

Küme Baş Ağrısı Tanısı Almış Orbital Miyozit

Orbital Myositis Misdiagnosed as Cluster Headache: Case Report

Özlem ÖNDER,^a
Aslı KÖŞKDERELİOĞLU,^a
Rifat Reha BİLGİN,^a
Muhteşem GEDİZLİOĞLU^a

^aNöroloji Kliniği,
İzmir Bozyaka Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İzmir

Geliş Tarihi/Received: 14.05.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 22.11.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Özlem ÖNDER
İzmir Bozyaka Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Nöroloji Kliniği, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
drozlemyazici@yahoo.com

ÖZET İdiyopatik orbital miyozit, sıklıkla orta yaşta kadın hastalarda görülen ekstraoküler kasların nadir bir inflamatuvar hastalığıdır. İlk olarak Gleason tarafından 1903 yılında tanımlanmıştır ve klinik olarak periorbital ödem, ptosis, propitozis ve ağrılı göz hareketleri ile karakterizedir. Bu çalışmada, tekrarlayan orbital miyozit atakları geçiren ve daha önce küme baş ağrısı ile migren tanıları almış olan 33 yaşındaki kadın olgu sunulmuştur. Tanı, klinik bulgular ve manyetik rezonans görüntüleme bulguları eşliğinde konulmuştur. Hastanın semptomları, sistemik kortikosteroid tedavisi ile kısmen düzelmiştir.

Anahtar Kelimeler: Orbital miyozit; diplopi-çift görme

ABSTRACT Idiopathic orbital myositis is a rare inflammatory disease of the extraocular muscles often seen in middle-aged female patients. It is first described by Gleason in 1903 and clinically characterized by periorbital swelling, ptosis, proptosis and painful eye movements. Here we report a 33 years old female patient with recurrent orbital myositis who was misdiagnosed as cluster headaches and migraine before. The clinical diagnosis was ascertained with magnetic resonance imaging findings. Her symptoms partially resolved under high dose corticosteroid therapy.

Key Words: Orbital myositis; diplopia

Türkiye Klinikleri J Neur 2014;9(1):47-50

İdiyopatik orbital miyozit; lokal veya sistemik herhangi bir neden olmaksızın ekstraoküler kasların inflamasyonu ile karakterize olan orbital inflamatuvar sendromun bir alt tipidir. İlk kez 1903 yılında Gleason tarafından tanımlanan bu hastalık, orta yaş grubundaki kadın hastalarda sık görülmektedir.¹ Adölesanlarda viral üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) sonrası veya inflamatuvar barsak hastalığı sırasında, çocuklarda ise sıklıkla viral ÜSYE sonrası ortaya çıkmaktadır. Klinik olarak tekrarlayan unilaterale ağrı, periorbital ödem, propitozis, ptosis, kemozis ve bakış kısıtlılığına bağlı diplopi izlenmektedir.^{2,3} Tanı, diğer olası nedenlerin dışlanması ile konulmaktadır.¹ Tedavide öncelikle kortikosteroidler yer almaktadır.²

Bu çalışmada, polikliniğimize üçüncü kez tekrarlayan tek taraflı orbital ağrı, göz kapağı düşüklüğü, gözde kızarıklık ve bakış kısıtlılığı ile çift görme ortaya çıktığı için başvuran, orbital miyozit tanısı koyduğumuz,

daha önce benzer iki klinik atak nedeni ile migren ve küme tipi baş ağrısı tanısı almış, ancak tedaviye yanıt vermemiş olan ve uyguladığımız steroid tedavisi ile düzelme izlenen olgu sunulmuştur.

