

Diplopi, Kemozis ve Pitozis ile Başvuran Hastada Bir Dışlama Tanısı; İdiyopatik Orbital İnflamasyon

Idiopathic Orbital Inflammation; An Exclusion Diagnosis of Ptoxis, Kemosis and Diplopia: Case Report

Eda KILIÇ ÇOBAN,^a
Nilüfer KALE İÇEN,^a
Erkan ACAR,^a
Aysun SOYSAL^a

^a3. Nöroloji Kliniği,
Bakırköy Prof.Dr. Mazhar Osman
Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 08.04.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 20.11.2014

*Bu olgu sunumu 49. Ulusal Nöroloji kongresi
(15-21 Kasım 2013, Antalya)'nde poster olarak
sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Eda KILIÇ ÇOBAN
Bakırköy Prof.Dr. Mazhar Osman
Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
3. Nöroloji Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
eda_coban@yahoo.com

ÖZET İdiyopatik orbital inflamasyon, orbital psödötümör, orbitanın lokal ya da sistemik bir nedene bağlı olmayan granülatöz olmayan inflamasyondur. Tanı klinik, serolojik, histolojik ve radyolojik bulgulara dayanan bir dışlama tanısıdır. Elli dokuz yaşında erkek hasta, sağ gözde ağrı, şişlik, kızarma, sağ gözün öne doğru büyümesi ve çift görme yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Muayenesinde sağ gözü pitotik ve hiperemikti. Sağ gözün aşağı ve yukarı, içe ve dışa bakışları kısıtlıydı. Görme keskinliği tamdı. Kontrastlı orbital manyetik rezonans görüntülemesinde sağ lateral rektus kasında kalınlaşma tespit edildi. Kavernöz sinüs ve beyin parankimi normaldi. Kan tetkikleri ve ANA düzeyi normaldi. İdiyopatik orbital inflamasyon (İOI) düşünülerek başlanan steroid tedavisinin ardından hastanın kliniğinde düzelme gözlemlendi. Diplopi, orbital ağrı, kemozis ve proptosis ile gelen hastada ayırıcı tanıda İOI akla gelmelidir. Hastalığın tanısı radyoloji ile desteklenmiş basit bir klinik değerlendirme ve diğer orbitayı tutan hastalıkların ekarte edilmesine dayanır. Akut olgularda steroidler tedavinin temel taşı oluşturmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Orbita psödötümörü; diplopi-çift görme

ABSTRACT Idiopathic orbital inflammation, or pseudotumor, is a non-granulomatous inflammatory process in the orbit which a local or systemic cause cannot be found. Diagnosis is based on exclusion supported by clinical, serological, histological, and radiological findings. A 59-year-old man presented with orbital pain, periorbital edema, red eye, proptosis and gaze palsy of the right eye. In his examination his right eye was proptotic, he had conjunctival congestion. There was limitation of supraduction and infraduction of the right eye. He showed a visual acuity of 20/20 in both eyes. Contrast enhanced magnetic resonance imaging of the orbit showed enlargement of the right lateral rectus muscle. The cavernous sinuses and the brain were normal. Hematological investigations and serum levels of antinuclear antibody were normal. Idiopathic orbital inflammation was suspected and after starting on steroid therapy, a gradual improvement was observed in his neuro-ophthalmological examination. Consider idiopathic orbital inflammation in cases of orbital pain, orbital edema, chemosis and proptosis. The diagnosis of the disease can be reached with simple clinical judgement combined with radiological evaluation and the exclusion of other orbital diseases. Corticosteroids are the cornerstone of therapy in acute cases.

Key Words: Orbital pseudotumor; diplopia

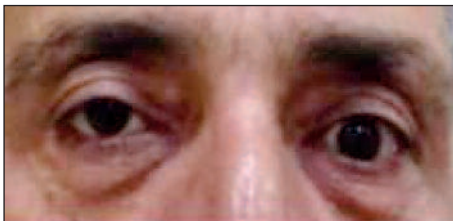
Türkiye Klinikleri J Neur 2015;10(1):27-30

İdiyopatik orbital inflamasyon (İOI) diğer adıyla psödötümör, lokal ya da sistemik bir nedene bağlı olmadan gelişen orbitanın granülatöz olmayan inflamasyondur.¹ İOI, Graves hastalığı ve lenfoproliferatif hastalıktan sonra orbitanın en sık gözlenen üçüncü hastalığıdır.² Klinik tipik olarak tek taraflı ani başlayan ağrı ve proptosis ile karakterize olmakla bir-

