

## ORBİTAL PSÖDOTÜMÖR: KRONİK SKLEROZAN DAKRİYOADENİT

## ORBİTAL PSEUDOTUMOR: CHRONIC SKLEROSING DACRYOADENİTİS

\*Zeynep Altuntaş, \*Serhat Yarar, \*Bilsev İnce, \*Mehmet Dadacı, \*\*Pembe Oltulu

\*Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD., KONYA

\*\*Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Patoloji AD, KONYA

## ÖZET

Orbital psödotümör, orbitanın tümünü veya çeşitli bölgelerini tutan, nadir görülen, nonspesifik, nedeni bilinmeyen, nonneoplastik, inflamatuvar bir hastalıktır. Etiyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir, immün kökenli olduğundan şüphelenilmektedir. Akut-subakut, sklerozan ve granülomatöz olarak 3 ana başlıkta incelenebilir. Sklerozan hastalık daha sinsi ortaya çıkar ve ilerleyici inflamasyon ve skarlaşma sonucunda orbitada fonksiyon bozuklukları meydana gelir. Hastalığın ayırıcı tanısında; dermoid kist, orbital lenfoma başta olmak üzere primer ve metastatik tümörler, sarkoidoz, Wegener granülomatozisi, vasküler patolojiler, yabancı cisim reaksiyonu düşünülmelidir. Tedavisi kesin olmamakla birlikte steroid, immünesupresif tedavi ve cerrahi eksizyon önerilmektedir. On sekiz yaşında sağ üst göz kapağında kitle şikayeti ile başvuran ve histopatolojik olarak nadir görülen kronik sklerozan dakriyoadenit tanısı alan olgu sunulmuştur.

**Anahtar sözcükler:** Orbital Psödotümör: Kronik Sklerozan Dakriyoadenit

## ABSTRACT

Orbital pseudotumor is a rare, non-specific, idiopathic, non-neoplastic, and inflammatory disorder that may involve the whole or different regions of orbit. Etiopathogenesis is not known, but it is suspected to be immune-related. There are acute - subacute, sclerosing and granulomatous forms. Its sclerosing form occurs insidiously and progressive inflammation and scarring causes orbital dysfunction. Dermoid cysts, primary and metastatic tumors like orbital lymphoma, sarcoidosis, and Wegener granulomatosis should be thought in differential diagnosis. Although the treatment is not definitive, steroids, immunosuppressive therapy, and surgical excision are recommended.

18 year old patient with a mass in the right upper eyelid was presented. A rare histopathological diagnosis was revealed as chronic sclerosing dacryodenitis, a type of orbital pseudotumor.

**Keywords:** Orbital Pseudotumor: Chronic Sclerosing Dacryoadenitis

## GİRİŞ

Orbital psödotümör, orbitanın tümünü veya çeşitli bölgelerini tutan, nadir görülen, nonspesifik, nedeni bilinmeyen, nonneoplastik, lenfositik inflamatuvar bir hastalıktır.<sup>1</sup> Günümüz terminolojisinde idiopatik orbital inflamatuvar hastalık ya da nonspesifik orbita inflamasyonu olarak da adlandırılmaktadır. Orbitada görülen kitlelerin % 5 kadarını oluştururlar.<sup>2</sup> Histolojik olarak benignedirler, buna karşın proptozis, görmede azalma, diplopi, optik atrofi, kalıcı oküler hasarlar ve şiddetli ağrı gibi ciddi sorunlara sebep olabilirler.<sup>3</sup>

İdiopatik orbital inflamatuvar hastalık; akut-subakut, sklerozan ve granülomatöz olarak 3 ana başlıkta incelenebilir. Kronik sklerozan hastalık grubunda dakriyoadenit ve orbital myozit bulunmaktadır. Ekstraoküler kaslar tutulumunda myozit, lakrimal bez tutulumunda dakriyoadenitten söz edilir.<sup>4</sup>

## OLGU SUNUMU

On sekiz yaşında kadın hasta yaklaşık 1 yıldan bu yana sağ üst göz kapağında kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sağ tarafta minimal ptozis, lakrimal bez bölgesinde palpasyonla ağrılı sert hareketsiz kitle dışında patolojik muayene bulgusu izlenmedi (Şekil 1).

Bilgisayarlı tomografi incelemesinde, sağ lakrimal gland büyük, boyutları 24x11x9 mm, anteriorda hafif ödem görünümü, kontrastlı incelemede heterojen tutulumu gözlemlendi, bulbuslar ve retrobulber alanın normal olduğu görüldü (Şekil 2). Lezyon posteriorda keskin sınırlıydı.

