

# Orbital Apeks Sendromu: Nadir Bir Oftalmik Zoster Şekli

## Orbital Apex Syndrome: A Rare Form of Ophthalmic Zona: Case Report

Uz.Dr. Ali İhsan İNCESU<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Göz Hastalıkları Kliniği,  
Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Konya

Geliş Tarihi/Received: 15.09.2009  
Kabul Tarihi/Accepted: 15.06.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Uz.Dr. Ali İhsan İNCESU  
Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Göz Hastalıkları Kliniği, Konya  
TÜRKİYE/TURKEY  
aliincesu@gmail.com

**ÖZET** Orbital apeks sendromu görmede azalma, oftalmopleji, blefaropitoz, ekzoftalmus ve alın ve üst dudakta anestezi birlikte görüldüğü bir durumdur. Etiyolojisinde travmalar, yer kaplayan lezyonlar ve değişik enfeksiyonlar bulunur. Enfeksiyöz etiyojide sıklıkla ön segmenti tutan herpes zoster ise son derece nadir görülür. Orbital apeks yerleşimli zona genellikle yaşlılarda ve bağışıklığı baskılayan ilaçlar kullanan, örenğin kanserli veya yeni organ nakli olmuş hastalarda görülür. Bu makalede sunulan olgu, 72 yaşında, hipertansif bir kadındı. Zona olgunun sağ gözünde blefaropitoz, alın, burun ve yanaklarda birden çok vezikül ile ortaya çıktı. Ayrıca sağ gözde görme çok azalmıştı. Bu klinik görünüm ile oftalmik zona ve orbital apeks sendromu tanısı düşünüldü. Seyrek görülen bir oftalmik herpes zoster şekli olduğu için vakayı kaynakları da tarayarak kısaca sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Herpes zoster oftalmikus; komplikasyonlar; orbita hastalıkları; orbital miyozit

**ABSTRACT** Orbital apex syndrome is a combination of low vision, ophthalmoplegia, blepharoptosis, exophthalmia, vesicular eruption and anesthesia of the forehead and upper lid. Traumas, space occupying lesions and various infections take place in its etiology. It involves the superior orbital fissure and optic canal together. Herpes zoster, which frequently involves the anterior and rarely the posterior segment, has a place in the infectious etiology of orbital apex syndrome very rarely. Zona involving the orbital apex usually develops in elderly and immunosuppressed individuals, namely those who use high-dose immunosuppressive drugs such as transplant or cancer patients. Our case was a 72 years old hypertensive woman. She presented with blepharoptosis of the right eye and multiple vesicles on the forehead, nose and cheeks two days after the nonspecific symptoms of zona. In addition, she had decreased vision in her right eye. The physical examination revealed complete ophthalmoplegia, mydriasis, hypoesthesia on the cornea and the ipsilateral facial skin. The clinical diagnosis was ophthalmic zona with orbital apex syndrome. We wanted to present this case of orbital apex syndrome since it is a rare form of ophthalmic herpes zoster and to review the literature.

**Key Words:** Herpes zoster ophthalmicus; complications; orbital diseases; orbital myositis

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2012;32(1):218-21

Orbital apeks sendromu pitoz, ekzoftalmi, oftalmopleji, midriyazis, görmede azalma ve gözün üst kapağında ve alında anestezi bulgularının değişik kombinasyonlarıyla seyredir.<sup>1-3</sup> Orbital apeksi oluşturan yapıların, yani superior orbital fissür ile optik kanalın tutulmasıyla klinik tablo gelişir.<sup>4</sup> Bu sendrom, çoğunlukla ya orbital apeksin benin veya malin neoplazisine veya yüzün masif travmalarına sekonder olarak ortaya çıkar.<sup>4</sup> Kompresyon yapan lokal bir apse, yangısal süreçler, meninkslerin veya santral sinir sisteminin enfeksiyonu da benzer şekilde etiyojide rol

oynayabilir. Etiyolojide herpes zoster daha nadirdir. Zonanın daha çok yaşlılarda ve bir hastalık veya kullanılan ilaçlar nedeniyle bağışıklığı baskılanmış kişilerde, örneğin malinite veya organ nakli vakalarında etiyolojide yer alması beklenir.<sup>5</sup> Orbital apeks sendromu komplikasyonu ile seyreden bir oftalmik zona vakası nedeniyle bu hastalığın fizyopatolojisini, klinik gelişimini ve tedavisini kısaca sunmak istedik. Konu, yerli ve yabancı kaynakların ışığı altında incelendi. Olgudan, bu yayın için bilgilendirilmiş onam alındı. Türkçe literatürde zona etyolojisiyle olmasa da benzer vakalar bulundu ve incelendi.

