

# Periferik Fasial Sinir Tutulumunun Eşlik Ettiği İki Tolosa-Hunt Sendromu

Two Tolosa-Hunt Syndrome Accompanied By Peripheral Fasial Nerve Paralysis

<sup>1</sup>Yrd.Doç.Aylin AKÇALI

<sup>1</sup>Yrd.Doç.Dr. Remzi YİĞİTER

<sup>2</sup>Yrd.Doç.Dr. Ahmet METE

<sup>1</sup>Doç.Dr. Mustafa YILMAZ

<sup>1</sup>Prof.Dr. Münife NEYAL

<sup>1</sup>Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD

<sup>2</sup>Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD

Gaziantep Tıp Dergisi 2010;16(1):29-32.

## Özet

Tolosa-Hunt sendromu ağrılı oftalmopleji ile karakterize olan ve kortikosteroid tedavisine belirgin yanıt veren bir tablodur. 2004 yılında Uluslararası Baş ağrısı Derneği tarafından tanı kriterleri yeniden tanımlanan bu hastalıkta görüntüleme oldukça önemli bir yer tutmaktadır. Kranial görüntülemede kavernöz sinüste veya orbita apeksinde inflamasyonu gösteren kontrast tutulumu gözlenmektedir. Burada Tolosa-Hunt sendromlu iki olgu sunumu yapıldı. Her iki olguda kranial sinir tutulumu olarak 3., 4., 6., ve 5.'in birinci ve ikinci dalının etkilendiği gözlemlendi. Olgulardan birinde 1 hafta sonra oldukça nadir gözlenen sol periferik fasial paralizi bulgusu tabloya eklendi. Diğer ayrı tanıların ekarte edilmesinden sonra olgulara IV puls steroid tedavisi uygulandı olumlu yanıt alındı.

**Anahtar Kelimeler:** Tolosa-Hunt sendromu, Periferik fasial paralizi, MRG

## Abstract

Tolosa-Hunt syndrome is characterized of a painful ophthalmoplegia and is usually markedly responsive to corticosteroid therapy. In 2004 the re-defined diagnostic criteria of Tolosa-Hunt syndrome by International Headache Society the imaging findings have very important place. Cranial imaging demonstrates the contrast enhancement of cavernous sinus and orbital apex related to inflammation. We represented two case reports of Tolosa-Hunt syndrome. The cranial nerve involvement of 3., 4., 6., and first and the second branches of 5. were observed in both cases. One week later left peripheral facial nerve paralysis is added to the clinic in one of the cases. After excluding other diagnosis IV pulse steroid therapy is given and had fine response.

**Key Words:** Tolosa-Hunt syndrome, Peripheral fasial paralysis, MRI

## Giriş

Tolosa-Hunt Sendromu (THS), kavernöz sinüsün veya orbital apekte idiyopatik granülatöz inflamasyonun sebep olduğu, ağrılı oftalmopleji nedenlerinden biridir. Tutuluma bağlı olarak okulomotor sinir, troklear sinir, abdensens ve trigeminal sinirin 1. ve 2. dallarına ait klinik bulgular gözlenir. Kavernöz sinüs dışında seyreden fasial sinir tutulumu ise oldukça nadir gözlenen bir birlikteliktir (1,2).

Ağrılı oftalmoplejiye sebep olabilecek diğer sebeplerin ekarte edilmesinin temel alındığı tanı kriterleri 2004 yılında güncellenmiş olup granülatöz inflamasyonun demonstrasyonunu da içermektedir (3-5). Magnetik rezonans görüntülemedeki karakteristik bulgular, kavernöz sinüs, orbital fissür ve orbital apeksin genişlemesi ve tutulumu olmasıdır (6).

Bu makalede 72 saat içinde tedaviye cevap alınan ve fasial sinir tutulumu da eklenen iki Tolosa-Hunt sendromu olgusu sunuyoruz.

## Olgu 1

On yedi yaşında kadın hasta, sol gözde ağrı ve düşme şikayetleri ile Gaziantep Üniversitesi Nöroloji polikliniğine başvurdu. Sol göz ağrısı şikayeti 20 gün önce başlamış ve 3 gün sonra sol göz kapağında düşme meydana gelmişti. Özgeçmişinde bir özellik yoktu. Sistemik muayenesi normaldi. Nörolojik muayenesinde sol 3., 4., 6. kranial sinir parezisi ve 5. kranial sinirin oftalmik ve maksiler dalının tutulumu saptandı. Yatışından bir hafta sonra henüz steroid tedavisi başlanmadan önce sol periferik fasial paralizi gelişti. Hastanın hemogram ve biokimyasal incelemelerinde sedimentasyonun ılımlı yüksekliği dışında (40 mm/saat) özellik yoktu.

