin B12, ASO-CRP-RF incelemeleri normaldi. FANA, Anti HIV, VDRL ve TPHA (-) bulundu. Balgamda üç kere yapılan ARB (-) idi. Yapılan lomber ponksiyonda BOS'ta hücre yoktu. BOS biyokimyası doğaldı, sitoloji ve mikrobiyolojisi ise özellik göstermedi (viral panel, mantar, tüberküloz, Brucella ve Lyme dahil). Olası metastatik bir yayılımı dışlamak amacıyla istenilen tümör belirteçlerinde ve periferik yaymada bir patoloji saptanmadı. Göğüs hastalıkları konsültasyonunda, geçirdiği akciğer tüberkülozun aktif olmadığı ve sarkoidoz yönünden bir bulguya rastlanılmadığı öğrenildi. Diğer nedenler dışlandıktan sonra hastaya Tolosa Hunt sendromu tanısıyla 60 mg/gün prednisolon başlandı ve iki gün içinde başlayan düzelme görüldü. Anamnezde geçirilmiş tüberküloz öyküsü nedeniyle göğüs hasta-



Resim. Tolosa Hunt Sendromlu hastanın MRG'de sağ kavernöz sinüste asimetrik genişleme görülmektedir.

lıkları konsültasyonu ile steroid tedavisi boyunca izoniazid profilaksisi uygulandı. Klinik iyileşmeden sonra steroid tedavisi kademeli olarak kesildi ve takip edilen bir yıl boyunca nüks gözlenmedi.

TARTIŞMA

Tolosa Hunt sendromu kavernöz sinüs veya superior orbital fissürün bilinmeyen bir enflamasyonu sonucunda gelişir. Kazeasyon olmadan granülomatöz veya granülomatöz olmayan bir enflamasyon sürekli ağrıya sebeptir. Genellikle 20'li yaşlardan sonra daha sık görülür. Cinsler arası farklılık belirgin değildir. Kavernöz sinüs içi enflamasyona bağlı olarak 3., 4., 6. kranial sinir hasarı sonucu oftalmoparezi oluşur. Nadiyen fasiyal ve akustik sinir de tutulabilir⁽¹⁾. Vakaların % 10'unda görülen görme kaybı optik sinire uzanan enflamasyonla olur.

Bazı hastalarda pupiler bozukluk eşlik edebilir ki bu durum okülomotor sinirin parasempatik liflerinin tutulumu ile ilişkilidir. Karotid sempatik sistem tutulumuna bağlı Horner sendromu klinik tabloya eşlik edebilir. Patolojik tutulum

sayılanların dışında orbita apeksini de kapsayabilir. Bazı yazarlar bunu idiyopatik orbital psödötümörün bir parçası olarak da düşünürler (2) Pontoserebellar köşe gibi anormal lokalizasyonlar da bildirilmiştir (3). % 40 olguda relaps olabilir (4).

Kraniyal görüntüleme ile sinüs kavernosus etrafında, orbita tepesinde, fissura orbitalis superior ve trigeminus seyri boyunca özgül olmayan sinyal intensite değişiklikleri bildirilmiştir (5,6). BOS'ta lenfositik pleositoz saptanabilir (7). Kavernöz sinüsün biyopsisi ile tanı desteklenebilir ancak biyopsi yapılması zordur. Biyopsinin histolojisinde granülomatöz veya granülomatöz olmayan bulgular izlenir.

Uluslararası Başağrısı Birliği 2004 yılında Tolosa Hunt Sendromu tanım kriterlerini yeniden yayınlamıştır (8):

1. Tedavi edilmediği takdirde haftalarca devam eden bir veya daha fazla, ataklarla giden tek taraflı orbital ağrı.
2. Üçüncü, dördüncü ve/veya altıncı kranyal sinirlerin biri veya daha fazlasının parezisi ve/veya MR veya biyopsi ile gösterilebilen granülomun varlığı.
3. Ağrı ile eş zamanlı veya en fazla iki hafta içinde başlayan oftalmoparezi.
4. Kortikosteroidlerle yeterli şekilde tedavi edildiğinde ağrı ve parezide ilk 72 saat içinde görülen düzelmenin varlığı.
5. Diğer nedenler uygun yöntemlerle ekarte edilir.

Tolosa Hunt Sendromunun ayırıcı tanısı aşağıda gösterilmiştir (9).