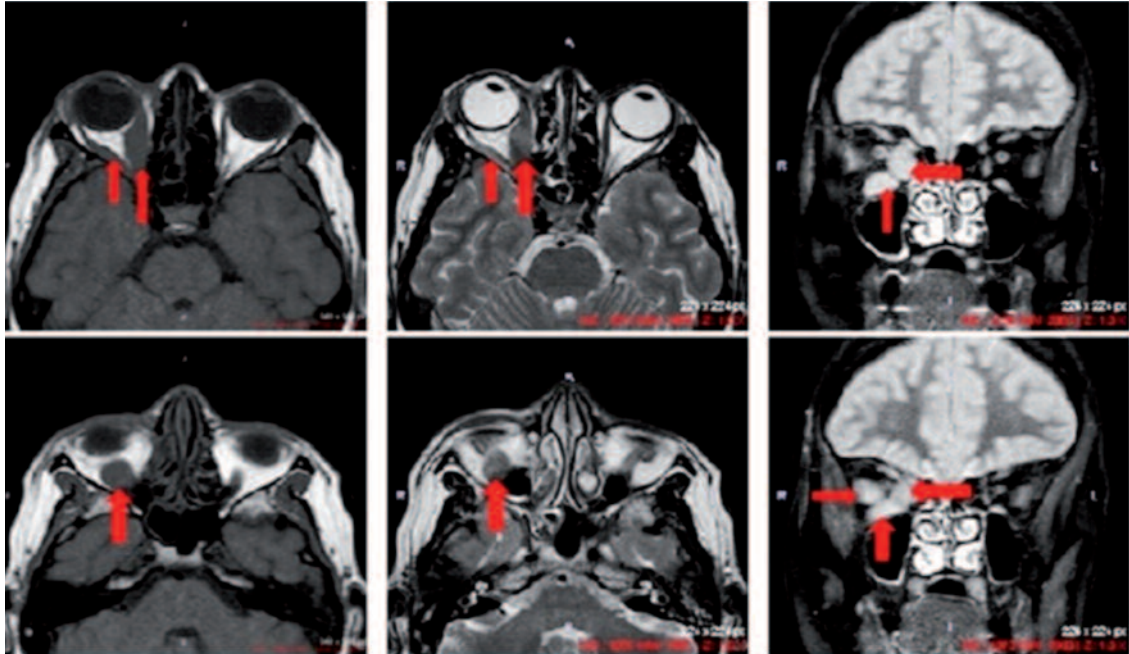
OLGU SUNUMU

Otuz üç yaşındaki kadın hasta baş ağrısı, sağ gözünde şişlik ve çift görme yakınmalarıyla başvurdu. Dört ay önce sağ gözünün arkasındaki şiddetli bir ağrıyla uykudan uyandığı, daha sonra da bu gözündeki şişliği fark ettiği öğrenildi. Hasta, benzer şikâyetlerin 2005 ve 2008 yıllarında da olup geçtiğini ve bu son durumun da geçici olabileceğini düşünerek hemen bir hekime başvurmadığını ifade etti. Son yakınmalarının ardından eklenen çift görme üzerine polikliniğimize başvuran hasta kliniğimize yatırıldı.

Hastanın öz geçmişinde, mevcut iki benzer klinik atak ile migren ve küme tipi baş ağrısı tanısı aldığı, 5HT1A agonistleri ve verapamil ile tedavi edildiği ve yaklaşık 10 yıl önce sifilize bağlı pelvik inflamatuvar hastalık tanısıyla tedavi aldığı öğrenildi.

Nörolojik muayenede sağ gözde kemozis, proptozis, pitozis, periorbital ödem ve her yöne bakışta kısıtlılık mevcuttu. Sistemik muayenesi ve vital bulguları olağandı. Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikinde nöropatoloji izlenmedi. Orbital MRG tetkikinde sağ gözün mediyal ve inferior rektus kaslarında daha belirgin olmak üzere tüm ekstraoküler kaslarda kalınlaşma ve kontrast tutulumu saptandı (Resim 1).

Mevcut görünüm nedeniyle öncelikle tiroid orbitopati tanısı düşünülerek tiroid fonksiyon testleri, tiroid otoantikör testleri ve tiroid ultrasonografi (USG) tetkiki yapıldı. Bu incelemeler normal sınırlarda idi. Orbital inflamatuvar hastalık etiyojisine yönelik hemogram, biyokimya, sedimentasyon, CRP, rutin idrar tetkiki, ANA, anti-dsDNA, c-ANCA, p-ANCA, antifosfolipid antikör, anti-SCL 70, C3 ve C4, RF, TPHa, VDRL-RPR, serum protein elektroforezi, 24 saatlik idrarda kalsiyum düzeyi, viral belirteçler (HSV, HIV, HCV, HBV), akciğer grafisi, elektrokardiyografi (EKG), toraks tomografisi, abdomen USG, ekokardiyografi (EKO), orbital USG ve görsel uyarılmış potansiyel [visual evoked potential (VEP)] tetkikleri yapıldı (Tablo 1).



RESİM 1: Aksiyel T1W ve T2W kesitlerde, sağda mediyal rektus ve lateral rektus kaslarında daha belirgin olmak üzere ekstraoküler kaslarda kalınlaşma ve koronal kesitlerde kontrast tutulumu izlenmektedir.

