

Erişkin Bir Olguda Akut İki Taraflı Lakrimal Bez Psödötümörü

Acute Bilateral Lacrimal Gland Pseudotumor in an Adult Patient

Dr. Ali AYDIN,^a
Dr. Burhan YILMAZ,^a
Dr. Aptullah HAHOLU,^b
Dr. Murat VELİOĞLU,^c
Dr. Dilaver ERŞANLI^a

^aGöz Hastalıkları Servisi,
^bPatoloji Servisi, ^cRadyoloji Servisi,
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi,
İstanbul

*Bu çalışma, TOD 42. Ulusal Oftalmoloji
Kongresi (19-23 Kasım 2008,
Antalya)'nde poster bildirisi olarak sunul-
muştur.*

Geliş Tarihi/Received: 01.03.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 24.04.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Ali AYDIN
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi
Göz Hastalıkları Servisi, İstanbul
TÜRKİYE/TURKEY
aliaydin67@hotmail.com

ÖZET Yirmi iki yaşındaki erkek olgu her iki üst göz kapağında yaklaşık bir ay önce başlamış hafif ağrılı şişliklerle başvurdu. Olgunun göz muayenesinde, üst göz kapakları lateral kısımlarında, palpasyonda yumuşak ve lobüle hissi veren cilt altı kitleler saptandı. Göz kapaklarında S şeklinde bir ptozis oluşturmuyorlardı. Kapak cildinde hafif bir hiperemi de vardı. Ön segment ve fundus muayenesi normal olan olgunun görme keskinlikleri 1.0 düzeyindeydi. Olguya yapılan orbita tomografisi ve manyetik rezonans görüntüleme tetkikinde, lakrimal bez bölgesinde preseptal dokuya kadar uzanan heterojen yapıda lezyonlar görüldü. Konjunktiva yoluyla yapılan insizyonel biyopside, çoğunluğunu lenfosit ve plazma hücrelerinin oluşturduğu, lakrimal bezi infiltre etmiş inflamatuvar hücreler görülerek lakrimal bez psödötümörü histopatolojik tanısı kondu. Olguya oral olarak 1mg/kg/gün prednizolon başlandı. Tedavi 6 aya yayılarak ve giderek azaltılarak kesildi. Birinci ayın sonunda lakrimal bez şişliği dramatik bir şekilde azaldı. Bundan sonra tedaviye yanıt yavaşlayarak devam etti. Altı ay sonra kitle görünümünün tamamen ortadan kalktığı görüldü. Sonuç olarak, nadir görülen lakrimal bez psödötümöründe başlangıçta uygulanan sistemik steroid tedavisiyle iyi sonuçlar alınabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Orbital psödötümör, lakrimal bez

ABSTRACT A 22 years old male patient presented with a history of bilateral upper eyelid swelling with mild pain, appeared a month ago. On ophthalmic examination, a lobulated and soft fullness was palpated under skin, at the lateral aspect of the upper eyelids. It was giving rise to an S-shaped ptosis in either eye. There was also a moderate redness of the upper eyelids' skin. The examination of anterior and posterior segment was normal and visual acuity was 10/10 in both eyes. Computed tomography scan and magnetic resonance imaging of orbit revealed heterogeneous lesion in both lacrimal glands extending into preseptal tissue. Based on the incisional biopsy undertaken via conjunctiva, which showed inflammatory cells composed mainly by lymphocytes and plasma cells infiltrating the lacrimal gland, the patient was diagnosed as acute bilateral lacrimal gland pseudotumor. He was started on oral prednisolone 1 mg/kg/day. Steroid therapy was tapered over the next six months. The lacrimal gland swelling reduced dramatically at the end of the first month. Then, the response to the therapy continued with a gradually decreasing manner. The swelling disappeared totally by sixth month of treatment. As conclusion, good results can be achieved using oral steroids as initial treatment of the lacrimal gland pseudotumor which is diagnosed rarely.