Hastanın tam kan sayımı, CRP, beyaz küre, sedimentasyon, tiroid hormonları, ANA, anti dsDNA, anti sitoplazmik antikor, RF ve IgG elektroforezini içeren incelemeleri yapıldı, sonuçları normal sınırlarda bulundu.

Genel anestezi altında kitle eksplore edildi. Kitlenin sert, etraf dokulardan keskin sınırlarla ayrılmış olduğu gözlemlendi ve total eksize edildi (Şekil 3). Histopatolojik inceleme sonucu kronik sklerozan dakriyoadenit tanısı konuldu (Şekil 4). Postoperatif herhangi bir komplikasyon görülmeyen hastanın bir yıllık izlemlerinde de göz kuruluğu yakınması olmadı (Şekil 5).

### TARTIŞMA

Orbital psödotümör etiopatogenezi tam olarak bilinmemektedir, immün kökenli olduğundan şüphelenilmektedir. Yaş, cins ve genetik yatkınlığı bulunmamaktadır. Son çalışmalarda IgG4 düzeyinde belirgin yükseklik gösterilmiştir.<sup>4,5</sup> Hastamızın serum IgG düzeyi normaldi. Histopatolojik olarak polimorf inflammatuar hücre infiltrasyonu ile karakterizedir.

Orbital psödotümörün klinik tablosu, patolojinin kitle etkisine ve enflamasyonuna göre değişen geniş

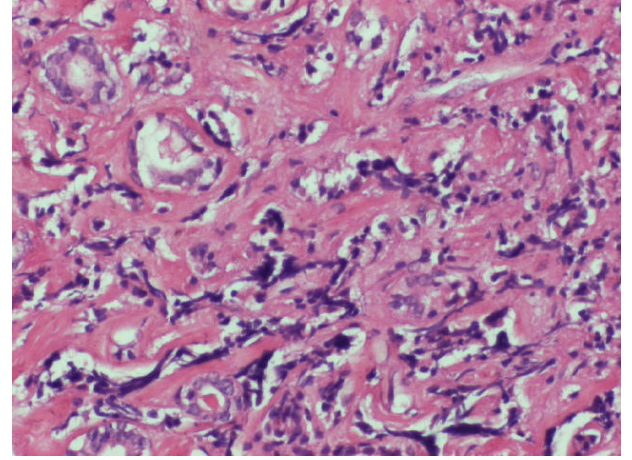
bir yelpazeye sahiptir. İnflamatuvar cevap akut, subakut veya kronik olabilir. Akut form ani başlangıçlı ağrı, göz kapağında şişme, kızarıklık, bazen diplopi ve azalmış görme ile karakterizedir. Pitoz, propitoz ve göz hareketlerinde ağrı olabilir. Kronik sklerozan formda göz küresinin ve kaslarının fiksasyon etkileri ve kitle etkisi daha ön plandadır.<sup>6,7</sup>



Şekil 3. Peroperatif görünüm



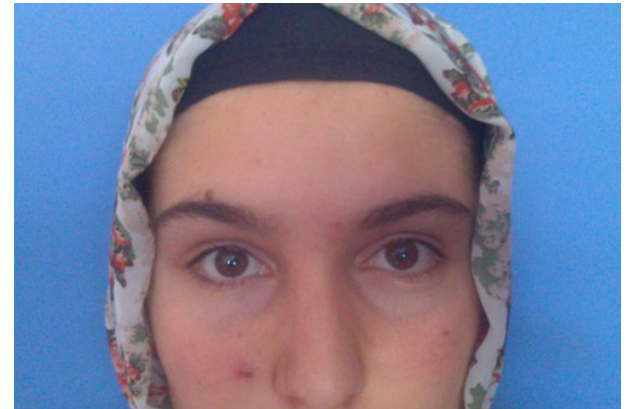
Şekil 1. Preoperatif görünüm



Şekil 4. Lakrimal glandlar etrafında belirgin fibrozis ve bu alan içinde lenfoplazmosit infiltrasyonu görülmektedir (H&E; 100x;)



Şekil 2. Bilgisayarlı tomografi görüntüsü



Şekil 5. Postoperatif görünüm

Klinik göstergelerin tanısal olmadığı durumlarda radyolojik incelemeler daha ön plana çıkar ve uygun klinik koşullarda tanıya gitmede fayda sağlamaktadır.1 Olgumuzda da sağ tarafta minimal ptosis, lakrimal bez bölgesinde palpasyonla ağrılı sert hareketsiz kitle dışında patolojik muayene bulgusu izlenmemiş olup BT incelemede kitlenin lakrimal gland kaynaklı olduğu tespit edilmiştir.

