

Sfenokavernöz sendrom

Sphenocavernous syndrome

Nedim Ongun, Eylem Değirmenci, Attila Oğuzhanoğlu

Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, Denizli

Özet

Sfenokavernöz sendrom, kavernöz sinüs ve/veya süperior orbital fissür içindeki primer veya sekonder lezyonlar ile bu yapılardan geçen kraniyal sinirlere bası yapan orbita veya intrakraniyal kavitedeki lezyonlar sonucu gelişen bir tablodur. Bu yazıda sağda görme keskinliğinde azalma, çift görme ve sağ göz kapağında düşüklük ile başvuran ve sfenokavernöz sendrom tanısı alan 30 yaşında bir erkek olgu sunulacaktır.

Pam Tıp Derg 2011;4(3):163-166

Anahtar sözcükler: Sfenokavernöz sendrom, diplopi, pitoz, manyetik rezonans görüntüleme, kavernöz sinüs, orbital fissür

Abstract

Sphenocavernous syndrome is a clinical situation which results from primary and secondary lesions in the cavernous sinus and/or superior orbital fissure and in the lesions of orbit and intracranial cavity that affect cranial nerves extending into these structures. In this paper, we report a 30-year-old man with sphenocavernous syndrome who presented with decreased visual acuity, diplopia and right blepharoptosis.

Pam Med J 2011;4(3):163-166

Key words: Sphenocavernous syndrome, diplopia, ptosis, magnetic resonance imaging, cavernous sinus, orbital fissure

Giriş

Kavernöz sinüs süperior orbital fissürden geçen yapıları da içerdiğinden lezyonun sinüste mi, fissürde mi, yoksa her ikisinde birden mi olduğunu kesin olarak belirlemek mümkün olmamaktadır. Bu nedenle bu bölge lezyonları "sfenokavernöz sendrom" başlığı altında ele alınır [1]. Bu sendromda klinikte ağırlı oftalmopleji ve eş zamanlı veya ilk iki hafta içinde gelişen 3., 4. ve 6. kraniyal sinirler ile 5. kraniyal sinirin maksiller ve oftalmik dallarından biri veya daha fazlasının etkilenimi görülür ve etyolojide kavernöz sinüs ve sfenoid sinüsün enflamasyonu, karotid anevrizması, pitüiter apopleksi, kollajen doku hastalıkları (temporal arterit, poliarteritis nodosa), metastazlar, lenfoma, lösemi, myeloma, nöroblastoma, mukormikoz, aspergilloz, tüberküloz, travma, karotid-kavernöz fistül ve sarkoidoz yer almaktadır [1–3]. Bu yazıda idiyopatik enflamatuar sfenokavernöz sendrom tanısı alan bir olgu sunulacaktır.

Olgu Sunumu

30 yaşında erkek olgu, bir ay önce başın sağ tarafında sağ göze yayılan zonklayıcı ağrı, birkaç gündür de çift görme ve sağ göz kapağında düşüklük yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Nörolojik muayenede sağda görme keskinliği 20/200, solda tam, sağ gözde içe ve dışa bakış kısıtlılığı ve sağ göz kapağında pitozis mevcuttu (Resim 1). Ayrıca trigeminal sinir oftalmik dalı dağılımında allodini tarif ediyordu. Laboratuvar tetkikleri (biyokimyasal parametreler, CBC, sedimentasyon, C-reaktif protein, vaskülit belirteçleri, enfeksiyöz belirteçler (HIV, VDRL, Borrelia, Brucella, Tüberküloz), tiroid fonksiyon testleri ve tiroid otoantikörleri, koagülasyon parametreleri (protein C ve S, antitrombin III, aktive protein C rezistansı, homosistein) normal sınırlarda bulundu. HbA1c ve vitamin B12 incelemeleri normaldi. Lomber ponksiyon ile beyin omurilik sıvısı (BOS) direk ve boyalı bakısında hücre saptanmadı. BOS biyokimya değerleri normal sınırlarda saptandı. Sitoloji ve

Eylem Değirmenci
Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, Denizli
e-mail: eylemteke@yahoo.com

Gönderilme tarihi: 30.03.2011

Kabul tarihi: 01.06.2011



Resim 1: Sağ VI. kranial sinir ve parsiyel III. kranial sinir felcine bağlı pitoz ve ayrıca içe ve dışa bakış kısıtlılığı.

