

# SIK RASTLANMAYAN GEÇİCİ FASİYAL PARALİZİ SEBEBİ: İDİOPATİK TOLOSA-HUNT SENDROMU

Sedat AYDIN,<sup>1</sup> Emin AYDURAN,<sup>2</sup> Arif ŞANLI,<sup>1</sup> Fatma KULALI<sup>3</sup>

*Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, <sup>1</sup>2. Kulak Burun Boğaz Kliniği, <sup>3</sup>Radyoloji Kliniği, İstanbul;  
<sup>2</sup>Tokat Erbaa Devlet Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniği, Tokat*

İdiopatik Tolosa-Hunt sendromu (İTHS) tek taraflı orbital ağrı, ipsilateral okülomotor sinir paralizisi ve steroidlere hızlı yanıtla kendini gösteren çok nadir rastlanılan ağrılı oftalmopleji sebebidir. Süperior orbital fissür veya kavernöz sinüste yerleşen granülatöz lezyon sebebiyle bu sendrom kraniyal sinir paralizilerine yol açar. Bu yazıda, fasiyal sinir paralizisi gelişmiş İTHS olgusu literatür bilgileri gözden geçirilerek sunuldu.

**Anahtar Sözcükler:** Fasiyal sinir paralizisi; idiyopatik Tolosa-Hunt sendromu; oftalmopleji.

## AN UNUSUAL CAUSE OF TRANSIENT FACIAL NERVE PARALYSIS: IDIOPATHIC TOLOSA-HUNT SYNDROME

*Idiopathic Tolosa-Hunt syndrome (ITHS) is a very rare cause of painful ophthalmoplegia characterized by unilateral orbital pain, ipsilateral oculomotor paralysis and prompt response to steroids. It gives rise to cranial nerve paralysis due to a granulomatous lesion in the cavernous sinus or superior orbital fissure. We report herein a case of ITHS with facial nerve palsy together with a review of the literature.*

**Key Words:** Facial nerve palsy; idiopathic Tolosa-Hunt syndrome; ophthalmoplegia.

İdiopatik Tolosa-Hunt Sendromu (İTHS), tek taraflı orbital ağrı, ipsilateral oftalmopleji ve steroidlere iyi yanıtla kendini gösteren ve nadir görülen bir ağrılı oftalmopleji tablosudur.<sup>[1]</sup> Sendroma 1954 yılında klinik tabloyu tarif eden Tolosa ve 1961 yılında tablonun steroid tedavisine iyi yanıt alındığını tarif eden Hunt'ın adları verilmiştir.<sup>[2,3]</sup> İTHS'nin insidansı milyonda bir veya iki olarak tahmin edilmektedir.<sup>[4]</sup> Uluslararası Baş Ağrısı Derneği [International Headache Society (IHS)] İTHS için tanı kriterlerini 2004 yılında güncellemiş ve yeni kriterlerde manyetik rezonans gö-

rüntüleme (MRG) veya biyopsi ile kavernöz sinüs veya süperior orbital fissürde granülom varlığının gösterilmesini gerekli görmüştür.<sup>[1]</sup>

Bu yazıda, fasiyal sinir paralizisi gelişen İTHS olgusu literatür bilgileri eşliğinde sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Otuz beş yaşında erkek hasta sağ göz çevresinde ağrı, göz kapağında düşme, bulanık görme ve yüzünün sağ yarısını etkileyen şekil bozukluğu şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Sağ göz ağrısı

**Başvuru tarihi:** 03.08.2010 **Kabul tarihi:** 15.12.2010

**İletişim:** Dr. Sedat Aydın. İstasyon Cad., Merdivenli Sok., Özkan Apt. No: 5 / 6, Kartal, İstanbul.

**Tel:** +90 - 216 - 441 39 00 / 1517 **e-posta:** sedataydin63@yahoo.com



**Şekil I.** Hastanın yüzünün sağ yarısını etkileyen şekil bozukluğu.

bir hafta önce başlamış ve ağrının başlangıcından birkaç gün sonra göz kapağında düşme meydana gelmişti. Son iki gündür yüzünün sağ tarafında belirgin şekil bozukluğu ve uyuşma gelişmişti. Sistemik nörolojik muayenesi normaldi. Nörolojik muayenede sağ gözde pitozis, ışık refleksi kaybı ve yukarı bakışta kısıtlılık, sağ periferik fasiyal paralizi ve Bell fenomeni, sağda kornea refleksi ve trigeminal sinirin birinci ve ikinci dalları-

na uyan bölgede his kaybı mevcuttu (Şekil I). Göz dibi muayenesi normaldi. Hastanın klinik bulgular ışığında ağırlı oftalmopleji ve fasiyal paralizi-sine yönelik olarak incelenmesi planlandı.