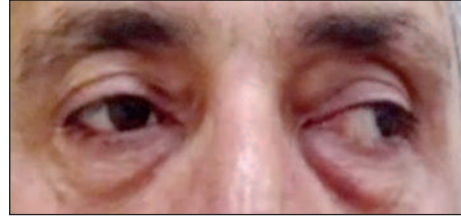
likte, ödem ve kızarıklık gibi inflamatuvar bulgular da eşlik edebilir. Orbital yapıların tutulumuna bağlı görme keskinliğinde azalma ve diplopi de gelişebilir.³ İOI bir dışlama tanısıdır. Amacımız, diplopi, orbital ağrı, pitozis, kemozis ile başvuran hastada ayırıcı tanı içinde yer alması gereken İOI'yi hatırlatmaktır.

OLGU SUNUMU

Elli dokuz yaşında erkek hasta, sağ gözde ağrı, göz kapağında şişlik, kızarıklık, göz kapağında düşme ve çift görme şikâyetleri ile kliniğimize yatırıldı. Hastanın sağ göz kapağı ödemli ve hiperemikti. Bakıda sağ gözde pitozis ve proptozis saptandı (Resim 1). Hastanın görme keskinliği (20/20 OU) ve renkli görmesi (11/11 OU) korunmuş, pupil sağda sola göre midriyatik ama IR+/+ ve göz hareketlerinde sağda aşağı ve yukarı, içe ve dışa bakış kısıtlı idi (Resim 2). Başka bir patolojik bulgu bakıda gözlenmedi. Hastanın nöroradyolojik incelemesinden kontrastlı kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de özellik saptanmadı, kontrastlı orbita MRG'de T2 sekansında sağ lateral rektus kasında boyut artışı ve kontrast tutulumu mevcuttu (Resim 3, 4). Sağ optik sinirde intraorbital segment düzeyinde kontrast tutulumu izlendi. MRG venografi ve kraniyal MR anjiyografi tetkikleri normaldi. Hematolojik ve serolojik incelemelerinde lökosit sayısı 12600, eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) 39 mm/s, C-reaktif protein (CRP) düzeyi 136 mg/L saptandı. Ayırıcı tanı amacıyla istenen tiroid fonksiyon testleri, vaskülit belirteçleri, akciğer tomografisi normaldi. Hastaya oral steroid tedavisi (1 mg/kg/gün) başlandı. Tedavi sonrası takiplerde, üçüncü günden itibaren hastanın sırasıyla ptozis, egzoftalmi ve diplopiinde düzelme başladı (Resim 5, 6).



RESİM 1: Sağ gözde ptozis.



RESİM 2: Sağ göz içe bakışta kısıtlılık.



RESİM 3: Orbita MRG'de sağ lateral rektus kasında kalınlık artışı.

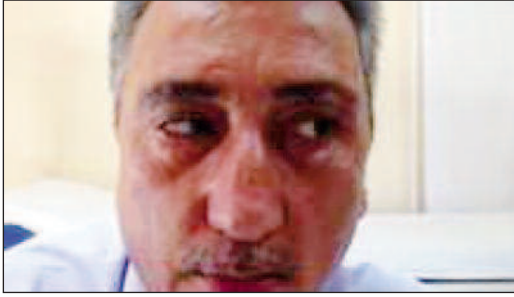


RESİM 4: Orbita MRG'de sağ lateral rektus kasında kontrast tutulumu.

Makalede sunulan olgu fotoğrafları için hastadan izin alınmıştır.

TARTIŞMA

Tek taraflı pitozis, ağrı, ödem, kızarıklık ve diplopi İOI'ye özgü bulgular değildir. Tanı orbital tümörleri, tiroid hastalıklarını ve sistemik hastalıklara bağlı gelişen inflamatuvar kitlesel lezyonları dışlamaya yöneliktir.⁴ Dolayısı ile bu klinikle başvuran hastalarda öncelikle iyi bir anamnez ve muayeneyi takiben tam kan sayımı, ESR, CRP düzeyi, tiroid fonksiyon testleri bakılmalıdır. Hastamızda saptanan lökositoz, ESR ve CRP yüksekliği inflamasyonu telkin etmekteydi. Kraniyal ve orbital



RESİM 5,6: Tedavi sonrası ptozis ve ie bakışta dzelme.