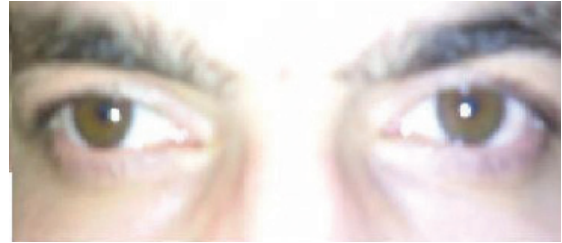
mikrobiyolojik parametreler özellik göstermedi. Olası metastatik bir yayılımı dışlamak amacıyla istenilen tetkiklerinde de özellik saptanmadı. Kontrastlı kranial ve orbita manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kavernöz sinüsten süperior orbital fissüre doğru yayılım gösteren kontrast madde tutulumu saptandı (Resim 2). Kranial MR-anjiyografi ve venografisi ise normal sınırlarda saptandı. Olguya beş gün 1 gr/gün prednizolon intravenöz olarak uygulandı. 72 saat sonra ağrısının azaldığı gözledi. Beş gün sonunda sağ gözdeki dışa bakış kısıtlılığının ve pitozisin tamamen, içe bakış kısıtlılığının önemli ölçüde gerilediği izlendi (Resim 3). İntravenöz prednizolon tedavisinin akabinde hastaya 100 mg/gün oral prednizolon tedavisi başlanarak kademeli olarak kesilmesi planlandı.

Tartışma

Kavernöz sinüsler, sfenoid kemiğin ve sella tursikanın her iki yanında uzanan karmaşık venöz kanallardır. Süperior orbital fissürden petroz temporal kemiğin apeksine doğru uzanırlar. Her iki taraf anterior ve posterior interkavernöz sinüslerle bağlanır [4]. III., IV. ve V. kranial sinirler yukarıdan aşağıya doğru sinüsün duvarında uzanır. VI. kranial sinir sinüsün lümeninde, karotid arterin inferolateralinde yerleşmiştir. V. kranial sinirin oftalmik dalı sinüsü çaprazlar. Maksiller dal, posterior inferior kısımda kısa bir mesafe seyrederek [4].



Resim 2: Kontrastlı orbital MRG T1 ağırlıklı kesitlerde kavernöz sinüsten süperior orbital fissüre doğru yayılım gösteren kontrast madde tutulumu (ok).



Resim 3: Tedavi sonrası pitozun ortadan kalkması.

Kavernöz sinüs, tümör, trombus (septik, aseptik), karotis anevrizması, karotid-kavernöz fistül, enflamasyon, enfeksiyon ve diğer olaylardan etkilenebilir. Sinüsten geçen kranial sinirlerin farklı tutulumları olabilir. Kranial sinir paralizilerine ek olarak hastalarda pulsatil propitozis, kemozis, oküler üfürüm ve gözde venöz basınç artış bulguları olabilir [5]. Bu olguda multipl kranial nöropatiyle birlikte şiddetli baş ağrısı mevcuttu. Bu ağrının ortaya çıkışında hem trigeminal sinir dal etkilenimi hem de sinüs içerisindeki enflamasyon sorumlu gibi görünmektedir.

İlk kez 1954 yılında E.S.Tolosa sol orbital ağrı, solda komplet oftalmopleji ve görme kaybı, trigeminal sinir oftalmik dalında

hipoestezi saptadığı bir hastanın serebral anjiyografi incelemesinde internal karotis arterin intrakavernöz segmentinde daralma tespit etmiş ve postmortem incelemede kavernöz sinüs ve internal karotis arterde granülatöz enflamasyon görmüştür [6]. Daha sonra, W.E. Hunt ve ark. ağırlı oftalmopleji ile başvuran altı hastada tabloya sebep olan nedenin kavernöz sinüsün inflamatuvar lezyonu olduğunu düşünmüş ve kortikosteroid tedavisine ağırlı ve oftalmoplejinin dramatik bir şekilde yanıt verdiğini bildirmişlerdir [7]. Tolosa-Hunt sendromunda inflamatuvar değişiklikler çoğunlukla kavernöz sinüse sınırlı kalmakla birlikte orbita tabanı da tutulabilmekte ve bu olgularda bizim olgumuzda da olduğu gibi ağırlı oftalmopareziye optik sinir etkilenişi nedeniyle ortaya çıkan görme kaybı izlenebilmektedir [1].

Sfenokavernöz sendromda bir veya her iki tarafta okulomotor sinirin tutulumuna eşlik eden periorbital ağrı ve kemozis vardır. Genelde pupil tutulumuyla beraber olan üçüncü sinir ve altıncı sinir hemen tüm olgularda etkilenmişken; dördüncü sinir etkilenimi onların 1/3'ü kadardır. Olguların %28'inde genellikle tek taraflı olan komple oftalmopleji vardır [4]. Olgumuzda kavernöz sinüs içerisinde geçen n.okulomotorius ve n.abdusens tutulumuna dair klinik bulgular gözlemedik.

