

## Psödötümör Orbita, Gerçekten Psödo Bir Tümör

Ersan Ersin DEMİREL, Müfide ÇAVDAR, Soner DEMİREL<sup>a</sup>, Cem DÜZ, Derya KÜTÜKDE

*İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye*

### ÖZET

Orbital psödötümör etiyolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmeyen, nonspesifik inflamatuvar bir olaydır. Tüm orbita içi yapılar lokal ya da diffüz olarak tutulabilir. Kliniğinde ani başlangıçlı göz ağrısı en önemli belirti olmakla beraber, göz kapaklarında ödem ve kızarıklık, göz hareketlerinde kısıtlanma ve propitozis görülebilir. Wegener granülomatosisi, sarkoidoz, idiyopatik mediastinal fibrozis, retroperitoneal fibrozis, kolanjit, vaskülit ve lenfoma gibi bazı hastalıklar ile birlikte görülebilir. Tanısı çoğunlukla klinik olarak konulur ve radyolojik olarak desteklenir. Olgumuza bir dış merkezde orbital selülit nedeniyle tedavi uygulanmış, diğer bir merkezde ise malignite şüphesiyle biyopsi planlanmıştır. Kliniğimize başvurduğunda ise psödötümör orbita tanısı konulmuş ve başarıyla tedavi edilmiştir.

**Anahtar Sözcükler:** *Orbital psödötümör, İdiyopatik orbital inflamasyon*

### ABSTRACT

#### Orbital Pseudotumor, It is Really a Pseudotumor

Orbital inflammatory pseudotumor is a nonspecific phenomenon which has unknown etiology and pathogenesis. All the orbital soft tissue compartments can be affected locally or diffusely. Clinically, a sudden-onset eye pain is one of the most common characteristics of this disease, in addition swelling and redness of the eyelids, proptosis, and limitation of eye movements can be occurred. It may be associated with some diseases, such as Wegener's granulomatosis, sarcoidosis, idiopathic mediastinal fibrosis, retroperitoneal fibrosis, cholangitis, vasculitis, and lymphoma. The diagnosis usually is made clinically and radiologically supported. The case underwent a treatment in an outer center due to orbital cellulites then he was suspected malignancy in another center and biopsy was planned. After referral to our clinic he was successfully treated for pseudotu orbita.

**Key words:** *Orbital pseudotumor, Idiopathic orbital inflammation*

Orbital psödötümör ya da idiyopatik orbital inflamatuvar sendrom, orbitanın nadir görülen, nonspesifik, nonneoplastik ve nedeni bilinmeyen lenfositik bir inflamasyondur. Görünümü nedeniyle birçok olguda tümörlere benzetilebilir (1). Bu nedenle biyopsi yapılması gerekebilir. Tüm orbital kitlelerin %5-8'inden sorumludur (2). Sıklıkla 50 yaş altı erişkinlerde görülmekle birlikte, çocuklarda da bildirilmiştir. Çocuklarda ve genç erişkinlerde genelde viral üst solunum yolu enfeksiyonlarını takiben ortaya çıkabilir (3).

Klinik bulgular arasında en sık akut başlangıçlı göz ağrısı bulunmaktadır. Ayrıca propitozis, göz kapığında şişlik ve göz hareketleri sırasında ağrı da vardır. Nadiren bu klinik bulgulara diplopi ya da görmeye azalma gibi yakınmaların yanı sıra baş ağrısı, halsizlik, iştahsızlık gibi semptomlar da eşlik edebilir (2, 3). Orbital inflamasyon non-granülomatözdür ve ekstraoküler kaslar ile birlikte çevre yağ dokusunu, sklerayı, optik siniri ve lâkrimal bezi de tutabilir (4, 5). Histopatolojik olarak değişken derecelerde fibrozis ile beraber polimorfik lenfosit, plazma hücresi, makrofaj ve PNL hücre infiltrasyonu görülür. Bu görünüm spesifik olmamakla beraber, benzer klinik özelliklere sahip

hastalıkları ekarte etmek açısından önemlidir. Tanı esas olarak diğer hastalıkların ayırt edilmesine dayanır (6, 7). Histopatolojik ve radyolojik bulgular ile tanı desteklenir. Sistemik laboratuvar incelemelerinde sedimentasyon artışı gibi bazı inflamasyon bulguları elde edilebilir. Ayırıcı tanıda Graves hastalığı, lenfoma, sarkoidoz, Wegener granülomatosis, enfeksiyonlar, vaskülit, amiloidoz, yabancı cisim reaksiyonu, dermoid kist ve neoplazmlar düşünülmelidir (7, 8).

