

Tekrarlayan Orbital Myozitli Bir Olgu

Recurrent Orbital Myositis: A Case Report

Eda Ayberkin¹, Erdal İnce², Deniz Tekin¹, Suat Fitöz³, Emine Suskan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı
³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı

Non-spesifik orbital inflamasyon sendromları (orbital psödötümör) oldukça heterojen bir hastalık grubudur. Orbital myozit bu grubun bir ya da birden çok orbital kasını tutan bir alt tipidir. Çocuklarda oldukça ender görülmektedir. Tedavide ilk tercih olarak kortikosteroidler kullanılır. Tedaviye yanıtız hastalarda radyoterapi ve bağışıklık sistemini baskılayıcı gibi tedavi seçenekleri denemektedir. Nadiren de olsa kendiliğinden gerileyen olgular bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: **Orbital psödötümör, orbital miyozit, orbital inflamasyon sendromları**

Nonspecific orbital inflammatory syndromes (orbital pseudotumor) are a heterogeneous group of conditions. Orbital myositis is a subtype of this group involving one or more orbital muscles. It is quite rare in children. Corticosteroids are the mainstay of therapy. Therapeutic alternatives such as radiotherapy and immune suppressive therapy are experimented in refractory patients. Spontaneous remissions are infrequently reported.

Key Words: **Orbital pseudotumor, orbital myositis, orbital inflammatory syndromes**

Orbital psödötümör ya da idyopatik orbital inflamatuvar sendrom, orbitanın nadir görülen, non-spesifik, nedeni bilinmeyen, non-neoplastik inflamasyonudur (1). Orbital kitlelerin %5-8'inden sorumludur (2). Sıklıkla erişkinlerde görülmekle birlikte çocuklarda da bildirilmiştir. Çocuklarda ve genç erişkinlerde viral üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben ortaya çıkabilir. Akut başlangıçlı proptozis, göz kapağında şişlik ve göz hareketleri sırasında ağrı biçiminde klinik bulgular ortaya çıkar. Nadiren bu klinik bulgulara diplopi ya da görmede azalma gibi yakınmaların yanı sıra baş ağrısı, halsizlik, iştahsızlık gibi semptomlar da eşlik edebilir (1,3). Orbital inflamasyon non-granülomatözdür ve ekstraoküler kaslar ile birlikte çevre yağ dokusunu, skle-

rayı, optik siniri ve lakrimal bezi de tutabilir. Histopatolojik olarak değişken derecelerde fibrozis ile birlikte polimorfik lenfosit infiltrasyonu görülür (2). Histopatolojik görünüm non-spesifik olmakla birlikte, benzer klinik özelliklere sahip hastalıkları ekarte etmek açısından önemlidir. Tanı esas olarak diğer hastalıkların ayırt edilmesine dayanır. Histopatolojik ve radyolojik bulgular ile tanı desteklenir. Ayırıcı tanıda Graves hastalığı, lenfoma, sarkoidoz, Wegener granülomatosis, enfeksiyonlar, vaskülit, amiloidoz, yabancı cisim reaksiyonu, dermoid kist ve neoplazmlar düşünülmelidir (2,4). Tedavide esas olarak kortikosteroidler kullanılır ve tedaviye yanıt oldukça hızlıdır. Ağrı ve proptozis tedavinin başlangıcından itibaren 24-48 saat içinde geriler. Steroide yanıt

Başvuru tarihi: 21.11.2005 • Kabul tarihi: 26.02.2007

İletişim

Eda Ayberkin
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Tel : (312) 362 0581
E-posta adresi: eda_ayberkin@hotmail.com

vermeyen ya da tolere edemeyen hastalarda radyoterapi, kliniğin daha ağır seyrettiği vakalarda kemoterapi uygulanabilmektedir (4,5). Nadiren çok hafif seyirli ve kendiliğinden gerileme gösteren olgular da bildirilmiştir. Hastaların yaklaşık üçte birinde hastalık tekrarlar (1).