Sfenokavernöz sendromun sebebi olarak geçmişte daha sık görülen tromboflebit, intrakavernöz karotid anevrizması veya fistülü, fungal enfeksiyonlar ve menenjiomun aksine travma ve neoplazm günümüzdeki en sık nedenler olarak görülmektedir. Daha yaşlı bireylerde ağırlı oftalmopleji yaratan diğer önemli durumlar temporal arterit ve tiroid oftalmopatisidir [1]. Etiyolojisinde oldukça ciddi hastalıklar bulunan bu sendromda ayırıcı tanıya yönelik tetkiklerin ayrıntılı yapılması gerektiği düşüncesiyle biz de olgumuzda BOS incelemesi ve malignite taraması gibi tetkikleri yaptık ve anlamlı bir patoloji saptamadık. Ayrıca lezyonun görüntülenmesi, 72 saat içerisinde alınan tipik steroid yanıtı ve sonrasında kontrol MRG'de kontrastlanmanın kaybolması bizi idiyopatik inflamatuvar sfenokavernöz sendromu tanısına yönlendirdi.

Sfenokavernöz sendromda %33 oranında MRG anormalliği olmasa da MRG bu sendromun tanısı için başlangıç ve altın standart tetkik olarak önerilmektedir. Bilgisayarlı tomografi, kraniyal anjiyografi, kraniyal venografi gibi tetkikler ise hem tanıyı kesinleştirmek, hem de ayırıcı tanıya yönelik değerli tetkikler olarak kabul edilmektedir [6,8]. Olgumuzda kraniyal

MRG görüntülemelerde sfenoid sinüse uzanım gösteren belirgin kontrastlanma izlendi. Olgumuzda da kortikosteroid tedavisi sonrası 72 saat içinde tek taraflı orbital ağrıda dramatik iyileşme gözlemlendi.

Bu olgu Tolosa-Hunt sendromu ile uyumludur, ancak her ne kadar bildirilen vakalar olsa da klasik olarak Tolosa-Hunt sendromu görme kaybı yapmadan, ağırlı oftalmoparezi tablosuna yol açan inflamatuvar kavernöz sinüs lezyonlarında görülen bir tablodur. Tolosa-Hunt sendromu, sfenokavernöz sendromun bir nedenidir. Bu nedenle daha çok anatomik lokalizasyon belirten sfenokavernöz sendrom isminin kullanılması tercih edilmiştir. Hastaya müdahale anlamında iki durum arasında bir fark bulunmamaktadır.

Sonuç olarak, olgumuzda tek taraflı ağırlı oftalmopleji, aynı tarafta çift görme, göz kapağında düşme ve dışa bakış kısıtlılığı gibi klinik bulguların varlığı, kontrastlı MRG incelemesinde kavernöz sinüsten süperior orbital fissüre doğru yayılım gösteren kontrast tutan lezyon saptanması, ayırıcı tanıya yönelik yapılan tetkiklerde patolojik bulgu elde edilmemesi ve steroid tedavisiyle ilk 72 saat içinde ağrısında belirgin azalma olması nedeniyle sfenokavernöz sendrom düşünülmüş ve özellikle görme kaybının tabloya eklendiği olguların ender olması nedeniyle sunuma değer bulunmuştur.

Çıkar İlişkisi: Yazarlar çıkar çatışması oluşturabilecek bir ilişkilerinin olmadığını beyan etti.

Kaynaklar

1. Miller RN, Newman NJ, Biousse V, Kerrison JB. Walsh and Hoyt's clinical neuro-ophthalmology: the Essentials. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams, Igaku Shoin, 2008;385-387.
2. Zingale A, Albanese V, Giuffrida A, Pappalardo P, Barbagallo G. Painful ophthalmoplegia syndrome (sphenocavernous syndrome) caused by a ruptured posterior communicating artery aneurysm. A brief report. J Neurosurg Sci 1997;41:299-301.
3. Colak A, Benli K, Dönmez T, Onol B. Papillary carcinoma of the sphenoid sinus associated with sphenoid sinus abscess presenting as cavernous sinus syndrome. A case report. J Clin Neuroophthalmol 1990;10:18-20.
4. Brazis PW, Masdeu JC, Biler J. Localization in clinical neurology. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins, 2007;195-196.

5. Ropper AH, Brown RH. Adam's and Victor's principles of neurology. (Çeviri editörü: Murat Emre) Sekizinci Baskı. Ankara: Güneş Kitabevi, 2006;234-235.
6. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;71:577-582.
7. Mendez JA, Arias CR, Sanchez D et al. Painful ophthalmoplegia of the left eye in a 19-year-old female, with an emphasis in Tolosa-Hunt syndrome: a case report. Cases J 2009;2:8271.
8. Jain R, Sawhney S, Koul RL, Chand P. Tolosa-Hunt syndrome: MRI appearances. J Med Imaging Radiat Oncol 2008;52:447-451.