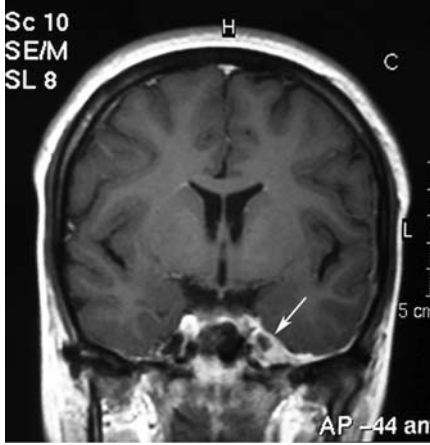
Yrd.Doç.Dr. Aylin AKÇALI, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD  
Adres: Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji AD. Şehitkamil/GAZİANTEP  
Tel: 0342 360 60 60 Dahili: 76382 E-mail: akcali@gantep.edu.tr

Geliş Tarihi: 11.09.2009 Kabul Tarihi: 09.12.2009



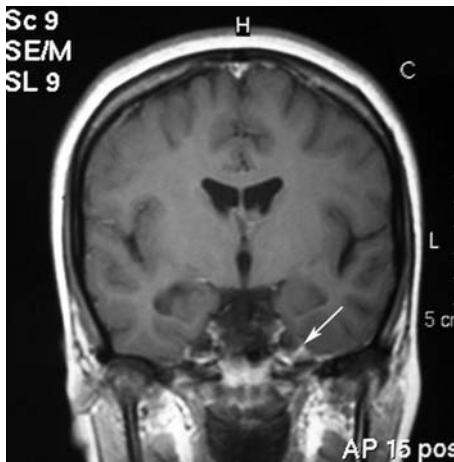
Vaskülit tetkikleri (ANA, anti-DNA, aANCA, ENA, VDRL, RF, antikardiyolipin IgG, IgM), Lyme antikorları, TORCH IgG, IgM, anjiotensin konvertin enzim testleri normaldi. Lomber ponksiyon ile yapılan incelemede oligoklonal band saptanmadı, protein, glikoz, hücre sayımı, IgG indeksi normaldi.

MRG incelemesinde sol kavernöz sinüs tutulumunu destekleyen bulgular gözlemlendi (Resim 1).



**Resim 1.** T1 ağırlıklı koronal kontrastlı MRG görüntüsünde sol kavernöz sinüste asimetrik genişleme ve tutulum ile uyumlu patolojik opaklaşmalar dikkati çekmekte (ok).

Kraniyal MR anjiyografi incelemesinde özellik bulunamadı. Tedavide hastaya 7 gün süreyle 1 gr/gün intravenöz metilprednizolon başlandı. Tedavinin 3. gününde orbital ağrının geçti, 7. gününde oftalmoplejisi düzeldi. Steroid uygulaması kademeli olarak azaltılarak kesildi. Hastanın 2 ay sonra yapılan kontrolünde solda hafif periferik paralizisi hariç bulgu saptanmadı. Kranial MRG incelemesinde daha önce tespit edilen lezyonun kaybolduğu gözlemlendi. Yapılan kontrol kontrastlı MRG'sinde ise patolojik bulgularda gerileme gözlemlendi (Resim 2).



**Resim 2.** Tedavi sonrası elde edilen kontrol MRG'sinde kavernöz sinüsteki patolojik kontrastlanmalarda azalma gözlemlendi.