MRG'si orbital tmr ekarte ettirdi. Ayrıca kavernz sins tutulumunun olmaması Tolosa Hunt sendromundan tanıyı uzaklařtırdı. Kontrastlı orbital MRG'de sađ lateral rektus kasında saptanan boyut artışı ve kontrast tutulumu inflamatuvar orbital bir hastalıđı dřndrd. Ancak gerek hastada ateř, sinzit, diř hastalıđı ya da travma yks olmaması gerekse grntleme yntemlerinde herhangi bir patoloji saptanmaması nedeni ile orbitaya yayılım gstermiř bir sistemik enfeksiyon varlıđı dřnlmedi.

Pek ok alıřma, İOİ ile bazı sistemik immnolojik hastalıkların iliřkisini vurgulamaktadır. Hastalıđın steroide ve immnsupresif ajanlara yanıt vermesi de bunu desteklemektedir. Mombaerts ve ark., serilerinde 58 hastanın %10'unda otoimmn hastalık birlikteliđi saptamıřlardır.⁵ Bu nedenle bu hastalarda tipik laboratuvar tetkiklerine ek olarak antinkleer antikor (ANA), antintrofilik sitoplazmik antikor (ANCA), anjiyotensin-dnřtrc enzim (ACE) dzeyi ve romatoid faktr (RF) de bakılmalıdır.⁶ Hastamızda ANA, ANCA, RF dzeyleri normaldi. ACE bakılmadı. Ancak sarkoidoz ayırıcı tanısı amacıyla yapılan toraks tomografisinde patolojik zellik saptanmadı. Dolayısı ile hastamızda eřlik eden sistemik otoimmn bir hastalık dřnlmedi.

İOİ'nin tedavisinin temel tařını steroidler oluřturmaktadır. Aynı zamanda hastalıđın steroid

tedavisine verdiđi dramatik yanıt tanıyı da dođru lamaktadır.⁷ Genelde bir-iki hafta sreyle 1-1,5 mg/kg ya da 50-100 mg/g olarak bařlanıp beř-sekiz hafta boyunca yavař azaltma řeklinde tedavi uygulanmaktadır.⁸ Steroide yanıt alınamayan olgularda radyoterapi ve immnsupresif tedavi gerekebilmektedir.⁹ Bizim olgumuzun 60 mg/g steroid tedavisine kısa srede yanıt vermesi nedeni ile ek tedavi gereksinimi olmadı. Hastanın hem kliniđinde hem de inflamasyon belirtelerinde dzelme gzlendi. Ayrıca olgumuza tanıyı kesinleřtirmek amacı ile biyopsi de yapılmadı. řyle ki; İOİ tanısında biyopsi sıklıkla gerekli deđildir. Hastalıkta progresif nrolojik ktleřme sz konusuysa, steroide yanıt yetersizse ve grntleme yntemlerinde progresyon mevcutsa biyopsi dřnlmedir.⁹

Tek taraflı orbital ađrı, dem, kızarıklık ve propitozis varlıđında ayırıcı tanıda İOİ akla gelmelidir. Ayırıcı tanıda tiroid oftalmopatileri, orbital tmrler, orbital sellit mutlaka dřnlmeli, sık birliktelikleri nedeni ile otoimmn hastalıklar arařtırılmalıdır. Biyopsi ancak steroide yanıt vermeyen řpheli olgularda yapılmalıdır. Orbital MRG tek nemli tanısal test olmakla birlikte, esas tanı koydurucu faktr; klinik, seroloji ve radyolojik bulguların varlıđı ile diđer tanıları dıřlamaktır.

KAYNAKLAR

1. Weber AL, Jakobiec FA, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. *Neuroimaging Clin N Am* 1996;6(1):73-92.
2. Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. Clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999; 37(1):151-68, xi.
3. Golnik KC. Neuro-ophthalmologic manifestations of systemic disease: rheumatologic/Inflammatory. *Ophthalmol Clin North Am* 2004; 17(3):389-96, vi.
4. Zborowska B, Ghabrial R, Selva D, McCluskey P. Idiopathic orbital inflammation with extraorbital extension: case series and review. *Eye (Lond)* 2006;20(1):107-13.
5. Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann RO, Koornneef L. What is orbital pseudotumor? *Surv Ophthalmol* 1996;41(1): 66-78.
6. Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol* 2003;121(4): 491-9.
7. Espinoza GM. Orbital inflammatory pseudotumors: etiology, differential diagnosis, and management. *Curr Rheumatol Rep* 2010; 12(6):443-7.
8. Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 2002;13(6):347-51.
9. Bijlsma WR, Paridaens D, Kalmann R. Treatment of severe idiopathic orbital inflammation with intravenous methylprednisolone. *Br J Ophthalmol* 2011;95(8):1068-71.