Klasik tedavi sistemik steroid ile yapılmaktadır. Tekrarlayan hastalarda, steroid tedavisine yanıt daha azdır. Dirençli vakalarda ise kemoterapi, radyoterapi ve cerrahi uygulaması gerekebilir (6-9).

Bu yazıda sağ gözünde orbital psödötümörü gelişen bir hasta sunulmuştur.

### OLGU SUNUMU

Yetmiş beş yaşında erkek hasta, 20 gün önce başlayan sağ gözde ağrı, şişlik, kızarıklık, hareket kısıtlılığı ve görme azalması yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Hikâyesinde daha önce iki ayrı merkezde muayene olduğu öğrenildi. İlk merkez tarafından orbital selülit

<sup>a</sup> Yazışma Adresi: Dr. Soner DEMİREL, İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye  
Tel: 0 422 3410660  
e-mail: sonerdem2000@yahoo.com

tanısıyla sistemik antibiyotik tedavisi (IM seftriakson) başlandığı öğrenildi. Fakat kliniğinde düzelme olmadığı için 2 hafta sonunda başvurduğu ikinci klinik tarafından topikal/sistemik antibiyotik ve anti-inflamatuar tedavi başlandığı ve konjonktival tümör ön tanısıyla biyopsi önerildiği öğrenildi.

Hasta düzelmeyen şikâyetleri sonucu kliniğimize başvurduğunda, yapılan oftalmik muayenesinde; tahsiz görme keskinliğinin Snellen eşeli ile sağda: 0.1, solda: 0.7, biyomikroskopik muayenesinde sağ gözde yoğun kemozis, korneada yoğun punktata boyanma ve lens kesafeti izlendi. Işık refleksi ve fundus muayeneleri iki tarafta normaldi. Travma öyküsü mevcut değildi. (Resim 1). Hertel egzoftalmometre ölçümünde propitozisin olmadığı (sağ: 21 mm, sol: 20 mm), göz hareketlerinin ise sağ gözde yukarı bakış hariç diğer tüm yönlerde kısıtlı olduğu görüldü. Orbital tomografisinde, sağ orbita ön bölgesinde inflamasyonla uyumlu yaygın yumuşak doku tutulumu izlendiği ancak rektus kaslarında herhangi bir tutulum olmadığı rapor edilmiştir. Konjenital kifoskolyozu olan hastanın astım dışında sistemik bir hastalığının olmadığı öğrenildi. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı, tiroid fonksiyon testleri, c-ANCA, p-ANCA, ANA, sedimentasyon, CRP, HIV, Anti-TPO, Anti-Tiroglobulin ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlarda bulunmuştur.



**Resim 1.** Hastanın tedavi öncesi durumu

Bu klinik ve radyolojik bulgular eşliğinde, hastaya orbital psödotümör teşhisi konuldu. Oral antibiyotik tedavisi kesilerek, 60mg/gün oral steroid tedavisi, topikal steroidli pomat ve suni gözyaşı tedavisi başlandı. Oküler yüzey bozukluğuna bağlı olarak azalan görmesinin, birinci hafta sonunda 0,2'ye çıktığı, göz hareketlerindeki kısıtlılık, kapak ödemi, kemozis ve ağrısının ise azaldığı görülmüştür. İki hafta sonraki kontrolünde görme keskinliğinin si 0,4 düzeyinde, bir ay sonraki kontrolünde ise 0,7 düzeyinde, göz hareketlerindeki kısıtlılık, kapak ödemi ve kemozisin ise tama yakın düzeldiği tespit edildi (Resim 2). Birinci ayda yaptırılan orbital manyetik rezonans görüntülemesinde sağ orbita ön medialinde cilt altı yumuşak dokuda, sınırları net seçilemeyen inflamasyonla uyumlu alan rapor edilmiştir (Resim 3).