## OLGU SUNUMU

Bayan T. B, 72 yaşında, ilaçla kontrol altında tutulan bir hipertansiyon hastasıydı. Diyabet, kanser veya bağışıklığı baskılayan ilaç kullanmasını gerektirecek organ nakli veya bağ dokusu hastalığı gibi predispozan faktörlere sahip değildi.

Hastanın öyküsü 2008 yılının Haziran ayında, birkaç saat süren atipik sporadik bir yarım başağrısı ile başlamış. İki gün içinde yine aynı tarafta blefaropitoz ile alın, yanak ve burun kanadını da tutan veziküller çıkmış ve görmesi azalmış. Fizik bakıda bilinci açık, koopere ve genel durumu iyiydi. Görmesi sağda 3 metreden parmak sayma, solda ise 0,7 seviyesinde idi. Sağda blefaropitoz, total oftalmopleji, ışık cevabı olmayan midriyazis ve aynı tarafta 5. sinirin 1. dalı bölgesine uyan alanda çok sayıda vezikül vardı. Cilt hassasiyetinde 5. sinir 1. dal bölgesinde ve korneada hipostezi saptandı.

Biyomikroskopide, konjonktival hafif hiperemi ve mukus sekresyonu izlendi. Hipostezi dışında korneanın diğer muayenesi ve ön kamara normaldi. Her iki gözde tansiyon 16 idi. Fundus muayenesinde papilla, maküla ve periferik retina normaldi. Diğer gözün ön segment muayenesinde de anormal bir bulgu saptanmadı. Yüzündeki tipik döküntüler nedeniyle zonaya sekonder orbital apeks sendromu tanısı kondu. Hemen günde 4 g asiklovir, tedavinin 3. gününde sabah ise 1 mg/kg/gün metil prednizolon başlandı. Beraberindeki ağrı için kodein, asetaminofen, metamizol ve kafein içeren bir preparat önerildi.

İzleyen günlerde tetkiklere başlandı. Kontrastlı tomografide orbital apekte, özellikle okulomotor kaslarda ödem izlendi. HIV, HBV ve HCV serolojisi negatif idi. HSV ve VZV serolojisine açık klinik döküntüler nedeniyle gerek görülmedi.

İzleyen 2 hafta içinde görme 0,3 seviyesine çıktı, abduksiyon geri geldi ama ptozda ve diğer yönlerde harekette iyileşme yoktu. Dört ay sonra görme 0,5 idi, blefaropitoz geçmişti, aşağı ve yukarı bakış dönüştü. Ancak buna karşılık hafif addüksiyon kısıtlılığı ve midriyazis sekel olarak kaldı. Hastaya güneşli günlerde kaliteli bir güneş gözlüğü takması önerildi.

## TARTIŞMA

Bu hastada 2., 3., 4. kafa çiftleri ile alın ve üst göz kapağının hipoesteziyle seyreden 5. kafa çiftinin 1. dalı tutulumu söz konusu idi. Bu tablo tipik bir orbital apeks sendromunu gösteriyordu.<sup>1-3</sup>

Orbital apeks sendromunun etiyolojisinde nörojenik, miyojenik, travmatik, mekanik, infiltratif, yangısal, onkolojik, iskemik veya toksik nedenler aranmalıdır.<sup>6,7</sup>