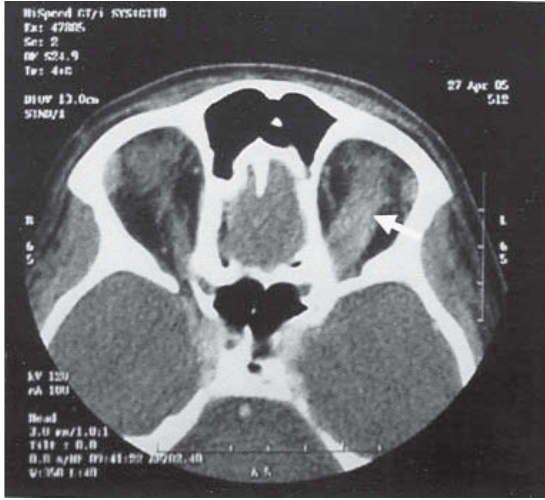
Bu yazıda sol gözde gelişen, üç kez yineleyen ve her yinelemenin kendiliğinden düzeldiği orbital psödotümörlü bir çocuk hasta sunulmaktadır.

davi almaksızın antibiyotikli pomad ve göz damlası ile düzeldiği öğrenildi. Tam olarak iyileştikten bir yıl sonra aynı şikayetlerin aynı gözde tekrarlaması üzerine hasta otoimmün hastalıklar, Behçet hastalığı ve sarkoidoz açısından tetkik edilerek altta yatan herhangi bir patoloji olmadığı gösterilmiştir. Semptomatik tedavi ile iyileşme sağlanmıştı. Hasta üçüncü kez aynı şikayetlerle başvurdu. Fizik incelemesinde sol gözde proptozis, sol üst göz kapağında ödem dışında diğer muayene bulguları normaldi. Bilateral göz hareketle-

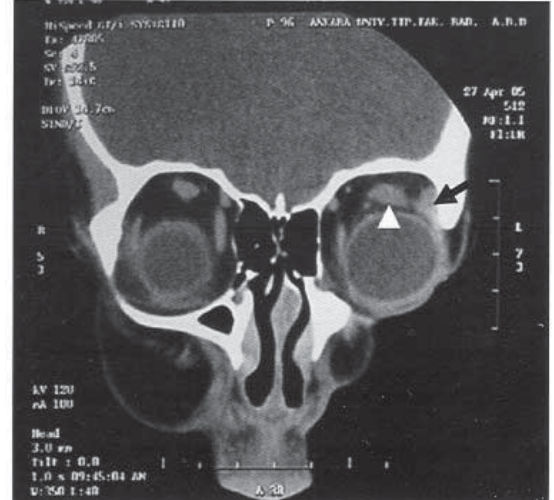
inde ağrısı kayboldu, göz kapağı şişliği ise yaklaşık bir haftada düzeldi.

Tartışma

Orbital psödotümör ilk kez 1905'te Birch-Hirschfield tarafından, orbita ve oküler bağları tutan geniş bir hastalık grubu olarak tanımlanmıştır. Son zamanlarda orbital psödotümör orbitanın sarkoidoz, tiroid oftalmopatisi, enfeksiyon hastalıkları gibi sistemik hastalık-



Şekil 1. Aksiyal BT kesitinde solda simetriğine ve normaline göre belirgin kalınlaşmış üst kas grubu izlenmek (ok)



Şekil 2. Koronal BT kesitinde üst rektus (ok başı) yanı sıra sol lakrimal bezde hafif kalın olarak seçilmekte (ok)

Olgu Sunumu

Ondört yaşında erkek hasta 3 gün önce başlayan sol gözde ağrı ve şişlik yakınmaları ile başvurdu. Başvurduğu doktor tarafından oral antibiyotik ve anti-inflamatuvar tedavi başlanan hastanın ağrısı geçmiş ancak göz kapağındaki şişlik devam etmekteydi. Hasta 3 hafta önce tonsillit geçirmiş ve oral antibiyotik tedavisi almıştı. Travma öyküsü yoktu. Aynı gözde 4 yıl öncesinde benzer yakınmalarının olduğu, herhangi bir sistemik te-

ri serbest fakat ağrılı idi. Hastanın çekilen orbital tomografisinde sol üst rektus kasında diffüz kalınlaşma ve sol lakrimal bezde minimal belirginleşme saptandı (Şekil 1,2). Bu radyolojik görünüm hastalığa spesifik olmamakla birlikte, enfeksiyonlar, sarkoidoz, maligniteler ve otoimmün hastalıklar gibi diğer durumlar yapılan tetkikler ile ekarte edildi ve hastanın klinik bulguları da göz önünde bulundurularak myozitik formda orbital psödotümör tanısı konuldu. Hastanın almakta olduğu antibiyotik tedavisi kesildi. İzleminde 3 gün