TABLO 1: Orbital inflamatuvar hastalık etiyolojisi.⁴

Sarkoidoz
Sifiliz
Lyme hastalığı
Whipple hastalığı
Herpes zoster
İnflamatuvar barsak hastalığı
Wegener granülopatisi
Poliarteritis nodosa
Sistemik lupus eritematozus
Romatoid artrit
Skleroderma
Psöriyatik artropati
Dev hücreli miyokardit
Kawasaki hastalığı
Postvaksinal reaksiyon

Hastaya, idiyopatik orbital miyozit tanısı ile 1 mg/kg/gün oral prednizolon (60 mg/gün) başlandı ve ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi. On beş gün sonra orbital ağrı ve çift görme şikâyetlerinde artış olması nedeni ile polikliniğimize başvurusu üzerine hasta, kliniğimize yatırıldı ve 1 g/gün IV metilprednizolon 7 gün süreyle uygulandı. Şikâyetlerinde azalma ve kliniğinde kısmen düzelme gözlenen hastaya, 60 mg/gün oral steroid tedavisi başlandı. Kliniğinde ılımlı dışa bakış kısıtlılığı ve diplopi dışında bulgusu olmayan hastanın, üç ay içinde tedavisi 60 mg/gün dozundan tedrici olarak azaltıldı, 20 mg/gün dozuna düşülerek takip edildi ve daha sonra izlemde azaltılarak kesildi.

TARTIŞMA

Orbital miyozit sıklıkla (%90) idiyopattır. Bilinmeyen bir nedenle başlayan orbital dokuya karşı oluşan otoimmün bir reaksiyondur.⁴ Tablo 1'de orbital inflamatuvar hastalıklar ayrıntılı olarak görülmektedir.⁵ Çok seyrek olarak bazı sistemik hastalıklarla birliktelik göstermektedir. Sistemik lupus eritematozus, romatoid artrit, sarkoidozis, skleroderma, poliarteritis nodosa, Kawasaki hastalığı gibi otoimmün patolojilerde de orbital miyozit görülebilmektedir.^{6,7}

Çocuklarda en sık viral ÜSSE sonrası, adölesanlarda en sık inflamatuvar barsak hastalığı sırasında görülür. Olgumuzun hiçbir gastrointestinal

yakınması ve ateş yüksekliği yoktu; eritrosit sedimentasyon hızı, CRP, vaskülit belirteçleri, hemogram, karaciğer fonksiyon testleri, akciğer grafisi normal sınırlarda idi. İnflamatuvar bağırsak hastalığı ve diğer vaskülitlere yönelik aile öyküsü negatif idi. Olgumuzda bu otoimmün patolojiler ve lenfoproliferatif hastalıklar klinik ve laboratuvar bulguları eşliğinde dışlandı.

Ağrılı oftalmoplejinin ayırıcı tanısında bulunan, intrakraniyal yer kaplayan oluşum, anevrizma, arteriyovenöz fistül, kavernöz sinüs trombozu tanımlarını dışlamak amacıyla çekilen kraniyal MRG normal olarak değerlendirildi. Kavernöz sinüsün granülopatöz infiltrasyonuna sekonder olarak gelişen ağrılı oftalmopleji ve kavernöz sinüsten geçen kraniyal sinirlerin (III, IV, V ve VI. kraniyal sinirler) perezisi ile karakterize Tolosa-Hunt sendromu da ayırıcı tanıda düşünüldü, kraniyal görüntüleme kavernöz sinüsün normal olması nedeni ile hastamızda bu tanıdan uzaklaşıldı.⁸ Ağrılı oftalmoplejinin diğer nedenleri de dışlanan, akut başlangıçlı orbital ağrısı, periorbital ödemi ve bakış kısıtlılığı olan, orbital görüntüleme ekstraoküler göz kaslarında kalınlaşma ve ödem saptanan hastamızda, idiyopatik orbital miyozit tanısı düşünüldü.

Literatürde Herpes virüs enfeksiyonu ve Lyme hastalığı sırasında veya grip aşısı sonrasında orbital miyozit gelişen olgular bildirilmiştir.^{9,10} Hastamızda yakın tarihte yapılmış bir aşılama öyküsü yoktu; HSV seroloji negatif olup, Lyme hastalığını düşündürecek kliniği yoktu ve teknik nedenlerle serolojisi yapılamadı. Sifiliz serolojisi, geçirilmiş sifiliz tanısını desteklemekte idi; nörosifiliz düşündürücü bulgu izlenmedi.

Orbital miyozit, göz hareketleriyle göz etrafında ağrı, propitoz ve çift görme ile karakterize akut başlangıçlı bir hastalıktır. Hastalık bir veya birçok ekstraoküler kası tutabilir. Ekstraoküler kasları tutan hastalıklar arasında en çok tiroid oftalmopati ile karışır. Bu iki hastalığın ayırıcı tanısında görüntüleme yöntemlerinin önemli bir yeri vardır. Kural olmamakla birlikte, tiroid oftalmopati varlığında ekstraoküler kaslarda difüz ve düzenli bir tutulum mevcut iken, kasların tendonu tutulmamaktadır.¹¹ Orbital miyozitte ise kas tutulumu daha düzensizdir ve tendon tutulumu görülür. Hastamızın

görüntülemesindeki tendon tutulumunu içeren difüz kas tutulumu ve steroid tedavisine verdiği olumlu yanıt ve tiroid fonksiyonları ile diğer incelemelerin normal olması orbital miyozit tanımını desteklemiştir.