Key Words: Orbital pseudotumor, lacrimal apparatus

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2009;18(4):277-80

İdiyopatik orbital inflamasyon olarak da isimlendirilen orbital psödötümör; herhangi bir lokal veya sistemik nedene bağlı olmadan orbita veya gözde ortaya çıkan granümatöz olmayan inflamatuvar hastalıkları ifade eder.¹ Hastalığın temelinde, hem B hem de T-lenfositler tarafından

oluşturulan ve otoimmün olduğu düşünülen inflamasyon yer alır. Psödotümörler tüm orbita hastalıklarının %5'ini oluştururlar.² Orbita tümörlerinin ise yaklaşık %10'unu oluşturdukları bildirilmiştir.³ Hastalık tuttuğu orbital yapıya göre isimlendirilir: Orbital miyozit (ekstraoküler kaslar), perisklerit (tenon kılıfında), trokleit, perinörit (optik sinir kılıfı ve komşu yağ dokusu) gibi. Psödotümöre bağlı dakriyoadenit ise lakrimal bez psödotümörü olarak isimlendirilmektedir.⁴ Orbital psödotümörler klinik olarak sıklıkla enfeksiyöz ya da neoplastik orbital patolojilere benzerler. Bu yüzden psödotümör tanısı, biyopsinin yapılamadığı durumlarda çoğunlukla ayırıcı tanıdaki patolojilerin ekarte edilmesine dayanmaktadır. Tedavide, hastaların önemli bir kısmının sistemik steroid kullanımına hızlı yanıt verdiği bilinmektedir.⁵

Bu çalışmada akut iki taraflı üst göz kapağı şişliği ile başvuran erişkin bir olguda saptanan, nadir görülen lakrimal bez psödotümörü olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Yirmi bir yaşındaki erkek olgu her iki üst göz kapağında yaklaşık bir ay önce başlamış ağrılı şişliklerle başvurdu. Sistemik sorgulamasında ve muayenesinde herhangi bir özellik olmayan olgunun göz muayenesinde, üst göz kapakları lateral kısımlarında, palpasyonda yumuşak ve lobüle hissi veren cilt altı kitleler saptandı. Göz kapaklarında özellikle lateral kısımlarda olmak üzere S şeklinde ptosis oluşturuyorlardı. Kapak cildinde hafif bir hiperemi de vardı (Resim 1). Üst göz kapakları ters çevrildiğinde lakrimal bezin palpebral kısmı ödemli ve hiperemik olarak dikkat çekiyordu (Resim 2).



RESİM 1: Üst göz kapaklarının lateral kısımlarında ödem, hiperemi ve ptosis izlenmektedir.



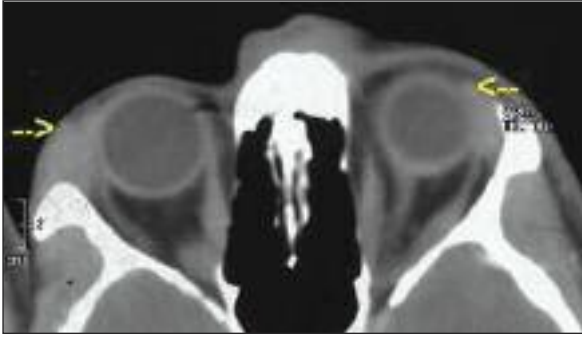
RESİM 2: Üst göz kapakları ters çevrildiğinde lakrimal bezin palpebral kısmı ödemli ve hiperemik olarak dikkat çekmektedir.

Ön segment ve fundus muayenesi normal olan olgunun görme keskinlikleri her iki gözde 10/10 düzeyindeydi. Olguya yapılan orbita tomografisi ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde, her iki lakrimal beze uyan bölgede preseptal bölgeye ve lateral rektus komşuluğunda orbitaya uzanan, kemik erozyonu yapmamış heterojen yapıda kitleler görüldü (Resim 3, 4).