Travmatik etiyolojide Lefort III tipi (nazoorbitoetmoid) ağır kraniyofasiyal travmalar, total yüz travmaları, sfenoid ve temporal kırıklara sık rastlanır. Bu arada orbita veya kavernoöz sinüs benin veya malin tümörleri, anevrizma ve hemanjiyomları da unutulmamalıdır.<sup>1,3,4,7-14,27-29</sup> Çocuklarda rabdomyosarkom, nöroblastom ve retinoblastomun orbita metastazları en sık nedenler arasındadır.<sup>4</sup> Orbital apeks sendromunun etiyolojisinde enfeksiyon etkenlerine de sık rastlanır. Öncelikle orbital apeksin kompresif apseleri, orbitanın veya kavernoöz sinüsün mantar enfeksiyonları bu sınıftandır.<sup>1,3</sup> Yer kaplayan lezyonlarda tabloda propitozun olması da beklenir.<sup>13,14</sup> Sfenoid mukosellere, sinüzitlere göre daha seyrek rastlanır.<sup>15</sup> Herpes zoster daha da nadir görülür. Halbuki bu nörotrop virus, olguların %50'sinde gözü tutar. Oftalmik zona, Gasser ganglionunda latent olarak bekleyen varisella zoster (zona) virüsünün, trigeminal sinirin oftalmik dalının ilk alt dalını tutmasıdır.<sup>16</sup> Bu virüs, ön üveit vakalarında karşılaşılan komplikasyonların %90'nın, keratitte karşılaşılan komplikasyonların

yonların ise %50'sinin sebebidir.<sup>17</sup> Bu son komplikasyonlar, kronik seyretmeleri, uzun süren ciddi ağrılara neden olmaları ve görmeyi kalıcı olarak bozabilmeleri nedeniyle en ciddileridir. Akut retinal nekroz daha da nadir ama ciddi seyreden komplikasyonlardandır.<sup>18</sup> Nörooftalmik tutulum vakaların %8'inde rastlanır; bu tür bir tutulum, prognozu genellikle iyi olan optik nöropati, vakaların %15 ila %33'ünde karşılaşılan okülomotor adale tutulumları ve ön optik nöropati ve/veya sunulan olguda da görüldüğü gibi, retrobulber nöropati şeklinde olabilir.<sup>7,16</sup> Nörooftalmik tutulum genelde ciltteki belirtilerin ortaya çıkışından 2 ila 60 gün, ortalama 5-15 gün sonra kendini gösterir.<sup>19</sup> Çok seyrek vakada oftalmopleji, ciltteki belirtilerden 2 gün önce de ortaya çıkabilir.<sup>19</sup> Herpetik orbital apeks sendromu menengoansefalitle beraber de görülebilir. Bu son durum, bazen optik nöropatinin sebebi olarak da izlenebilir.<sup>20</sup>

Orbital apeks sendromunun fizyopatolojik mekanizması, 3., 4. ve 6. sinirleri tutan nevrittir. Bu tutulum, virüsün nörotrop olmasına, muhtemelen doğrudan yangının neden olduğu iskemik sürece veya virüse karşı organizmanın verdiği bağışık reaksiyona bağlı olabilir.<sup>19,21,22</sup> İleri sürülen diğer mekanizmalara örnek olarak, kavernoöz sinüsün yangısı, menengoansefalit, virüsün retrograd ilerlemesiyle serebral trunkusun lezyonu, oklüziv vaskülit veya sinirin demiyelinasyonu sayılabilir.<sup>21,22</sup> Kimi araştırmacılar ise, kafa çiftlerinin tutulmasını mikroyenfarktlara bağlamaktadır.<sup>23</sup> Bir başka araştırmacıya göre, yangının superior fissüre veya yangılanmış meninksilerden optik sinir köküne yayılması sorumlu mekanizmadır.<sup>24</sup> Bu nörooftalmik tutulumlar tek başına veya menengoansefalitle beraber de olabilir.