lar ya da herhangi bir lokal nedene bağlı olmayan non-spesifik inflamasyonları olarak tanımlanmaktadır (1). Tutulan orbital yapılar, histolojik ve patolojik görünüm, inflamatuvar sürecin evresi ve lokalizasyonuna dayanarak çeşitli sınıflandırma sistemleri geliştirilmiştir. En sık kullanılan lokalizasyona göre yapılan sınıflandırmadır (dakriyoadenit, perisklerit, miyozit, trokleit, perinörit) (7). Ağrı, proptozis, göz kapağında şişme, göz hareketlerinde kısıtlılık en sık görülen semptomlardır. Çocuklarda bilateral tutulum ve iritis daha

sık görülmektedir (1,4). Hastalık akut, subakut ve kronik gidişli olabilir. Kronik faz fibrozis ile ilişkilidir, bazı hastalarda hastalık akut inflamatuvar dönem olmaksızın doğrudan fibrozis ile başlayabilir (6). Ekstraorbital ve intrakranial yayılım (paranasal sinüsler, optik kanal, kavernoöz sinüs gibi) bazı vakalarda bildirilmiştir (2,7).

Orbital pseudotümör tanısı zor olabilir ve başlangıçta sinüzitin orbital komplikasyonu olarak değerlendirilebilir. Orbital biyopsi kesin tanı yöntemi olmakla birlikte steroid tedavisine dramatik yanıt radyolojik bulgularla birleştirildiğinde pseudotümör tanısını destekler. Biyopsi özellikle atipik klinik tablo, kemik erozyonu, ekstraorbital doku yayılımı ve izole lakrimal bez genişlemesi olan vakalarda endikedir. Steroid tedavisine yanıtızlık ve sistemik hastalık bulgusunda keza biyopsi endikasyonudur(1).

Orbital pseudotümör ayırıcı tanısında enfeksiyon(orbital selülit), tiroid oftalmopatisi, orbital tümörler(rabdomyosarkom, nöroblastom, granülositik sarkom, dermoid kist), vasküler malformasyonlar(hemanjiom, artero-venöz fistül) düşünülmelidir. Orbital pseudotümörü taklit edebilecek bu hastalıklardan ayırt edilmesinde klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgulardan yararlanılır(1).

Orbital psödötümör şüphesi olan hastalarda tam kan sayımı, sedimentasyon, anti-nükleer antikor, anti-çift sarmal DNA, anti-nükleer sitoplazmik antikor, sifiliz serolojisi ve protein elektroforezini de içeren hematolojik incelemeler planlanmalıdır (4). Radyolojik görüntüleme bulgusu olarak, orbital pseudotümörde bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans incelemede multipl kas genişlemeleri, sinir düzensizlikleri ve

orbital yağ dokusunda genişleme saptanır (6). Buna karşılık tiroid oftalmopatisinde orbital yağ dokusuna yayılım yoktur. Orbital selülitde ise orbital yağ dokusunda azalmış sinyal bulgusu, eşlik eden sinüs hastalığı, kemik erozyonu ve venöz tromboz olabilir. Atlas ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada orbital pseudotümör tanısı doğrulanmış 10 vakanın manyetik rezonans incelemeleri değerlendirilmiştir. Bu çalışmada hastalığa ait radyolojik bulguların malignensi ve hemorajide görülenlerden çok farklı olduğu bildirilmiştir. Buna rağmen meninjioma, lenfoma ve sarkoidozda görülen sinyal karakteristikleri ile uyumlu bulunmuştur(10). İzlediğimiz vakada, ateşin yokluğu, beyaz küre ve serum C-reaktif protein düzeylerinin normal olması, tümoral oluşum veya orbital selülit düşündürülen radyolojik görüntüleme bulgusunun olmaması, atakların spontan gerileme ve yinelenmeler göstermesi, klinik ve laboratuvar olarak herhangi bir sistemik hastalığı destekleyen bulgu olmaması, tomografik incelemesinde ise sol üst rektus kasında diffüz kalınlaşma ve sol lakrimal bezde minimal belirginleşme saptanması nedeniyle dakriyoadenitin eşlik ettiği miyozitik formda orbital psödötümör düşünüldü.

İzlediğimiz olguda orbitada kitle etkisi oluşturabilecek hastalıkların ekarte edilmesi, bilgisayarlı tomografi incelemesinin orbital psödötümör ile uyumlu bulgular göstermesi ve klinik olarak kendiliğinden düzelmeye başlaması nedeniyle biyopsi yapılmasına gerek görülmedi.