İlk olarak başlanan 60 mg/gün dozundaki oral steroid tedavi ile yakınmaları devam eden hastaya yedi gün süreyle pulse steroid tedavi uygulandı, oral yüksek doz (60 mg/gün) ile idame edildi. Sistemik kortikosteroid tedavisine kısmen yanıt alındı. İzlemede idame tedavisi kademeli olarak azaltılıp kesildi. Kortikosteroidde dramatik yanıt, idiyopatik orbital miyozit için patognomonik bir bulgu olarak kabul edilmektedir.¹² Orbital miyozitte kortikosteroidlere hızlı ve oldukça iyi yanıt olmasına rağmen, nüks olasılığı nedeni ile steroid

tedavisinin dört-altı hafta devam edilmesi ve yavaş yavaş azaltılarak kesilmesi önerilmektedir. Bazı hastalarda steroid bağımlılığı veya direnci görülebilir. Retrospektif bir çalışmada, %52 gibi oldukça yüksek bir oranda nüks bildirilmiştir.¹³ Kortikosteroid yanıtının da zamanla azaldığı bildirilmiş olup, kortikosteroidlere yanıtızsızlık hâlinde azatioprin, siklosporin, metotreksat, siklofosfamid, IVIG ve 2-30 Gy bölünmüş doz radyoterapi denenebildiği bildirilmiştir.¹⁴⁻¹⁷ Literatürde, cerrahi dekompresyon uygulanan hastalar da mevcuttur.¹⁸

Bu olguyu sunmamızın amacı; baş ağrısı yakınmasıyla nöroloji polikliniklerine başvuran ve ağırlı oftalmopleji kliniği olan hastaların ayırıcı tanısında, orbital miyozit tanısını vurgulamaktır.

KAYNAKLAR

- Gleason J. Idiopathic myositis involving the extraocular muscles. *Ophthalmic Rec* 1903; 12(1):471-8.
- Moorman CM, Elston JS. Acute orbital myositis. *Eye (Lond)* 1995;9(Pt 1):96-101.
- Maurer I, Zierz S. Recurrent orbital myositis: report of a familial incidence. *Arch Neurol* 1999;56(11):1407-9.
- Rubin PA, Foster CS. Etiology and management of idiopathic orbital inflammation. *Am J Ophthalmol* 2004;138(6):1041-3.
- Purvin VA, Kawasaki A. Common Neuro-Ophthalmic Pitfalls: Case-Based Teaching. 1st ed. New York: Cambridge University Press; 2009. p.1-221.
- Lacey B, Chang W, Rootman J. Nonthyroid causes of extraocular muscle disease. *Surv Ophthalmol* 1999;44(3):187-213.
- Lin H, Burton EM, Felz MW. Orbital myositis due to Kawasaki's disease. *Pediatr Radiol* 1999;29(8):634-6.
- Cakirer S. MRI findings in the patients with the presumptive clinical diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Radiol* 2003;13(1):17-28.
- Volpe NJ, Shore JW. Orbital myositis associated with herpes zoster. *Arch Ophthalmol* 1991;109(4):471-2.
- Carvounis PE, Mehta AP, Geist CE. Orbital myositis associated with *Borrelia burgdorferi* (Lyme disease) infection. *Ophthalmology* 2004;111(5):1023-8.
- Rothfus WE, Curtin HD. Extraocular muscle enlargement: a CT review. *Radiology* 1984; 151(3):677-81.
- Mombaerts I, Koornneef L. Current status in the treatment of orbital myositis. *Ophthalmology* 1997;104(3):402-8.
- Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996;103(3): 521-8.
- Paris GL, Waltuch G, Egbert PR. Treatment of refractory orbital pseudotumors with pulsed chemotherapy. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1990;6(2):96-101.
- Isobe K, Uno T, Kawakami H, Ueno N, Kawata T, Abe H, et al. Radiation therapy for idiopathic orbital myositis: two case reports and literature review. *Radiat Med* 2004;22(6):429-31.
- Shah SS, Lowder CY, Schmitt MA, Wilke WS, Kosmorsky GS, Meisler DM. Low-dose methotrexate therapy for ocular inflammatory disease. *Ophthalmology* 1992;99(9):1419-23.
- Diaz-Llopis M, Menezo JL. Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor and low-dose cyclosporine. *Am J Ophthalmol* 1989;107(5): 547-8.
- Zurlo A, Sancesario G, Bernardi G, Loasses A. Orbital pseudotumor: case report and literature review. *Tumori* 1999;85(1):68-70.