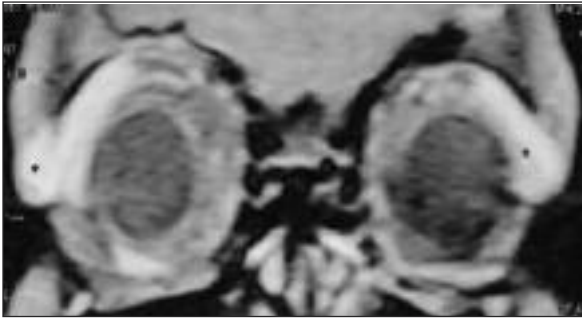
Olgu ayırıcı tanı için endokrinoloji, romatoloji, hematoloji ve göğüs hastalıkları konsültasyonlarına gönderildi. Bu konsültasyonlarda; ayırıcı tanıda yer alabilecek tiroid oftalmopati, Wegener granülomatözü, lenfoid tümörler ve metastazlar, sarkoidoz gibi hastalıklara yönelik olarak tiroid fonksiyon testleri, antitiroglobulinler, tam kan sayımı, periferik yayma, sedimentasyon hızı, C reaktif protein, ACE, akciğer radyografisi gibi testler yapıldı. Ancak bu patolojilere yönelik herhangi bir bulgu elde edilmedi.

Ayırıcı tanıda yer alan hastalıkların ekarte edilmesi üzerine lakrimal bezi tutan bu kitlelere yönelik biyopsi yapılmasına karar verildi. Konjunktiva yoluyla ameliyat mikroskopu altında sadece bir duktusu içerecek şekilde 2 x 3 mm boyutlarında, lakrimal bez insizyonel biyopsisi yapıldı. Patolojik incelemede çoğunluğunu lenfosit ve plazma hücrelerinin oluşturduğu, lakrimal bezi infiltrate etmiş inflamatuvar hücreler görüldü (Resim 5). İnflamatuvar hücreler özellikle asini ve periduktal bölgelerde yoğunlaşmış olarak izlendi (Resim 6). Eldeki bulgularla olguya lakrimal bez psödotümörü klinik ve histopatolojik tanısı kondu.

Olguya oral olarak 1 mg/kg/gün prednizolon başlandı. Başlangıçta 60 mg/gün olarak verilen prednizolon, 7 günde bir 5 mg azaltılarak üçüncü

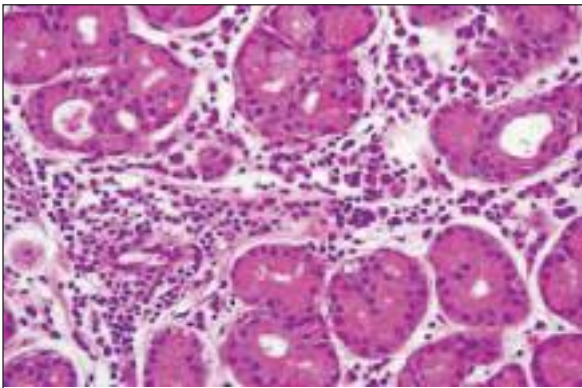


RESİM 3: Kontrastsız aksiyel BT görüntüsünde sağda daha belirgin olmak üzere her iki lakrimal bezde, preseptal bölgeye ve lateral rektus komşuluğunda orbitaya uzanan diffüz genişleme izlenmekte (sarı oklar), ekstraoküler kaslar ve retrobulber yağlı planlar normal görünmektedir.