Kraniyal ve orbital kontrastlı MRG'de, sağ kavernoöz sinüste orta derecede ekspansiyona neden olup çevre dokuları deplase etmeyen, sağda superior orbital fissür ve orbital apekte optik siniri çevreleyen, T1 ağırlıklı sekanslarda hipointens, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens, gadolinyum enjeksiyonu sonrasında yoğun heterojen kontrast tutulumu sergileyen lezyon görülmekteydi (Şekil II). İntrakraniyal MRG anjiyografisinde ise özellik yoktu. Hastanın rutin biyokimyasal analizinde özellik yoktu. Vaskülit taraması açısından gerçekleştirilen ANA, c-ANCA, antiDs-DNA, RF, VDRL, HbA1c, antikardiyolipin IgG ve IgM testleri de normaldi. Lomber ponksiyon ile yapılan beyin-omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde hücre sayımı, şeker, protein ve IgG indeksi normal sınırlar içindeydi. Hasta klinik veriler ışığında İTHS tanısı konarak takip edildi.

Hastaya 10 gün süreyle metilprednizolon tedavisi intravenöz (İV) olarak başlandı. Tedavinin ikinci gününde göz ağrısı tamamen kaybolan hastanın üçüncü gününde göz hareket kısıtlılığı gerilemeye başladı. İV steroid uygulaması sonrasında yine 1 mg/kg/gün prednizolon ile oral uygulamaya geçildi ve kademeli olarak steroid miktarı günde 5 mg



**Şekil II.** Hastanın MRG incelemesi.

olacak şekilde azaltılarak kesildi. Hastanın tedavi sonrası nörolojik muayenesinde sağ göz kapağında hafif pitoz ve sağ yüz yarısında hafif fasiyal paralizi mevcuttu.

Hastanın 12 ay sonraki kontrolünde sağ gözde ılımlı pitoz haricinde bulgu saptanmadı. Periferik fasiyal sinir paralizisinde tam bir iyileşme mevcuttu. Göz hareketlerinde herhangi bir kısıtlılık saptanmadı. Tekrarlanan kraniyal ve orbital MRG'lerinde önceki incelemelere ait lezyonun kaybolduğu gözlemlendi. Hasta İTHS tanısı ile takibe alındı.

### TARTIŞMA

Tolosa-Hunt sendromu fokal bir pakimeningeal ve tutulum kavernoöz sinüs, süperior orbital fissür veya orbita apeksi ile sınırlı olup, II., III., IV., VI. ve VII. ile III. sinirin parasempatik pupillodilatör lifleri ve karotis çevresindeki sempatik pupillokonstriktör liflerin etkilenmesi söz konusudur.<sup>[5]</sup>

Tolosa-Hunt sendromunda sürekli ve uyucu karakterde bir ağrı tipik olarak periorbital, nadiren retroorbital, frontal veya temporal bölgededir. Tolosa bu tabloyu kavernoöz sinüsün "nonspesifik, kronik enflamasyonu" olarak tanımlamış, sonraki veriler ise granülatöz enflamasyonun varlığını göstermiştir.<sup>[2]</sup> Başağrısı kliniği ardından yaklaşık 2 hafta içinde oküler motor sinirler ve trigeminal sinir oftalmik dalı tutulabilir ve Horner sendromu görülebilir. Optik sinir tutulumu nadirdir ve enflamasyon kavernoöz sinüsten orbital apekse yayıldığına gözlenir.