**Resim 2.** Bir aylık steroid tedavisi sonrası görünüm



**Resim 3.** Tedavi sonrası 1. aydaki orbital mr görüntülemesinde, sağ orbita medialinde, cilt altı yumuşak dokuda sınırları net seçilemeyen inflamasyonla uyumlu alan

## TARTIŞMA

Orbital psödotümör, orbitada herhangi bir yapıyı tutabilen benign idiyopatik inflamatuvar bir olaydır. 50 yaş altı popülasyonda, özellikle kadınlarda daha sık rastlanmaktadır. İki taraflı tutulum gösterebilmekle beraber, tek taraflı tutulum daha sıktır. Orbital psödotümör, tüm orbita kompartmanlarını tutan diffüz inflamatuvar hastalık şeklinde olabileceği gibi, myozit, dakroadenit, perinörit ve perisklerit şeklinde de olabilir (3, 4).

Retrobulber yağ dokusunda fokal ya da diffüz tutulum görülebilir. Olguların %15'ine yakını göz dışı kaslara lokalizedir. Hastalığın kliniği, oluşan yapının bası etkisine, enflamasyona ve/veya infiltrasyonuna bağlı olarak çok değişken bir yelpazeye sahiptir. İnflamatuvar cevap akut, subakut ya da kronik olabilir. Akut form ani başlangıçlı ağrı, göz kapağında şişme, kızarıklık, bazen diplopi ve azalmış görme ile karakterizedir (7, 9). Üst kapakta pitozis, retrobulber basıya bağlı propitozis ve göz hareketlerinde ağrı olabilir. Ancak hastalığın kronik sklerozan formunda göz küresine kitle etkisi ve kaslarda hareket kısıtlılığı daha ön plandadır (7, 10). Hastalığın tekrarlama eğilimi mevcuttur. Atipik vakalarda biyopsi gerekebilir. Histopatolojik incelemesinde çok sayıda lenfosit,

plazma hücresi, makrofaj, polimorfonükleer lökosit hücre infiltrasyonu ve fibrovasküler stroma proliferasyonu ile karakterize fibroinflamatuvar değişiklikler görülmektedir (6, 7). Hastalığın ayırıcı tanısında Graves oftalmopatisi, orbital lenfoma başta olmak üzere primer veya metastatik tümörler, sarkoidoz, Wegener granülomatosisi, orbital ve preseptal selülit tabloları, vasküler patolojiler, orbital amiloidoz, yabancı cisim reaksiyonu ve dermoid kist düşünülmelidir (7, 8).

Orbital psödötümörün tanısı sıklıkla diğer olası nedenlerin ekarte edilmesiyle, klinik olarak konulmaktadır. Nispeten zor olan bazı durumlarda ise biyopsi gerekebilir. Klinik göstergelerin tanısız olmadığı durumlarda, radyolojik incelemeler daha ön plana çıkar ve uygun klinik koşullarda tanıya gitmede faydalı olarak görülmektedir (1). Önerilen görüntüleme yöntemi olan bilgisayarlı tomografiye ek olarak yapılan ultrason ve magnetik rezonans görüntülemelerinde orbitanın difüz inflamasyonu, sklera ve optik sinir tutulumu (T-bulgusu) görülebilir. Kas ve tendon tutulumu bu yöntemlerle saptanabilir ancak bazen yumuşak doku tutulumu ve ödemin gösterilmesinde başarılı olamayabilir. Bilinmesi gereken diğer bir nokta psödötümöre bağlı olarak gelişen orbita içi kitlelerin genellikle kötü sınırlı olduğudur (11-13).