## Olgu 2

Otuz beş yaşında erkek hasta 35 gün önce başlayan sağ gözde ağrı ve ertesi gün oluşan çift görme yakınmaları ile başvurdu. Aynı zamanda kusma şikayeti de eklenmişti. Birkaç dış merkezde tetkikler yapılmış ancak bir sonuca varılamamıştı. Özgeçmişinde hipertrigliseridemi öyküsü vardı. Nörolojik muayenesinde sağ 3.4.6. kraniyal sinir parezisi ve 5. kraniyal sinir oftalmik dalının tutulumu saptandı. Sağda ışık refleksi zayıftı. Hastanın hemogram ve biokimyasal incelemelerinde trigliserid 700 mg/dl ve sedimentasyon 32 mm/saat bulundu. Vaskülit tetkikleri (ANA, anti-DNA, aANCA, ENA, VDRL, RF, antikardiyolipin IgG, IgM), Lyme antikorları, TORCH IgG, IgM, anjiotensin konvertin enzim testleri normaldi. Hasta lomber ponksiyon yaptırmayı kabul etmedi.

Kontrastlı kraniyal MRG incelemesinde sağ kavernöz sinüsteki ve komşu dural yüzeylerdeki patolojik sinyal artışları dikkat çekiciydi (Resim 3).



**Resim 3.** Axial planda alınan T1 ağırlıklı kontrastlı MRG kesitinde sağ kavernöz sinüs ile komşu duradaki patolojik kontrastlanma ve asimetrik genişleme izlenmektedir (ok).

Tedavide hastaya 7 gün süreyle 1 gr/gün intravenöz metilprednizolon başlandı. Tedavinin 2. gününde orbital ağrı geçti. Altı gün sonra çift görme kısmen düzeldi. Hastanın 15 gün sonra yapılan kontrolünde göz ağrısının tekrar başladığı ve sağ göz kapağında ılımlı ptosis ve her yöne bakış kısıtlılığı saptandı. Lomber ponksiyon yapıldı bir patoloji gözlenmedi. Kranial MRG de sağ kavernöz sinüsteki opaklaşma azalmış olmakla beraber devam ediyordu ve MR anjiyografi normal sınırlardaydı. Hastaya yeniden 5 gün puls steroid tedavisi uygulandı ve 15 gün sonraki kontrolde sağ içe bakış kısıtlılığı dışında diğer bulgular normale dönmüştü. Bu arada hastanın kusma şikayetleri trigliserid yüksekliğine bağlandı ve tedavi ile bu şikayeti de düzeldi.

### Tartışma

Tolosa-Hunt sendromu, ağrılı oftalmopleji ile ortaya çıkan, kortikosteroidlere olumlu cevap veren, kavernöz sinus/superior orbital fissür'ün idiyopatik inflamatuvar hastalığıdır.

1954 yılında Tolosa ilk defa A. Karotis internanın kavernöz bölümünde periarteritis tarif etmiştir. Bu tanımda klinik olarak ağrılı oftalmopleji ön planda idi. Hunt ise 1961 yılında 6 hastanın klinik tarifini kriter alıp sendromu tarif etmiştir. Tolosa-Hunt sendromu 1966'da Smith ve Taxdal tarafından vurgulanmıştır (4,7).

Uluslararası Baş Ağrısı Derneği (International Headache Society) tarafından 1988 yılında belirlenen kriterler 2004 yılında güncellenmiştir. Buna göre tanı kriterleri arasında unilaterale orbital ağrı epizodu (haftalar süren), 3. 4. ve/veya 6. kraniyal sinirde parezi ve/veya granülomun gösterilmesi, parezinin ağrı başlangıcından sonraki 2 hafta içinde ortaya çıkması, uygun steroid tedavisi ile şikayetlerin 72 saat içinde gerilemesi, ağrılı oftalmoplejiye sebep olacak diğer sebeplerin ekarte edilmesi sayılmaktadır (3,8,9).

Menenjit, vaskülitler, oftalmoplejik migren, tümörler, diabetes mellitus, sarkoidoz, kavernöz sinüs trombozu, a. Karotis interna anevrizması, ayrıca tanıda düşünülebilir ve bunları ekarte etmek için dikkatli inceleme yapılmalıdır (8,10). Kraniyal MRG ve lomber ponksiyon ayrıca tanıdaki birçok şeyi dışlamamızı sağlamaktadır. Sunulan iki hastamız 2004 kriterlerine göre değerlendirilip THS tanısı konulmuştur. Fasial sinir seyri kavernöz sinüsten oldukça uzakta yer almaktadır. Olgumuzda MRG de fasial sinir trasesinde kontrast tutulumu gözlenmemiştir. Bu sebepten ilk hastada gözlenen periferik fasial paralizi THS'nun bir sistemik etkisi olarak değerlendirilmiştir.

