

İdiyopatik Orbital İnflamasyon

Idiopathic Orbital Inflammation: Case Report

Selim CEVHER,^a
Nedime ŞAHİNOĞLU KEŞKEK,^b
Savaş ÇETİNKAYA,^c
Fikret ÜNAL,^c
Gökhan SÖKER^d

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
Ereğli Devlet Hastanesi,
Konya

^bGöz Hastalıkları Kliniği,
Başkent Üniversitesi
Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve
Araştırma Merkezi,

^cGöz Hastalıkları Kliniği,

^dRadyoloji Kliniği,
Adana Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Adana

Geliş Tarihi/Received: 12.10.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 18.02.2016

*Bu çalışma, 48. Türkiye Oftalmoloji Derneği
Ulusal Kongresi (5-9 Kasım 2014,
Antalya)'nda poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Selim CEVHER
Ereğli Devlet Hastanesi,
Göz Hastalıkları Kliniği, Konya,
TÜRKİYE/TURKEY
s.cevher@hotmail.com

ÖZET Psödötümör orbita olarak da adlandırılan idiyopatik orbital inflamasyon (İOI), etiyolojisi tam olarak bilinmeyen, göz ve orbitanın dokularını etkileyen kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Tiroid orbitopati ve lenfoproliferatif hastalıklardan sonra üçüncü sıklıkta görülen orbita hastalığıdır. Klinik sıklıkla akut başlangıçlı ağrı, propitozis ve göz kapağında şişlik ile başlar. İdiyopatik orbital inflamasyon hastalığının tanısı klinik bulgular, laboratuvar tetkikleri ve görüntüleme yöntemleri kullanılarak konmaktadır. Bu çalışmada, sağ gözünde ani gelişen ağrı, göz kapağında şişlik ve pitozisi olan 45 yaşındaki erkek olgunun klinik ve manyetik rezonans bulgularının sunulması amaçlanmıştır. İdiyopatik orbital inflamasyon tanısı konulan olguya steroid tedavisi uygulanmış, yüksek doz steroid tedavisine hızlı yanıt alınmış ve steroid tedavisi doz azaltılarak kesilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Orbita psödötümörü; adrenal korteks hormonları; manyetik rezonans görüntüleme

ABSTRACT Idiopathic orbital inflammation, which is also called pseudotumour orbita, is a chronic inflammatory disease affecting the orbital tissues of both eyes and orbit with unknown etiology. It is the third most common orbital disease after thyroid orbitopathy and lymphoproliferative disorder. Clinics often start with acute onset of pain, proptosis and eyelid swelling. Clinical findings, laboratory findings and imaging techniques are used to diagnosis. In this case report, we aimed to report clinical and magnetic resonance imaging findings of a 45-years old man who had a sudden pain, swollen eyelid and ptosis in the right eye. The patient was diagnosed as idiopathic orbital inflammation and steroid therapy was used. He recovered dramatically with high-dose steroid therapy. Steroid therapy was stopped with tapering.

Keywords: Orbital pseudotumor; adrenal cortex hormones; magnetic resonance imaging

İdiyopatik orbital inflamasyon nadir görülen, nedeni belli olmayan, non-neoplastik, inflamatuvar bir orbitopatidir. Hastalığın diğer adı psödötümör orbitadır. Hastalık sıklıkla erişkinlerde görülmekle beraber, çocuklarda ve gençlerde viral üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası görülebilir. İdiyopatik orbital inflamasyon orbitanın en sık görülen üçüncü hastalığıdır.¹ Klinik sıklıkla akut başlangıçlı ağrı, propitozis ve göz kapağında şişlik ile başlar. İdiyopatik orbital inflamasyon hastalığının tanısı klinik bulgular, laboratuvar tetkikleri ve görüntüleme yöntemleri kullanılarak konmaktadır.²