RESİM 4: Koronal yağ baskılı T1 ağırlıklı manyetik rezonans görüntülemeye her iki lakrimal bezde diffüz genişleme ve kontrast artışı (*) izlenmektedir.

ayda 5 mg'a düşürüldü. 5 mg/gün olarak 3 ay daha devam edildikten sonra kesildi. İlk 30 günde kitle dramatik bir şekilde küçülerek yaklaşık yarı boyutuna düştü. Bundan sonra tedaviye yanıt yavaşlayarak devam etti. Altı ay sonra kitle görünüm-



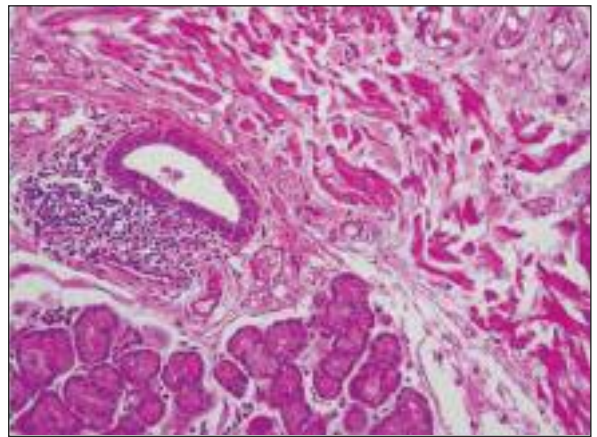
RESİM 5: Konjunktival yaklaşımla yapılan insizyonel biyopside, çoğunluğunu lenfosit ve plazma hücrelerinin oluşturduğu, lakrimal bezi infiltre etmiş inflamatuvar hücreler görülmektedir (HEx400).

lerinin tamamen ortadan kalktığı görüldü. Bu çalışma hazırlanırken olgunun bilgilendirilmiş yazılı oluru alındı.

TARTIŞMA

Orbita psödotümörleri herhangi bir sistemik veya lokal neden olmaksızın orbitada yer tutan idiyopatik, enfeksiyon veya neoplastik olaylara bağlı olmayan lezyonlardır.^{1,2} Bu lezyonlar dakriyoadenit, sklerotenovit, miyozit veya diffüz anterior yumuşak doku inflamasyonları olarak görülebilir. İki taraflı orbita psödotümörü çocuklarda sıklıkla karşımıza çıkarken, erişkinlerde çoğunlukla tek taraflıdır.^{5,6} Lakrimal bez psödotümörleri tekrarlamaya meyilli ve tedaviye dirençlidir.^{7,8} Lakrimal bez psödotümörlerinin ayırıcı tanısında bakteriyel dakriyoadenitler, preseptal selülit, sarkoidoz, lenfoma, lakrimal bezin primer ve metastatik tümörleri mutlaka gözden geçirilmelidir.^{4,5,9}

Psödotümörlerin tedavisinde öncelikle tıbbi tedavi tercih edilmektedir. Yaklaşık altı aya yayılan bir sistemik steroid tedavisi psödotümörlü olguların yarısından fazlasında başarılı olmaktadır.^{5,8} Medikal tedavinin başarılı olmadığı durumlarda cerrahi eksizyon ve radyoterapi de gündeme gelmektedir.^{5,7,10} Leone ve Lloyd'un geliştirdikleri tedavi protokolünü değerlendirmek üzere yaptıkları 45 olguluk bir çalışmada, olguların %51'inin oral steroid tedavisiyle iyileştikleri, geri kalanların ise %25'inin intravenöz (i.v.) olarak başlanan, sonra oral uygulamaya geçilen ikincil steroid tedavisine



RESİM 6: İnflamatuvar hücreler özellikle asini ve periduktal bölgelerde yoğunlaşmış olarak izlenmektedir (HEx200).

yanıt verdikleri bildirilmiştir.¹¹ Bu çalışmada steroid yanıt vermeyen veya yan etkiler nedeni ile steroid kullanılmayan olgulara orbital 1000-3000 cGy radyoterapi uygulanmış ve bu tedaviyle bu olguların %75'inde başarı elde edildiği bildirilmiştir. Bu çalışmada bildirilen diğer ilginç bir veri ise psödotümör tanısıyla steroid başlanan olguların yaklaşık %10'unda sonradan malignite ortaya çıkmış olmasıdır.