Yüksek doz steroid tedavisine hızlı yanıt, orbital psödötümörü diğer birçok hastalıktan ayırır. Çocuklarda 2 mg/kg/gün, erişkinlerde 60-100 mg/gün oral prednison

tedavide ilk basamak olarak kullanılmaktadır (4). Daha ağır vakalarda yüksek doz parenteral metil-prednison tedavisini öneren yayınlar vardır (8). Steroid tedavisine yanıtız, tedavi sırasında tekrarlayan ya da tedavi sırasında tolere edilemeyen yan etkiler gelişen hastalarda radyoterapi önerilmektedir. Radyoterapi 2-30 (ortalama 20) Gy'lık bölünmüş dozlar ile vakaların bir kısmında lokal kontrol sağlanabilmesine karşın hastalığın tekrarlamasını engellemeyemediği birçok yayında bildirilmiştir (9). Diffüz fibrotik proliferasyon gösteren olgularda erken dönemde bağışıklık sistemini baskılayıcı tedavi (azatioprin, siklosporin) ya da kemoterapi (siklofosfamid) önerilen diğer tedavi seçenekleridir. Tedaviye yanıtız hastalarda ve lokalize lezyonlarda cerrahi dekompresyon uygulanabilir (1,4,5). Hastamızda tomografik olarak incelemesinin yapıldığı dönemde semptom ve bulguları kendiliğinden düzelmeye başladığı için herhangi bir tedaviye gerek duyulmadı.

Hastalığın klinik bulguları ve prognozu oldukça fazla değişkenlik gösterir. Tedavi ile prognoz genellikle iyi olmakla birlikte nadiren kalıcı pitozis ve görme kaybı olabilir. Bizim vakamızda olduğu gibi hiçbir tedavi almaksızın gerileyen olgular nadiren bildirilmiştir. Tedavi ile düzelen olgularda tekrarlamalar görülebilir. Bilateral hastalıkta ve iritisi olan vakalarda tekrarlama riski daha fazladır(1). Hastamızda tek taraflı orbital tutulum vardı ve iritis eşlik etmiyordu. Buna rağmen hastalığı üç kez tekrarlamış ve herhangi bir tedavi almaksızın hastalığın üç atağında kendiliğinden düzelmisti(1,10).

Bazı hafif olgular, burada sunduğumuz hastada olduğu gibi, kendiliğinden düzelse bile komplikasyonların önlenmesi açısından

erken tanı çok önemlidir. Çünkü bazı vakalarda hastalığın silik ve hafif başlangıcı tanı ve tedavide gecikmeler ile sonuçlanabilir. Bu

hastalık çocukluk yaş grubunda sık görülmediği ve çocuk hekimleri için sık karşılaştıkları bir durum olmadığı için sunulmuştur. Bu

nedenle gözde tekrarlayan ağrı, şişlik durumunda orbital psödötümör de düşünülmesi gereken tanılardan biri olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Brown DH, MacRae DL, Allen LH. Orbital Pseudotumors. J Otolaryngol. 1988;17:164-168
2. Mahr MA, Salomao DR, Garrity JA. Inflammatory Orbital Pseudotumor With Extension Beyond the Orbit. Am J Ophthalmol. 2004;138: 396-400
3. Stevens JL, Rychwalski PJ, Baker RS *et al.* Pseudotumor of the Orbit in Early Childhood. J AAPOS. 1998;2:120-123
4. Jacobs D, Galeta S. Diagnosis and Management of Orbital Pseudotumor. Curr Opin Ophthalmol. 2002;13:347-351
5. Zurlo A, Sancesario G, Bernardi G *et al.* Orbital Pseudotumor: Case Report and Literature Review. Tumori 1999; 85:68-70
6. Weber AL, Romo IV, Sabates NR. Pseudotumor of the Orbit. Radiol Clin North Am. 1999;37:151-168
7. Andrew Hk, Hahn JF, Craciun A *et al.* Intracranial Extension of Inflammatory Pseudotumor of the Orbit. J Neurosurg. 1996;85:510-513
8. Lai Y, Wang H, Tsai R *et al.* Bilateral Orbital Pseudotumor with Suprasellar and Pulmonary Involvement: Report of a Case. J Neuroophthalmol. 2000; 20:268-272
9. Isobe K, Uno T, Kawakami H *et al.* Radiation Therapy for Idiopathic Orbital Myositis: Two Case Reports and Literature Review. Radiat Med. 2004; 22: 429-31
10. Atlas S, Grossman R, Savino P, *et al.* Surface-coil MR Oof orbital pseudotumor. AJR 1987;148:803-808.