Bu çalışmada, kliniğimize orbital selülit ön tanısı ile refere edilen, klinik bulgular ve manyetik rezonans görüntüleme sonucu ile idiyopatik orbital inflamasyon tanısı konulan olgunun sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Kırk beş yaşındaki erkek olgu, dış merkezden kliniğimize tedaviye yanıt vermeyen orbital selülit ön tanısı ile gönderildi. İki haftadır sağ gözünde ağrı, göz kapağında şişlik, göz kapağı düşüklüğü ve çift görme şikâyeti vardı. Daha önce tedavi gördüğü merkezde iki hafta boyunca sistemik (sefazolin 1 g 2x1) ve topikal antibiyotik (moksifloksasin 8x1) tedavisi aldığını bildirdi. Olgunun sağ gözünde proptozis, sağ üst kapakta ödem ve pitozisi mevcuttu (Resim 1). Glob hareketleri incelendiğinde sağ göz yukarı bakışta kısıtlılık saptandı. Direkt ve indirekt ışık refleksleri bilateral doğaldı. En iyi görme keskinlikleri Snellen eşeli ile sağ gözde 0,4, sol gözde tamdı. Biyomikroskopik muayenede sağ göz konjunktivasında hiperemi ve konjesyon mevcuttu, sol göz doğaldı. Göz içi basınçları, aplanasyon tonometresi ile sağ gözde “22 mmHg”, sol gözde “12 mmHg” olarak ölçüldü. Fundus muayenesinde patoloji saptanmadı.

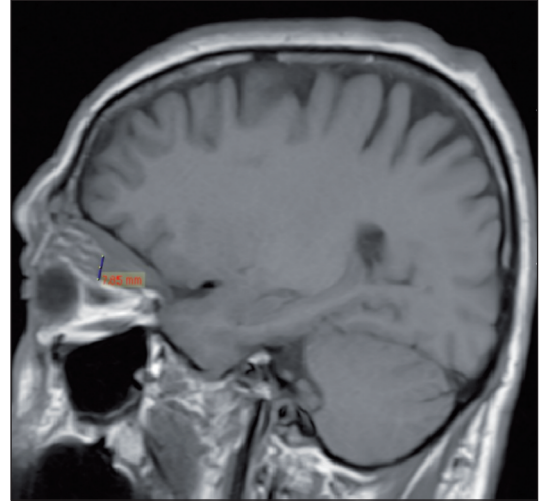
Yapılan hemogram ve biyokimyasal analiz sonuçları normal idi. Tiroid fonksiyon testleri ve tiroid antikorları normal olarak değerlendirildi. Akut faz reaktanları [sedimentasyon ve C-reaktif protein (CRP)] normal sınırlarda saptandı. Kollajen doku hastalıkları ve vasküitle birlikte giden hastalıklar açısından bakılan romatoid faktör (RF), antinükleer antikor (ANA), deoksiribonükleik asit antikoru (anti-DNA), antinötrofilik sitoplazmik antikor (c-ANCA) negatif olarak rapor edildi.

Orbitanın kontrastlı “manyetik rezonans (MR)” incelemesinde sağda üst rektus kasında belirgin genişleme izlenmiştir. Üst rektus kasının kalınlığı yaklaşık olarak 7,85 mm, genişliği ise 12,02 mm olarak ölçülmekle beraber, kesit alanına giren sağ lakrimal bezin de sola göre asimetric olarak geniş ve tutulu olduğu izlenmiştir (Resim 2-4). Bu bulgular ile olguya idiyopatik orbital inflamasyon tanısı konuldu. Üç gün intravenöz (IV) “1.000 mg” metilprednizolon tedavisi uygulandı. Daha sonra 1

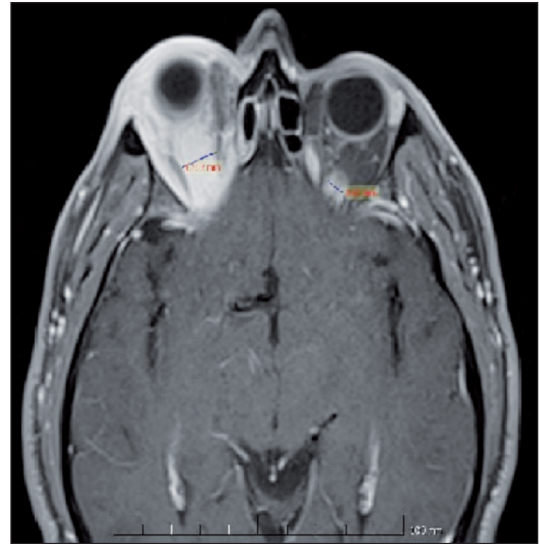


RESİM 1: Olgunun tedavi öncesi görünümü.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

