

Bir Olgu Nedeniyle Tolosa-Hunt Sendromu

A Case of Tolosa-Hunt Syndrome

Tolga BİÇER,^a
Mutlu ACAR,^a
Sinan ÇALIŞKAN,^a
Naciye AKTAŞ^a

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 10.07.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 20.11.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Tolga BİÇER
Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
drtolgabicer@yahoo.com

ÖZET Tolosa-Hunt sendromu, etiyojisi bilinmeyen, orbital apekte, superior orbital fissure ve anterior kavernöz sinüse yerleşen ağrılı oftalmopleji sendromudur. Tek taraflı orbital ağrıya ek olarak 3., 4., 6. kranial sinirler ve 5. kranial sinirin maksiller ve oftalmik dallarından biri veya daha fazlasının tutulması ile karakterizedir. Orbital ağrının steroid tedavisine 72 saat içinde yanıt vermesi tanıda önemlidir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) T1 sekanslarda hipointens, T2 sekanslarda izo-hipointens kavernöz sinüse ait genişleme ve intravenöz kontrast madde verilmesini takiben belirgin tutulum görülmektedir. Tek taraflı orbital ağrıyı takiben çift görme şikâyeti başlayan, kranial MRG'de kavernöz sinüste kontrast tutan lezyon görülen ve steroid tedavisi ile 72 saat içinde ağrısı kaybolan 27 yaşındaki bir erkek hastada Tolosa-Hunt sendromu düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Tolosa-Hunt sendromu; oftalmopleji, ağrılı; steroidler

ABSTRACT Tolosa-Hunt syndrome, has an unknown etiology, that is the painful ophthalmoplegia located in orbital apex, superior orbital fissure and anterior cavernous sinuses. Clinical findings include unilateral orbital pain together with paralysis of one or more of the third, fourth and sixth cranial nerves. In addition of the involvement of the ocular motor nerves, ophthalmic and maxillary branches of the fifth cranial nerve may be affected. Well response to the steroid treatment within 72 hours is important in diagnosis. Cranial magnetic resonance imaging (MRI) reveals enlargement of the affected cavernous sinus by an abnormal tissue isointense with gray matter on T1-weighted images and iso-hypointense on T2-weighted images. This abnormal tissue markedly increases in signal intensity after contrast injection. 27 year old male patient applied to hospital with unilateral orbital pain followed by complaints of double vision. Cranial MRI contrast-enhancing lesions were seen in the cavernous sinus. Orbital pain disappeared within 72 hours of treatment with steroids. We thought Tolosa-Hunt syndrome in this patient.

Key Words: Tolosa-Hunt syndrome; ophthalmoplegia, painful; steroids

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2015;24(3):186-9

Tolosa-Hunt sendromu (THS), kavernöz sinüs/superior orbital fissürün idiyopatik granüloamatöz inflamatuvar bir hastalığı olup, genellikle ağrılı oftalmopleji kliniği ile karakterizedir.¹ Unilateral orbital ağrıya eşlik eden 3, 4, 6. kranial sinirler ile 5. kranial sinirin maksiller ve oftalmik dallarından biri veya daha fazlasının tutulumu mevcuttur. Bunun yanı sıra, kortikosteroid tedaviye ilk üç gün içinde dramatik şekilde yanıt vermesi, görüntüleme yöntemleri ile tek taraflı ağrılı oftalmoplejiye sebep olabilecek diğer hastalıkların dışlanması tanı özellikleri arasında yer alır.²