Taner ve ark.nın ülkemizde yaptıkları bir çalışmada ise orbital psödotümör olguları retrospektif olarak değerlendirilmiş, bu olgulardan 6'sının dakriyoadenit olduğu bildirilmiştir.¹² Bu olguların 2'si bizim olgumuzda olduğu gibi oral steroid tedavisiyle iyileşmiş, 2'si kendiliğinden düzelmiş, 1 olguda ise hastalığın gerilemesi i.v.-lezyon içi steroid tedavisi ve orbita radyoterapisi ile sağlanabilmiştir.

Tedaviden fayda görmeyen veya tekrarlayan olgularda psödotümör tanısından ne kadar emin olunursa olunsun mutlaka ayırıcı tanıya yönelik

araştırmalar tekrarlanmalıdır.¹¹ Kıratlı ve Bilgiç'in yayınladığı bir olguda, uzun süre lakrimal bez psödotümörü tanısıyla tedavi edilen bir olguda aslında adenoid kistik karsinoma olduğu bildirilmiştir. Olguda ani gelişen ileri proptozis sonrası yapılan biyopsiyle karsinoma tanısı konmuş; olgu ekzanterasyon ve radyoterapiyle tedavi edilebilmiştir.¹³ Bu olgudan da anlaşılacağı gibi orbital psödotümör tanısı sadece klinik ve radyolojik bulgulara dayanarak konulmamalı, yapılacak biyopsiyle tanı kesinleştirilmelidir.

Sonuç olarak, lakrimal bez psödotümörü nadir görülen, diğer orbital psödotümörlere göre daha ılımlı seyreden, ancak tedaviye dirençli bir idiopatik orbital inflamasyondur. Tedavisinde sistemik steroidler, radyoterapi ve eksizyonel cerrahi kullanılmaktadır. Bu çalışmada, sistemik steroidlere iyi yanıt veren iki taraflı bir lakrimal bez psödotümör olgusu; tomografi, MRG ve insizyonel biyopsi görüntüleriyle sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol* 2003; 121(4):491-9.
2. Kennerdell JS, Dresner SC. The nonspecific orbital inflammatory syndromes. *Surv Ophthalmol* 1984;29(2):93-103.
3. Günalp İ, Gündüz K. [Incidence and classification of biopsy-proven space-occupying lesions of the orbit]. *Türkiye Klinikleri J Ophthalmol* 1994;3(1):15-23.
4. Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. Clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999;37(1):151-68.
5. Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 2002;13(6):347-51.
6. Mottow-Lippa L, Jakobiec FA, Smith M. Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor in childhood. II. Results of diagnostic tests and biopsies. *Ophthalmology* 1981;88(6):565-74.
7. Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Noorduyn LA, Koornneef L. The surgical management of lacrimal gland pseudotumors. *Ophthalmology* 1996;103(10):1619-27.
8. Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996; 103(3):521-8.
9. Pazarlı H. [Orbital tumors of adulthood]. *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci* 2006;2(27):57-65.
10. Chaoui Z, Mellal Z, Boulanouar A, Ouahabi A, Khamlichi A, Hamani AB. [Inflammatory pseudotumor of the lacrimal gland. Apropos of 2 cases]. [Article in French] *J Fr Ophtalmol* 1999;22(5):562-5.
11. Leone CR Jr, Lloyd WC 3rd. Treatment protocol for orbital inflammatory disease. *Ophthalmology* 1985;92(10):1325-31.
12. Taner P, Ünal M, Konuk O. [Approach to cases with orbital pseudotumor]. *TOG* 2002;32(3):384-92.
13. Kıratlı H, Bilgiç S. An unusual clinical course of adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. *Orbit* 1999;18(3):197-201.