Sunulan olguda baş ağrısı, kusma ve bilinç kaybı yoktu ve kontrastlı tomografide menenjit veya ansefalit bulgularına da rastlanmadı. Olguda BOS incelemesine gerek görülmedi. Bazı araştırmacılar, oftalmopleji ve blefaroptozun nedeni olarak diffüz orbital myoziti ileri sürmektedir.<sup>21,25</sup> Bu

son komplikasyonlarla ilgili olarak bazı araştırmacılar, orbitada manyetik rezonans görüntüleme taraması yapmışlar ve ekstraoküler kaslarda kontrast tutulması ve genişleme olduğunu saptamışlardır.<sup>19,21,26</sup> Son bir çalışmaya göre, olguların %75'inde, dermatolojik belirtilerden ortalama 9,5 gün sonra oftalmopleji gelişmektedir.<sup>19,26</sup>

Zonaya sekonder orbital apeks sendromunun tedavisinde temel ilke, günde 4 g asiklovir ve yanığı azaltmak için sistemik steroid başlanmasıdır.<sup>7,19,26</sup> Bazı çalışmalarda intravenöz yoldan yüksek dozda steroid verilmiş, ancak bunun, oral yola üstünlüğü gösterilememiştir.<sup>16,19,26</sup> Asiklovirden farklı antiviraller, günde 3 g valasiklovir veya günde 1,5 g famsiklovir de önerilmiş olmakla birlikte, bunların asiklovire üstün oldukları şüphelidir.<sup>27-29</sup> Bazı araştırmacılar ise steroid kullanmadan sadece intravenöz asiklovirle yetinmektedirler.<sup>24</sup>

Zonaya sekonder orbital apeks sendromunun klinik seyri, tedaviye başlama hızına bağlı olarak değişir. Kimi yazarlar mutlaka ilk 72 saatte tedaviye başlanmasını tavsiye etmektedirler.<sup>29</sup> Optik nöropatinin prognozu genellikle iyidir.<sup>15</sup> Sunulan olguda görme, 2 hafta gibi kısa bir zamanda kısmen de olsa geri dönmüştür. Buna karşılık, ekstraoküler kaslardaki paralizilerin düzelmesi daha uzun sürmüştür. Yong tarafından sunulan olguda tam düzelme 18 ayı bulmuştur. Yirmi oftalmik herpes zoster vakasını inceleyen bir makalede de benzer şekilde ilk iki hafta ile iki ay içinde önemli düzelme, 18 ay içinde de tam veya tama yakın düzelme olduğu bildirmektedir.<sup>19,29</sup> Paralizilerin daha uzun sürdüğü vakalarda rezidüel okülomotor patolojilerin düzeltilmesi için cerrahi girişim düşünülebilir.

## SONUÇ

Orbital apeks sendromu nadir görülen bir durumdur. Orbital apeks sendromunun zonaya sekonder olarak gelişmesi daha da nadirdir. Göz hekimi dikkatli davranır ve çabuk farkedip uygun tedaviye başlamazsa görme fonksiyonu ciddi olarak zarar görecektir.