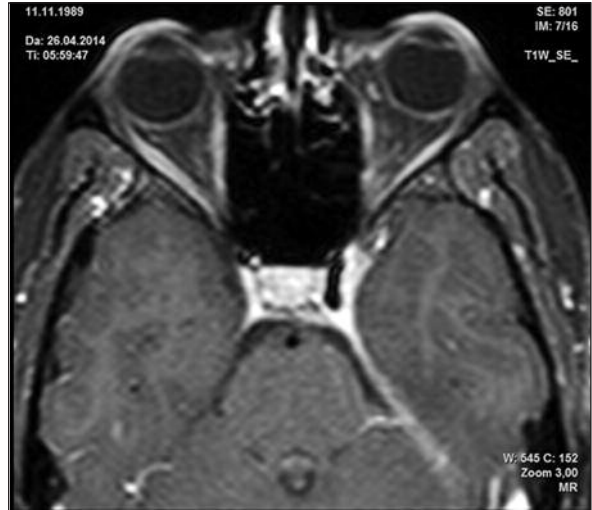
OLGU SUNUMU

Yirmi yedi yaşında erkek hasta, polikliniğimize yaklaşık 20 gündür devam eden solda tek taraflı periorbital ağrı ve son üç gündür mevcut çift görme şikâyetleri ile başvurdu. Bilgilendirilmiş onamı alınan hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde, her iki gözde görme keskinliğinin 20/20 olduğu, göz içi basınçlarının normal sınırlarda olduğu, biyomikroskopik ve fundoskopik muayenelerinin de normal olduğu görüldü. Ayrıca her iki gözde ışık refleksleri normal, renkli görme ise 12/12 seviyesindeydi. Ancak hastanın göz hareketlerinin muayenesinde, sol gözünde dış, üst-dış ve alt-dış yönlere bakışta kısıtlılık, ayrıca sola bakış esnasında diplopinin geliştiği gözlendi (Resim 1). Diğer bakış yönlerinde göz hareketleri serbestti ve diplopi görülmedi. Hastanın göz kapaklarında düşüklük görülmedi.

Hastanın anamnezinde anlamlı bir özellik yoktu. Migren benzeri bir baş ağrısı sendromunun olmadığı öğrenildi. Hastanın şikâyetlerinin hızlı başlangıç göstermesi nedeniyle acil olarak kraniyal ve orbital manyetik rezonans görüntülenmesi (MRG) istendi. Kraniyal MRG, normal olarak değerlendirildi. Ancak orbital MRG'de solda kavernöz sinüse ve daha posteriora dural yapıya, infratentorial alana uzanan, intravenöz kontrast madde verilmesini takiben yoğun kontrast tutan, inflamatuvar süreç ile uyumlu görüntü izlendi (Resim 2). Hastada ilk planda THS düşünüldü. Ayırıcı tanıda vaskülit (ANA, ANCA, RF gibi), sifiliz (VDRL), Lyme, sarkoidoz, brucella, tüberküloz gibi diğer granümatöz hastalıkların ekarte edilebilmesi için yapılan tetkiklerde anlamlı bir sonuç bulunamadı. Aynı şekilde hemogram, rutin biyokimya, C-reak-



RESİM 1: Hastada sol dışa bakış kısıtlılığı mevcut.



RESİM 2: Sol kavernöz sinüse ve posterior dural yapıya, infratentorial alana uzanan inflamatuvar süreç.

tif protein, sedimentasyon sonuçları da normal sınırlardaydı.

Bu bulgulardan sonra hastaya 1 mg/kg olacak şekilde 80 mg/gün oral prednizolon tedavisine başlandı. Tedavinin üçüncü gününde hasta göz çevresindeki ağrının hafiflediğini belirtti ancak dışa bakış kısıtlılığı ve diplopi şikâyetleri devam etti. Birinci hafta kontrolünde, hastanın sadece sol dışa bakışının kısıtlı, diğer bakış yönlerinde göz hareketlerinin serbest olduğu görüldü. Prednizolon dozunun 64 mg/gün şeklinde planlanarak tedaviye devam edildi. Bir hafta sonra yapılan kontrolde, hastanın sola bakışta mevcut olan hareket kısıtlılığının tamamen düzeldiği (Resim 3), diplopinin düzeldiği görüldü. Çekilen kontrol orbita MRG'si normal olarak değerlendirildi (Resim 4). Bunun üzerine hastanın oral prednizolon tedavisi azaltılarak kesildi.

TARTIŞMA

İlk kez 1954 yılında, Tolosa, sol orbitada ağrı, solda komplet oftalmopleji ve görme kaybı, trigeminal sinirin oftalmik dalında hipoestezi saptadığı bir hastaya serebral anjiyografi uygulamış ve internal karotis arterin intrakavernöz segmentinde daralma tespit etmiştir. Aynı hastanın postmortem döneminde yapılan incelemede kavernöz sinüz ve internal karotis arterde granümatöz inflamasyon



RESİM 3: Steroid tedavisinin ikinci haftasında hastada sola bakış kısıtlılığı düzeldi.



RESİM 4: Steroid tedavisinin ikinci haftasında yapılan orbita MRG normal olarak değerlendirildi.

görülmüştür. Bundan yedi yıl sonra Hunt ve ark., ağrılı oftalmopleji ile başvuran altı hastada tabloya sebep olan nedenin kavernöz sinüsün inflamatuvar bir lezyonu olduğu düşünülmüşlerdir.³

Smith ve Taxdal, 1966 yılında ilk kez “Tolosa-Hunt sendromu (THS)” terimini kullanmışlar ve olgularda bulunan ağrı ve oftalmoplejinin kortikosteroid tedaviye dramatik bir şekilde yanıt verdiğini saptamışlardır.³