Klasik görünümlü olgular çoğunlukla steroidle iyi cevap verir. Bu cevap aslında tanının konulmasını da desteklemiş olur. Sistemik steroid tedavisine

(prednisolon 60-80mg/gün) yanıt genelde hızlıdır. Ancak kesildiğinde tekrarlamaya eğilimi olduğu için, oldukça uzun süreli kullanılması ve çok yavaş bir şekilde azaltılarak kesilmesi önerilmektedir (1, 2). Bazı dirençli durumlarda siklofosfamid, metotreksat ve siklosporin gibi kemoterapi ajanları veya düşük doz radyasyon, inflamasyonun kontrol edilmesi için gerekli olabilir. Ağrı ve propitozis tedavinin başlangıcından itibaren 24-48 saat içinde geriler. Nadiren çok hafif seyirli ve kendiliğinden gerileme gösteren olgular da bildirilmiştir. Hastaların yaklaşık üçte birinde hastalık tekrarlar (9, 14).

Ayırıcı tanılar göz önüne alınarak, olgumuza, gerekli laboratuvar ve radyolojik incelemeleri yapılmıştır. Hastanın muayene ve incelemeleri sonucunda, psödötümör orbita tanısı konularak, sistemik ve topikal steroid tedavisi başlanılmıştır. 1. hafta sonunda tedaviye cevap alınmaya başlanmış, 1. ay sonunda ise bulgular tama yakın düzelmiştir. Ancak nüks ihtimali nedeniyle tedavisine düşük dozda bir müddet daha devam edilmesi planlanmıştır.

Sonuç olarak, bu hastalara ağırlı ve kötü klinik görünümü nedeniyle sıklıkla orbital selülit veya orbital tümör gibi yanlış tanı konulabilmektedir. Ancak her zaman böyle bir klinik görünümün altından mutlaka gerçek bir tümörün çıkmayabileceği unutulmamalıdır.

## KAYNAKLAR

- Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and Management of Orbital Pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 2002; 13: 347-51.
- Zurlo A, Sancesario G, Bernardi G et al. Orbital Pseudotumor: Case Report and Literature Review. *Tumori* 1999; 85: 68-70.
- Stevens JL, Rychwalski PJ, Baker RS, Kiehl RS. Pseudotumor of the orbit in early childhood. *J AAPOS* 1998; 2: 120-3.
- Mahr MA, Salomao DR, Garrity JA. Inflammatory Orbital Pseudotumor with extension beyond the orbit. *Am J Ophthalmol* 2004; 138: 396-400.
- Andrew Hk, Hahn JF, Craciun A et al. Intracranial Extension of Inflammatory Pseudotumor of the Orbit. *J Neurosurg* 1996; 85: 510-3.
- Char DH, Miller T. Orbital pseudotumor. Fine-needle aspiration biopsy and response to therapy. *Ophthalmology* 1993; 100: 1702-10.
- Yeşildağ A, Adanır E, Köroğlu M, Baykal B, Kerman G, Oyar O. Orbital psödötümör ve hipofiz makroadenom birlikteliği: MRG bulguları. *SDÜ Tıp Fak Derg* 2004; 11: 18-20.
- Ayberkin E, İnce E, Tekin D, Fitöz S, Suskan E. Tekrarlayan Orbital Myozitli Bir Olgu. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası* 2007; 60: 116-9.
- Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 2002; 13: 347-51.
- Rotman MI, Zoarski GH. The Orbit. In: Sutton D. *Textbook of Radiology and Imaging* (6th Ed) London, Churchill Livingstone, 1998; 1325-48.
- Schick U, Hassler W. Neurosurgical management of orbital inflammations and infections. *Acta Neurochir* 2004; 146: 571-80.
- Weissler MC, Miller E, Fortune MA. Sclerosing orbital pseudotumor: a unique clinicopathologic entity. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98: 496-501.
- Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. Clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999; 37: 151-68.
- Brown DH, MacRae DL, Allen LH. Orbital Pseudotumors. *J Otolaryngol* 1988; 17: 164-8.

Gönderilme Tarihi: 17.07.2011