1. Vasküler

- İntrakavernöz karotid arter anevrizması
- Posterior kommunikan ve posterior serebral

arter anevrizması

- Kavernöz sinus trombozu
- Karotikokavernöz fistül
- Diyabetik kraniyal nöropati
- Temporal arterit
- Oftalmoparezik migren

2. Neoplastik

- Hipofiz adenomu ve apopleksisi
- Perikavernöz menenjiom
- Metastatik tümörler
- Orbital kemik tümörleri
- İnvaze nazofarenks tümörü

3. İnflamatuvar ve İnfeksiyöz

- Orbital pseudotümör
- Sinüzit
- Mukosel
- Sarkoidoz
- Herpes Zoster
- Mukormikoz

Kriterlerden de anlaşılacağı üzere Tolosa Hunt sendromunda tedavide kortikosteroidler altın standarttır. 60-80 mg/gün dozunda steroidle tedaviye başlanır ve genellikle ağrı ve oftalmoparezi ilk 72 saat düzelmeye saptanır. Doz ayarlamasıyla ilgili yeterli veri yoktur. Tedaviye klinik yanıt elde edilinceye kadar haftalarca hatta aylarca devam edilmeli, iyileşmeye göre tedavi kademeli olarak azaltılarak kesilmelidir (10).

Olgumuzda kraniyal ve orbital MRI ve DSA ile vasküler ve neoplastik patolojileri; rutin biokimya, hemogram, tiroid fonksiyonları, vaskülit testleri, sedimantasyon hızı, kan ve BOS serolojisi, BOS biyokimya ve mikroskopi ile de inflamatuvar ve enfeksiyöz patolojileri dışladık. Tüm incelemelere rağmen sarkoidoz, oftalmoparezik migren ve orbital psödötümörle ayırıcı tanıda zorluk yaşadık. Sarkoidozla ilgili akciğer tomografisi, BOS ACE, kan ACE, direkt kemik

grafileri ve kan kalsiyum düzeyleri ile göğüs hastalıkları konsültasyonu yapılmış, bronkoalveolar lavaja gerek duyulmadan sarkoidoz dışlanmıştır. Bir diğer hastalık orbital psödötümöre gelince klinik olarak bu hastalıkta konjuktival ve göz kapak kanlanması ve hafif proptoz bulunurken, bu bulguların Tolosa Hunt sendromunda görülmeyeceği klasik bilgidir. Ayrıca, orbital psödötümörde görülecek ekstraoküler kas tutulumunu da radyolojik incelemelerde saptamadık. Oftalmoplejik migreni ise hastalığın tanısı için en az iki atak gerekliliği ve hastamızda oftalmoplejik migrende görülmeyecek tipik radyolojik bulguların varlığı nedeniyle dışladık.

Hastamıza 60 mg/gün prednisolon başladık ve iki gün içinde başlayan düzelme gördük. Anamnezde geçirilmiş tüberküloz öyküsü nedeniyle göğüs hastalıkları konsültasyonu ile steroid tedavisi boyunca izoniazid profilaksisi uyguladık. Klinik iyileşmeden sonra steroid tedavisi kademeli olarak kesildi ve takip edilen bir yıl boyunca nüks gözlenmedi.

Tolosa Hunt sendromu nadir görülen idiopatik granülatöz bir enflamasyondur. Tbc ve sarkoidozla benzerliği olsa da histopatolojik ayrımı yapılmıştır. Sendromla ilgili bazı tanımlamalar-

da uzmanlar arasında halen görüş ayrılığı mevcuttur. Bu nedenle kendi vakamızı tipik klinik, radyolojik özellikleri ve tedavi yanıtıyla sunmaya değer bulduk.

KAYNAKLAR

1. Kag H, Park KJ, Son S, Choi DS, Ryoo JW, Kwon OY, Lim BH: MRI in Tolosa Hunt syndrome associated with facial nerve palsy. *Headache* 46: 336-339, 2006.
2. Cueto OH, Toledo T, Turijello G: Tolosa Hunt syndrome and orbital pseudotumor. *Rev Neurol* 42: 530-534, 2006.
3. Iaconetta G, Stella I, Esposito M: Tolosa Hunt syndrome extending in serebello pontin-angle Cephalalgia 25: 746-750, 2005.
4. Jimenez Cabellero PE, Florensa J, Marsal Alanso J, Alvarez A: Recurrent Tolosa Hunt syndrome with normal neuroimaging. *Rev Neurol* 41: 30-33, 2005.
5. Cakirer S: MRI findings in the patients with the presumptive clinical diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Radiol* 13: 17-28, 2003.
6. Hagua TI, Miki Y, Kashi S: Dynamic Mr imaging in Tolosa Hunt syndrome. *Eur J Radiol* 44: 806-811, 2004.
7. Bruyn GW, Ferrari M: Migraine, Tolosa Hunt syndrome and pleocytosis. *Clin Neurol Neurosurg* 86: 33-41, 1984.
8. Le Mantia I, Curone M: Rappaport am Tolosa Hunt syndrome critical literature rewiew based on 2004 criteria *Cephalalgia* 26: 772-781, 2006.
9. Ropper AH, Robert H: Brown adams and Victor's principles of neurology, Bölüm 14: Oküler hareket ve pupil fonksiyon bozukluğu, 1. Basım, İstanbul, Güneş Kitabevi, 2006.
10. Palacios E, Valvassori G, Bresler M: Tolosa Hunt syndrome. *Ear Nose Throat J* 78, 1999.