THS, genellikle 30-50’li yaşlarda görülmekte ve her iki cinsiyeti eşit oranda tutmaktadır.¹ Gözün arkasında ve altında rahatsız edici-ezici ağrı vardır. Ağrı genellikle oftalmoplejiden birkaç gün sonra ortaya çıkar. Kavernöz sinüs içindeki herhangi bir sinirin tutulumuyla nörolojik bulgular ortaya çıkar.⁴ En sık etkilenen üçüncü kranial sinir olmakla beraber diğer oküler motor sinirler ile beşinci kranial sinirin oftalmik ve maksiller

dallarının tutulumu eşlik edebilmektedir. Periarteriyel sempatik lifler ve optik sinir de tutulabilir.⁵ Olgumuzda kavernöz sinüs içerisinde geçen üçüncü, altıncı ve beşinci kranial sinir oftalmik dalında tutulum ve buna bağlı klinik bulguları gözlemledik. THS’nin kollajen hastalıklarla (temporal arterit, PAN), kavernöz karotid anevrizmasıyla, diyabet, lenfoma, karsinom, psödötümör orbita, menenjiyom ve oftalmoplejik migrenle ayırıcı tanısı yapılmalıdır.⁴ Psödötümör orbita, orbital ağrı, oftalmopleji, kemozis ve proptozis ile seyreden akut difüz orbital inflamasyondur. THS’de proptozis görülmemesi ve beşinci kranial tutulumunun olabilmesi psödötümör orbitadan ayırımında yardımcı olan bulgulardır.⁵ THS tanısında MRG önemli bilgiler sağlar. MRG’de T1 ve T2 sekanslarda izointens kavernöz sinüse ait genişleme ve kontrast verilmesini takiben belirgin kontrast tutulumu görüldüğü Yousem ve ark. tarafından bildirilmiştir.⁶ Pascual ve ark., 22 THS’li olgunun 2/3’ünde kranial bilgisayarlı tomografinin normal olmasına karşın, kranial MRG tetkikinde tüm hastalarda kavernöz sinüs patolojisi saptandığını ve tedaviye yanıtın takibi açısından da MR incelemesinin en ideal yöntem olduğunu belirtmişlerdir.⁷ THS’de kavernöz sinüs tutulumu çoğu olguda olmakla beraber superior orbital fissür tutulumu da olabileceğini gösteren çalışmalar mevcuttur.⁸ Bizim olgumuzda, superior orbital fissüre uzanan kavernöz sinüs tutulumu izlendi. Yousem ve ark., kranial MRG incelemesinde benzer kavernöz sinüs patolojisine menenjiyom, lenfoma ve sarkoidozun da neden olabileceğini ve steroid tedavisine yanıt verebileceğini belirtmişlerdir.⁶ Tedavi verilmeyen olgularda, kranial sinir felcine bağlı bulgular sekiz hafta içinde genelde kendiliğinden geriler, bazen kalıcı nörolojik defisitler kalabilir. Bazı olgularda nüks olduğu bildirilmiştir.² Hannerz ve ark. izledikleri THS olguların %30’unda nüks saptamışlardır.⁹

Olgumuzda tek taraflı ağrılı oftalmopleji, aynı tarafta çift görme, göz kapağında düşme ve dışa bakış kısıtlılığı gibi klinik bulguların varlığı, kontrastlı MRG incelemesinde kavernöz sinüs/superior orbital fissürde kontrast tutan lezyon saptanması ve steroid tedavisiyle ilk 72 saat içinde ağrısında belirgin azalma olması nedeniyle THS düşünüldü.

KAYNAKLAR

1. Macken MP, Sweeny PJ, Hansen MR. Cranial neuropathies. In: Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden CD, eds. *Neurology in Clinical Practice*. 3rd ed. Woburn: Butterworth Heinemann; 2000. p.1879-88.
2. Yazıcı I, Sarıteke A, Zorlu Y. [The coexistence of Tolosa-Hunt syndrome and diabetic cranial mononeuropathy: a case report and a review of literature]. *Agri* 2014;26(2):87-92.
3. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71(5):577-82.
4. Paović J, Paović P, Bojković I, Nagulić M, Sredović V. Tolosa-Hunt syndrome--diagnostic problem of painful ophthalmoplegia. *Vojnosanit Pregl* 2012;69(7):627-30.
5. Fenichel GM. Disorders of ocular motility. In: Fenichel GM, ed. *Clinical Pediatric Neurology*. 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1993. p.302-21.
6. Yousem DM, Atlas SW, Grossman RI, Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. MR imaging of Tolosa-Hunt syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 1989;10(6):1181-4.
7. Pascual J, Cerezal L, Canga A, Alvarez de Arcaja A, Polo JM, Berciano J. Tolosa-Hunt syndrome: focus on MRI diagnosis. *Cephalalgia* 1999;19(Suppl 25):36-8.
8. Goadsby PJ, Lance JW. Clinicopathological correlation in a case of painful ophthalmoplegia: Tolosa- Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52(11):1290-3.
9. Hannerz J. Recurrent Tolosa-Hunt syndrome: a report of ten new cases. *Cephalalgia* 1999; 19(25 Suppl):33-5.