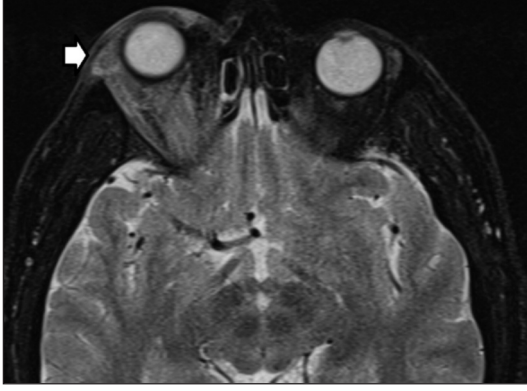


RESİM 2: T1 ağırlıklı sekansta sağda süperior rektus kasının kalınlığı 7,85 mm'dir.



RESİM 3: T2 ağırlıklı sekans süperior rektus kasının genişliği 12,02 mm'dir.

mg/kg dozunda oral steroid tedavisi başlandı (65 mg) ve her 10 günde 16 mg doz azaltılarak oral tedaviye 40 gün devam edildi. Tedavi başladıktan sonraki gün olgunun sağ gözünde görme tamdı.



RESİM 4: T2 ağırlıklı sekans kesit alanına giren sağ lakrimal bezin de sola göre asimetric olarak geniş ve tutulu olduğu izleniyor (ok).

Göz içi basıncı normal olup, konjonktival hiperemi ve kemoziste gerileme olduğu gözlemlendi. Tedavinin üçüncü gününde propitozisin gerilediği görüldü (Resim 5). Olgu çift görmesinin olmadığını ifade etti. Tedavinin birinci haftasında yapılan göz muayenesinde sol görme düzeyi tamdı, biyomikroskopik ve fundus muayeneleri doğal olup, göz hareketlerinin serbest olduğu gözlemlendi (Resim 6). Olgunun birinci ay kontrolünde muayenenin doğal olduğu görüldü (Resim 7).

TARTIŞMA

İnflamatuvar, idiyopatik ve nonneoplastik hastalık olan idiyopatik orbital inflamasyon (İÖİ), tiroid orbitopati ve lenfoproliferatif hastalıklardan sonra üçüncü sıklıkla görülen orbital hastalıktır. Patogenezinde enfeksiyöz ajanlardan ve otoimmün bozukluktan şüphelenilmektedir. Mombaerts ve ark.nın çalışmasında, 58 hastanın %10'unda otoimmün bir hastalık birlikteliği saptanmıştır.³ Tek taraflı tutulum çift taraflı tutulumla göre daha siktir.⁴ Çift taraflı tutulum daha çok çocuk hastalarda görülmektedir.⁵ Hastalığın insidansı %4,7-6,3 arasında değişmektedir. İdiyopatik orbital inflamasyonda tutulan yapılar; ekstraoküler kaslar, çevre yağ dokusu, sklera, optik sinir ve lakrimal bezlerdir.⁵ İdiyopatik orbital inflamasyon sıklıkla multifokal tutulum yapar ama nadir de olsa tek doku tutulumu yapabilmektedir.

Hastalık genellikle akut başlangıçlı propitozis, göz kapağında şişlik ve özellikle göz hareketleri sırasında ortaya çıkan ağrı ile başlamaktadır. Diğer

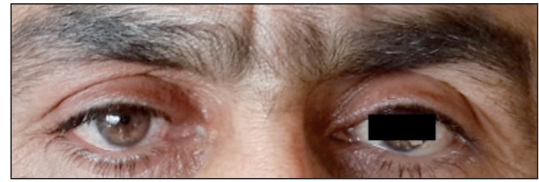
linik bulguları diplopi, kemozis, blefaroptozis, konjonktival hiperemidir. Bu bulgular idiyopatik orbital inflamasyon hastalığına özgü bulgular olmadığından öncelikle diğer olası nedenlerin dışlanması gerekmektedir. Hastalığın ayırıcı tanısında tiroid orbitopati, lenfoma, sarkoidoz, Wegener granülomatözü, dermoid kist, neoplazmlar ve orbital selülit düşünülmelidir.⁶ Dolayısıyla kliniği bu şekilde olan hastalardan tam kan sayımı, sedimentasyon, CRP, tiroid fonksiyon testleri, RF, c-ANCA, ANA, anti-DNA ve görüntüleme tetkikleri yapılmalıdır. İdiyopatik orbital inflamasyon tanısı anamnez, fizik muayene, radyolojik bulgular, laboratuvar bulguları, biyopsi ve steroide hızlı yanıt vermesi ile konulmaktadır.⁷