Ağrılı oftalmopleji ile başvuran olgularda kavernoöz sinüste veya süperior orbital fissürde granülatöz enflamasyonun gösterilmesi ile Tolosa-Hunt sendromu tanısı konur. İTHS bilindiğinin aksine ağrılı oftalmopleji olgularının çok az bir kısmının nedenidir.<sup>[6]</sup> Ayrıntılı öykü ve dikkatli fizik muayene yapılmalıdır. Rutin kan biyokimyası tipik olarak normaldir. Sedimentasyon, CRP gibi enflamatuvar belirteçler normal veya yüksek olabilir. Sekonder nedenler için ANA, antiDsDNA, c-ANCA, AKŞ veya HbA1c gibi spesifik testler incelenmelidir. Tolosa-Hunt sendromunda BOS bulguları tipik olarak normal olmakla birlikte, enfeksiyon ve neoplastik nedenlerin dışlanma-

sı amacıyla incelenmelidir. Gadoliniumlu kraniyal MRG, ağrılı oftalmopleji olgularının tümüne yapılmalıdır.<sup>[7,8]</sup> Tolosa-Hunt sendromunda MRG, T1 sekanslı görüntülerde dural bölgede konveks ve gri maddenin izointens görünümü, T2 sekanslı görüntülerde izointens alanın hafif hipointens görünümü gibi kavernoöz sinüs anormalliklerini gösterir. İnternal karotid arterin intrakavernoöz kısmında fokal daralma saptanabilir. Lezyon ipsilateral orbital apekse, süperior orbital fissüre, sfenoid sinüse veya orta kraniyal fossaya yayılabilir.

Tolosa-Hunt sendromunda MRG bulguları menenjiyom, lenfoma ve sarkoidozda gözlenen bulgulara benzeyebilir. Kraniyal MRG anjiyografi veya konvansiyonel anjiyografi anevrizmanın veya diğer vasküler anomalilerin dışlanmasında gereklidir. Çoğu olguda biyopsi gerekmemekle birlikte nörolojik bulgularda hızlı progresyon, malign hastalık şüphesi, steroid tedavisine yanıtızsızlık, MRG'de lezyonların sebat etmesi veya beklenmedik değişiklikler gözlenen olgularda dikkate alınmalıdır.<sup>[9,10]</sup>

Olgular tedavi edilmediğinde klinik semptomlar genellikle 8 hafta içinde kendiliğinden gerileyebilir.<sup>[3,6]</sup> Ağrıya dramatik yanıt alındığından steroidler Tolosa-Hunt sendromunda iyi bir tedavi seçeneğidir.<sup>[6]</sup> Bununla birlikte steroidlerin kraniyal sinir pare(li)zileri üzerine etkileri net değildir. Tedavinin uygun dozu ve süresi iyi bilinmemektedir. Uygun tedavi yaklaşımı yüksek doz steroidlerin (1 mg/kg/gün) 3 veya 4 ay, nadiren daha uzun sürede yavaşça azaltılarak kullanılmasıdır. Sarkoidoz, enfeksiyon, lenfoma ve diğer tümörlerde de steroide yanıt olabilmesi nedeniyle bazen ayırıcı tanıya yanıltıcı olabilmektedir. Kesin tanının ortaya konmasında lezyonun gerilediğinin gözlenmesi için sık aralıklarla MRG yapılması önerilmektedir.

### KAYNAKLAR

1. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. Cephalalgia 2004;24 Suppl 1:9-160.
2. Tolosa E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1954;17(4):300-2.

3. Hunt WE, Meagher JN, LeFever HE, Zeman W. Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology* 1961;11:56-62.
4. Iaconetta G, Stella L, Esposito M, Cappabianca P. Tolosa-Hunt syndrome extending in the cerebello-pontine angle. *Cephalalgia* 2005;25(9):746-50.
5. Hunt WE. Tolosa-Hunt syndrome: one cause of painful ophthalmoplegia. *J Neurosurg* 1976;44(5):544-9.
6. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71(5):577-82.
7. Förderreuther S, Straube A. The criteria of the International Headache Society for Tolosa-Hunt syndrome need to be revised. *J Neurol* 1999;246(5):371-7.
8. Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003;45(2):83-90.
9. Leijzer CT, Prevo RL, Hageman G. Meningioma presenting as Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1999;101(1):19-22.
10. Harnett AN, Kemp EG, Fraser G. Metastatic breast cancer presenting as Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 1999;11(6):407-9.