## KAYNAKLAR

1. Bray WH, Giangiacoimo J, Ide CH. Orbital apex syndrome. *Surv Ophthalmol* 1987;32(2):136-40.
2. Yeh S, Foroozan R. Orbital apex syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2004;15(6):490-8.
3. Zachariades N, Vairaktaris E, Papavassiliou D, Triantafyllou D, Mezitis M. Orbital apex syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1987;16(3):352-4.
4. Machleder DJ, Banik R, Rosenberg RB, Parikh SR. An unusual case of rhabdomyosarcoma presenting as orbital apex syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69(2):249-54.
5. Kattah JC, Kennerdell JS. Orbital apex syndrome secondary to herpes zoster ophthalmicus. *Am J Ophthalmol* 1978;85(3):378-82.
6. Besada E, Hunter M, Bittner B. An uncommon presentation of orbital apex syndrome. *Optomtry* 2007;78(7):339-43.
7. Kushen M, Gulbahce HE, Lam CH. Ewing's sarcoma of the cavernous sinus: case report. *Neurosurgery* 2005;56(6):E1375.
8. Kashkouli MB, Imani M, Tarassoly K, Kadivar M. Multiple cavernous hemangiomas presenting as orbital apex syndrome. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2005;21(6):461-3.
9. Linnau KF, Hallam DK, Lomoschitz FM, Mann FA. Orbital apex injury: trauma at the junction between the face and the cranium. *Eur J Radiol* 2003;48(1):5-16.
10. Sadaba LM, Garcia-Layana A, Garcia-Gomez PJ, Salinas-Alaman A. Sarcomatoid carcinoma and orbital apex syndrome. *Eur J Ophthalmol* 2006;16(4):608-10.
11. Shindler KS, Liu GT, Womer RB. Long-term follow-up and prognosis of orbital apex syndrome resulting from nasopharyngeal rhabdomyosarcoma. *Am J Ophthalmol* 2005;140(2):236-41.
12. Türkçüoğlu P, Kaya MK, Yıldırım H, Deniz N, Çeliker Ü. [Intracavernous carotid artery aneurism in a case of Tolosa-Hunt syndrome]. *Journal of İnönü University Medical Faculty* 2008;15(1):35-7.
13. Yazıcı B, Demir ND, Bilek G. [Wegener's Granulomatosis of the orbit]. *Turkish Journal of Ophthalmology* 2010;40(1):53-6.
14. Özdemirkıran T, Tahtacı Ü, Çelebisoy M. [Orbital apex syndrome due to cavernous hemangioma]. *Marmara Medical Journal* 2009;22(1):68-70.
15. Kumagai M, Hashimoto S, Suzuki H, Matsuura K, Takahashi E. Orbital apex syndrome caused by sphenothmoid mucocoele. *Auris Nasus Larynx* 2003;30(3):295-7.
16. Bodaghi B, Cassoux N. *Infections Virales. French Society of Ophthalmology Report. Paris: French Ophthalmology Society; 2004. p.623.*
17. Harding SP. Management of ophthalmic zoster. *J Med Virol* 1993;(Suppl 1):97-101.
18. Tornerup NR, Fomsgaard A, Nielsen NV. HSV-1--induced acute retinal necrosis syndrome presenting with severe inflammatory orbitopathy, proptosis, and optic nerve involvement. *Ophthalmology* 2000;107(2):397-401.
19. Sanjay S, Chan EW, Gopal L, Hegde SR, Chang BC. Complete unilateral ophthalmoplegia in herpes zoster ophthalmicus. *J Neuroophthalmol* 2009;29(4):325-37.
20. Bourke RD, Pyle J. Herpes zoster ophthalmicus and the orbital apex syndrome. *Aust N Z J Ophthalmol* 1994;22(1):77-80.
21. Krasnianski M, Sievert M, Bau V, Zierz S. External ophthalmoplegia due to ocular myositis in a patient with ophthalmic herpes zoster. *Neuromuscul Disord* 2004;14(7):438-41.
22. Dhingra S, Williams G, Pearson A. Severe, permanent orbital disease in herpes zoster ophthalmicus. *Orbit* 2008;27(4):325-7.
23. Garg RK, Kar AM, Jain AK. Herpes zoster ophthalmicus with complete external ophthalmoplegia. *J Assoc Physicians India* 1992;40(7):496-7.
24. Yong VK, Yip CC, Yong VS. Herpes zoster ophthalmicus and the superior orbital fissure syndrome. *Singapore Med J* 2001;42(10):485-6.
25. Kawasaki A, Borruat FX. An unusual presentation of herpes zoster ophthalmicus: orbital myositis preceding vesicular eruption. *Am J Ophthalmol* 2003;136(3):574-5.
26. Shin HM, Lew H, Yun YS. A case of complete ophthalmoplegia in herpes zoster ophthalmicus. *Korean J Ophthalmol* 2005;19(4):302-4.
27. Colin J, Prisant O, Cochener B, Lescale O, Rolland B, Hoang-Xuan T. Comparison of the efficacy and safety of valaciclovir and acyclovir for the treatment of herpes zoster ophthalmicus. *Ophthalmology* 2000;107(8):1507-11.
28. Pavan-Langston D. Herpes zoster antivirals and pain management. *Ophthalmology* 2008;115(2 Suppl):S13-20.
29. Chang-Godinich A, Lee AG, Brazis PW, Liesegang TJ, Jones DB. Complete ophthalmoplegia after zoster ophthalmicus. *J Neuroophthalmol* 1997;17(4):262-5.