İdiyopatik orbital inflamasyon, orbital selülit benzer bir kliniğe sahiptir. Nitekim, olgu kliniğimize tedaviye yanıtızsız orbital selülit ön tanısı ile gönderilmişti. Olgumuzda tam kan sayımı ve biyokimyasal parametreler normaldi ve orbital selülit neden olacak herhangi bir predispozan hastalığı



RESİM 5: Tedavinin 3. gününde klinik görünüm.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)



RESİM 6: Tedavinin 7. gününde klinik görünüm.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)



RESİM 7: Tedavinin 1. ayında klinik görünüm.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

bulunmamakta idi. Bununla beraber iki hafta IV antibiyotik tedavisine yanıt alınmaması da tanıyı orbital selülitte uzaklaştırmakta idi. Orbital ve kranial MR sonuçları tümöral bir patolojiyi ekarte ettirdi. Ayrıca, tiroid fonksiyon testlerinin ve vaskülit belirteçlerinin normal olarak gelmesi olası diğer tanılardan uzaklaşmamızı sağladı. Orbital MR görüntüleme sonucunun idiyopatik orbital inflamasyon ile uyumlu çıkması ile steroid tedavisi planlandı. Steroid tedavisine hızlı yanıt alınması tanımımızı destekledi.

Ayrırcı tanıda düşünülmesi gereken bir diğer hastalık ise IgG4 ile ilişkili psödötümör orbitadır. Hastalık ilk kez 2001 yılında IgG4 ile ilişkili hastalık olarak tanımlanmış olup orbital tutulum ilk kez 2009 yılında Japonya'dan bildirilmiştir. Serum ve tutulan dokularda IgG4 yüksekliği bildirilmiştir. Orbita tutulumu dışında pankreas, tükürük bezleri, hepatobiliyer kanal, böbrek, deri, aort ve akciğer gibi organ tutulumları da görülebilmektedir. IgG4 ile ilişkili orbital psödötümör genel bir adlandırmadır. Hastalıkta orbitanın değişik dokuları tutulmakla birlikte, en sık olarak lakrimal bez tutulumu görülmektedir. Ayrıca göz kapakları, orbital yumuşak doku, ekstraoküler kaslar, orbital sinirler ve nazolakrimal kanal gibi dokuları da etkileyebilmektedir. Kliniğinde sıklıkla ağrısız göz kapağı şişliği ve propitozis görülmektedir. Optik sinir kompresyonu olmadıkça görme azlığı yapmaz. Orbital bulguların yanında kilo kaybı ve ateş gibi sistemik bulgular da eşlik edebilmektedir.⁸ Tanı kriterleri Umehara ve ark. tarafından belirlenmiştir.⁹ Tanıda serum IgG4 seviyesi ve dokudan alınan örneklerdeki IgG4 seviyesi önemli yer tutmaktadır. Tedavisinde glukokortikoidler, immünsüpresif ajanlar, radyoterapi ve son yıllarda etkili olduğu görülen rituksimab kullanılmaktadır. Olgumuzda IgG4 araştırması yapmadık. Olgumuzda herhangi bir sistemik bulgu yoktu ayrıca ağrılı bir klinik ile başvurmuştu. Radyolojik bulguların idiyopatik orbital inflamasyon tanısını desteklemesi bizi idiyopatik orbital inflamasyon tanısına yönlendirdi.

Klinik bulgular ile tanıya varmakta zorlanıldığında, görüntüleme yöntemleri klinisyene yardımcı olmaktadır. Bilgisayarlı tomografi (BT) ve

MR tanıda kullanılabilen değerli yöntemlerdir. MR görüntüleme yumuşak dokuları değerlendirmede daha faydalıdır. Olgumuzda MR görüntülemesinde üst rektus kasında kalınlaşma ve çevre yağ dokusunda dansite artışı mevcuttu. İdiyopatik orbital inflamasyon MR bulgularında akla getirilmesi gereken önemli bilgi tutulan orbital yapıların sınırlarının düzensiz olmasıdır.