Fasial sinir tutulumunun diğer THS bulgularından önce veya sonra ortaya çıkması ile ilgili bir kesinlik yoktur (1). Kortikosteroidler, THS tedavisinde temel ilaçtır. Fakat kortikosteroid tedavisine yanıt vermeyen veya uzun süreli kortikosteroid tedavisi gerektiren vakalar da bildirilmiştir (5,11,12). Azatiyoprin, mikofenolat mofetil, metotreksat, radyoterapi ve infliksimab gibi başka tedaviler de uygulanmıştır (5,11-13).

Tedavide ilk hastada 7 günlük, ikinci hastada ise iki defa olmak üzere toplam 12 günlük puls steroid tedavisi uygulandı ve tedavilere oldukça net bir biçimde ilk 48-72 saatte yanıt alındı. Tedavi planlaması ile ilgili bir fikir birliği yoktur (14). Bu konuda daha geniş hasta serilerine ihtiyaç vardır.

Olgularımızın tümünde kontrastlı kraniyal MRG tetkiklerinde kavernöz sinüs'de lezyona bağlı genişleme ve kontrast tutulumu saptanmıştır. Kortikosteroid tedavisi sonrası yapılan kontrastlı kraniyal MRG tetkiklerinde ise lezyonların kaybolduğu görülmüştür.

Sonuç: Öncesinde orbital ağrı öyküsü ile gelen oftalmoplejili hastalarda ayrıca tanılar arasında, kortikosteroidlere 72 saat içinde olumlu cevap veren ve kraniyal MRG ile kavernöz sinus/superior orbital fissür'de tutulum gösteren Tolosa-Hunt sendromu düşünülmelidir.

### Kaynaklar

- 1.Kang H, Park KJ, Son S, Choi DS, Ryoo JW, Kwon OY, et al. MRI in Tolosa-Hunt syndrome associated with facial nerve palsy. Headache. 2006;46:336-9.
- 2.Vallat JM, Vallat M, Julien J, Dumas M, Dany A. Painful ophthalmoplegia (Tolosa-Hunt) accompanied by peripheral facial paralysis. Ann Neurol. 1980;8:645-46.
- 3.Colnaghi S, Versino M, Marchioni E, Pichiecchio A, Bastianello S, Cosi V, et al. ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinus. Cephalalgia. 2008;28:577-84.
- 4.Schramm P, Hähnel S. Tolosa-Hunt syndrome-a differential neuroradiologic diagnosis? Rofo. 2001;173:962-4.
- 5.Foubert-Samier A, Sibon I, Maire JP, Tison F. Long-term cure of Tolosa-Hunt syndrome after low-dose focal radiotherapy. Headache. 2005;45:389-91.
- 6.Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, Polo JM, Berciano J, Pascual J. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. Headache. 1999;39:321-5.
- 7.Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2001;71:577-82.
- 8.Topçular B, Özcan M, Esenkaya Ö, Kırbaş D. İdiyopatik Tolosa-Hunt Sendromu: Bir Olgu Sunumu. Nöro Psikiyatri Arşivi. 2007;44:152-53.
- 9.La Mantia L, Curone M, Rapoport AM, Bussone G. International Headache Society. Tolosa-Hunt syndrome: critical literature review based on IHS 2004 criteria. Cephalalgia. 2006;26:772-81.
- 10.Gencer M, Türkoğlu R, Çetinkaya Y, Tutkavul K, Yüksel G, Tireli H. Üç Tolosa-Hunt sendromu olgusu: Klinik seyri ve MRG takipleri. Nöro Psikiyatri Arşivi. 2002;39:108-12.
- 11.O' Connor G, Hutchinson M. Tolosa-Hunt syndrome responsive to infliximab therapy. J Neurol. 2009;256:660-1.
- 12.Hatton MP, Rubin PA, Foster CS. Successful treatment of idiopathic orbital inflammation with mycophenolate mofetil. Am J Ophthalmol. 2005;140:916-8.

13.Smith JR, Rosenbaum JT. A role for methotrexate in the management of non-infectious orbital inflammatory disease. *Br J Ophthalmol.* 2001;85:1220-4.

14.Colnaghi S, Pichiecchio A, Bastianello S, Versino M. SPIR MRI usefulness for steroid treatment management in Tolosa-Hunt syndrome. *Neurol Sci.* 2006;27:137-9.