Sklerozan hastalık daha sinsi ortaya çıkar ve ilerleyici inflamasyon ve skarlaşma sonucunda orbitada fonksiyon bozuklukları meydana gelir. Bazı çalışmalarda bu grubun; retroperitoneal fibrozis, Riedel sklerozan troiditi ve sklerozan kolanjit de içeren multifokal fibrosklerozis ile ilişkili olduğu belirtilmektedir.<sup>8,9</sup> Olgumuzun yapılan tetkiklerinde herhangi bir ek patolojiye rastlanılmamıştır.

Hastalığın ayırıcı tanısında; dermoid kist, orbital lenfoma başta olmak üzere primer ve metastatik tümörler, sarkoidoz, Wegener granülomatosisi, vasküler patolojiler, yabancı cisim reaksiyonu düşünülmelidir. Ayrıca orbital psödötümör tanısı alan olguların uzun dönem takiplerinde yaygın lenfoma, Wegener nekrotizan vaskülit ve Crohn hastalığı gelişen olgular bildirilmiştir.<sup>10</sup>

Kliniğinin değişken olması sebebiyle tedavi kriterleri kesin olarak belirlenememiştir. Oral veya i.v kortikosteroidler, immünsupresif tedavi (Siklosporin A) ve cerrahi kitle eksizyonu tedavi seçenekleri arasındadır.<sup>11,12</sup> Yapılan araştırmalarda eksizyonel biyopsi uygulanan dakriyoadenitli olguların geç dönem takiplerinde göz kuruluğu olmadığı gösterilmiştir.<sup>13</sup> Olgumuzun bir yıllık izlemlerinde de göz kuruluğu şikayeti olmamıştır.

#### Dr. Zeynep ALTUNTAŞ

Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, KONYA  
E-posta: zeynepkaracor@yahoo.com

## KAYNAKLAR

1. Jacobs D, Galeta S; Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr opin ophthalmol* 2002; 13: 347-51.
2. Weber AL, Vitale Romo L, Sabetes NR. Pseudotumor of orbit. Clinical, pathological and radiological evaluation. *Radiol Clin N Am* 1999;37:151-68.
3. Jacobie FA, Font RL. Noninfectious orbital inflammations in ophthalmic pathology; An Atlas and Textbook Spencer WH. Ed. Philadelphia. WB saunders comp.1985; 2777-95.
4. Lisegang TJ, Deutsch TA, Grand GM; İdiopatic orbital inflammation. The Foundation of the American Acedemy of ophthalmology 2001; P 52-4.
5. Kakuchi Y1, Yamada K, Suzuki Y, Ito N, Yagi K, Matsumura M, Yamagishi M, Umehara H, Zen Y, Hasegawa M, Takehara K, Kawano M. IgG4-related skin lesions in a patient with IgG4-related chronic sclerosing dacryoadenitis and sialoadenitis. *Intern Med.* 2011;50(14):1465-9.
6. Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann RO, Koornneef L. What is orbital pseudotumor? *Surv Ophthalmol.* 1996 Jul-Aug;41(1):66-78.
7. Schick U, Hassler W. Neurosurgical management of orbital inflammations and infections. *Acta Neurochir* 2004;146(6):571-80.
8. Rootman J, Mc Carty M, White V, Harris G, Kennedell JS; İdiopatic sclerosing inflammation of the orbit: A distinct clinopathologic entity. *Ophthalmol* 1991; 22:512-8.
9. Kennerdell JS The management of sclerosing nonspecific orbital inflammation. *Ophthalmic Surg.* 1991 ;22(9):512-8.
10. Takanashi T, Uchida S, Arita M, et al: Orbital inflammatory pseudotumor an ischemic vasculitis in Churg-Strauss syndrome: report of two cases and review of the literature. *Ophthalmology* 2001, 108:1129-33.
11. Günalp İ, Gündüz K, Yazar Z.:İdiopatic orbital inflammatory disease. *Acta opthalmol Scand.* 1996;74: 191-3.
12. Taner P, Ünal M, Konuk O. ; Orbital psödötümörlü hastalara yaklaşım T. *Off.Gaz.* 2002;32, 384-92.
13. Ayberkin A, İnce E, Tekin D, Fitöz S, Suskan E; Tekrarlayan orbital myozitli bir olgu Ankara üniversitesi tıp fakültesi mecmuası 2007, 60(3)