İdiyopatik orbital inflamasyon tanısında biyopsi, steroid tedavisine yanıt alınamayan ve progresyon görülen durumlarda yapılmaktadır.¹⁰ Biz olgumuza biyopsi yapmadık, çünkü hastamızda progresyon görülmedi ve steroid tedavisine hızlı yanıt verdi.

Klasik olarak idiyopatik orbital inflamasyon tedavisine sistemik steroid ile "başlanmaktadır (60-100 mg/gün)".¹¹ Steroid dozu yavaşça azaltılarak kesilmektedir.¹² Steroide yanıt vermeyen olgularda metotreksat, siklofosfamid, siklosporin gibi immünomodülatör ilaçlar verilmekte veya düşük doz radyoterapi uygulanabilmektedir. Bir diğer tedavi seçeneği olan cerrahi dekompresyon, tedaviye yanıtız ve lokalize lezyonlarda kullanılmaktadır.

Sonuç olarak, idiyopatik orbital inflamasyon propitozis, diplopi ve ağrı şikâyetlerinin olduğu hastalarda ayrırcı tanıda düşünülmesi gereken bir hastalıktır. Bu gibi semptomlara sahip hastalar, sıklıkla orbital selülit ve orbital tümör gibi tanılar almaktadır. Dikkatli bir muayene ve uygun tetkikler sonucunda idiyopatik orbital inflamasyon tanısı konulabilmektedir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemiştir.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Selim Cevher; **Tasarım:** Selim Cevher; **Denetleme/Danışmanlık:** Selim Cevher ve Nedime Şahinoğlu Keşkek; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Savaş Çetinkaya ve Fikret Ünal; **Analiz ve/veya Yorum:** Selim Cevher ve Gökhan Söker; **Kaynak Taraması:** Fikret Ünal; **Makalenin Yazımı:** Selim Cevher; **Eleştirel İnceleme:** Nedime Şahinoğlu Keşkek; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Fikret Ünal; **Malzemeler:** Savaş Çetinkaya.

KAYNAKLAR

1. Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. Clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999;37(1):151-68.
2. Yeşildağ A, Adanır E, Köroğlu M, Baykal B, Kerman G, Oyar O. [Orbital pseudotumor and hypophyseal macroadenoma association: MRI findings]. *SDÜ Tıp Fak Derg* 2004;11(2):18-20.
3. Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann RO, Koornneef L. What is orbital pseudotumor? *Surv Ophthalmol* 1996;41(1):66-78.
4. Demirel EE, Çavdar M, Demirel S, Düz C, Kütükde D. [Orbital pseudotumor, it is really a pseudotumor]. *Firat Tıp Dergisi* 2012;17(2):121-3.
5. Toprak H, Aralaşmak A, Yılmaz TF, Özdemir H. Unusual sclerosing orbital pseudotumor infiltrating orbits and maxillofacial regions. *J Clin Imaging Sci* 2014;4:30.
6. Ayberkin E, İnce E, Tekin D, Fitöz S, Suskan E. [Recurrent orbital myositis: a case report]. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası* 2007;60(3):116-9.
7. Szabo B, Szabo I, Crişan D, Ştefănut C. Idiopathic orbital inflammatory pseudotumor: case report and review of the literature. *Rom J Morphol Embryol* 2011;52(3):927-30.
8. Cheuk W, Yuen HK, Chan AC, Shih LY, Kuo TT, Ma MW, et al. Ocular adnexal lymphoma associated with IgG4+ chronic sclerosing dacryoadenitis: a previously undescribed complication of IgG4-related sclerosing disease. *Am J Surg Pathol* 2008;32(8):1159-67.
9. Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, Kawano M, Yamamoto M, Saeki T, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011. *Mod Rheumatol* 2012;22(1):21-30.
10. Bijlsma WR, Paridaens D, Kalmann R. Treatment of severe idiopathic orbital inflammation with intravenous methylprednisolone. *Br J Ophthalmol* 2011;95(8):1068-71.
11. Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 2002;13(6):347-51.
12. Chaudhry IA, Shamsi FA, Arat YO, Riley FC. Orbital pseudotumor: distinct diagnostic features and management. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2008;15(1):17-27.