

İNTRADURAL YAYILIM GÖSTEREN İDİOPATİK ORBİTAL ENFLAMASYON. (ORBİTAL PSÖDOTÜMÖR): OLGU SUNUMU

Ayşe Sağduyu Özkaya*, Egemen Vardarlı**, Önder Akyürekli***.

Orbital psödotümör enfeksiyon, neoplazi, sistemik hastalık olmaksızın orbital dokulardaki idiyopatik enflamatuvar süreç olarak tanımlanır. Ağrılı egzoftalmi ve steroid tedaviye iyi yanıt hastalığın temel özellikleridir. Tüm orbital kitle lezyonları içerisinde %8.5'lük önemli bir yeri vardır. Meningeal tutulum ve bilateral etkilenme gibi bu hastalık için oldukça nadir özellikler gösteren bir vaka sunulmuş; hastalığın klinik özellikleri ve tedavisi literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: İdiyopatik orbital enflamasyon, Intradural yayılım.

Intradural extension of idiopathic orbital inflammation (Orbital Pseudotumor): A Case Report.

Idiopathic orbital inflammation, previously known as orbital inflammatory pseudotumor is a nonspecific idiopathic inflammatory process that can involve any tissue of the orbit. Painful exophthalmos and good response to corticosteroid therapy are the hallmarks of the disease. The incidence of orbital pseudotumor have been reported as 8.5% of all intraorbital mass lesions. We present a case with meningeal signs (suggestive of intradural extension) and bilateral involvement which are extremely rare complications of the disease.

Key Words: Idiopathic orbital inflammation, Intradural extension.

İlk defa Birch ve Hirschfield 1905 yılında, orbitanın tüm enflamatuvar lezyonları için orbital psödotümör terimini kullanmışlardır. Günümüzde ise enfeksiyon, neoplazi, sistemik hastalık olmaksızın orbital dokulardaki idiyopatik enflamatuvar bir süreç olarak tanımlanır(6).

Ağrılı egzoftalmi ve kortikosteroid tedaviye iyi yanıt vermesi hastalığın en belirgin özellikleridir(2,6). Görme kaybı optik sinir kompresyonuna, intraokuler enflamasyona, glokoma veya retinal vasküler oklüzyona sekonder olarak ortaya çıkabilir(2). Görme alanı defekti olarak görme alanı daralması, santral skotom ve kör leke büyümesi görülebilir. Hastalar kendilerini kırı ve bitkin hissedebilir. Şok nadir olarak meningeal irritasyon, beyin omurilik sıvısında (BOS) pleositoz ve protein artışı görülebilir. Kemik erozyonu ve intrakranial yayılım çok nadirdir. Eğer bunlar varsa biopsi ile malignite ve diğer agresif göz hastalıkları ayırt edilmelidir. Orbita dışı yayılım gösteren hasta sayısı literatürde 19 ile sınırlı görülmektedir (2).

Kadın ve erkek oranı birbirine denktir. Daha çok orta yaşlarda görülür. Tüm orbital kitle lezyonlarının %8.5'u idiyopatik orbital enflamasyon (Orbital psödotümör) grubuna dahildir(4). Genelde tek taraflı olmakla beraber bilateral vakalar da daha az oranda bildirilmiştir.

Bu çalışmada meningeal irritasyon bulguları ile intradural yayılım gösteren ve bilateral tutulum olan bir hasta sunulmuş; hastalığın özellikleri ve tedavi yaklaşımları literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU:

A.Ş. 25 yaşında kadın hasta Aralık 95'te kliniğimize yatırıldı. Kliniğimize başvurmadan 1 hafta önce baş ağrısı ve sağ gözde kızarıklık ortaya çıkmış. Takip eden 2 gün içerisinde kızarıklık artmış, şişlik ortaya çıkmış ve görmesi ileri derecede bozulmuş. Şift görmeleri başlamış. Görme bulanıklığı bir miktar diğer gözde de ortaya çıkmış. Gözlerindeki ağrılar giderek şiddetlenmiş. Bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) çekilmiş. Sağ orbita tavanında opaklaşma saptanmış. (Resim 1) Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi (E.Ü.T.F.) Göz Hastalıkları Kliniği'ne anterior iridosiklit ve papilödem tanısı ile yatırılmış. Baş ağrısının giderek artması ve ense sertliğinin saptanması üzerine Nöroloji kon-

* Doç Dr,

** Araş Gör Dr,

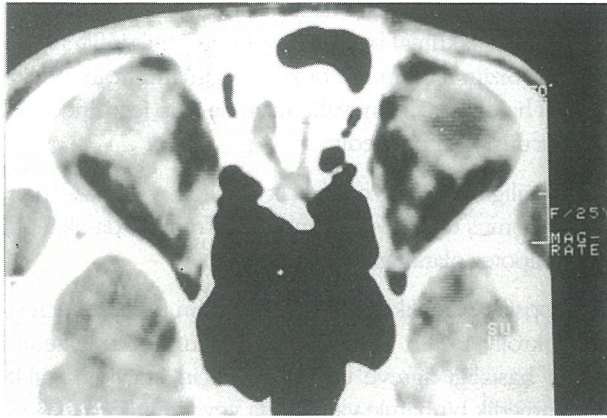
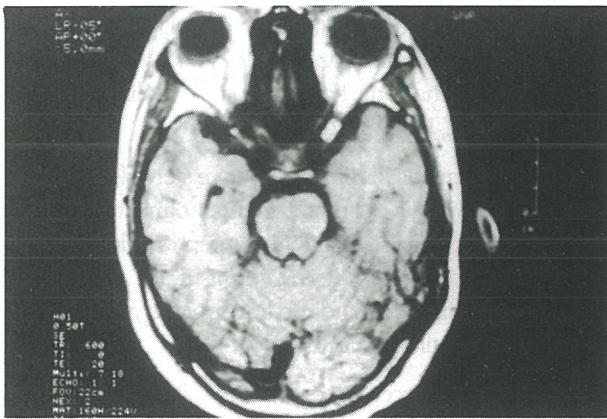
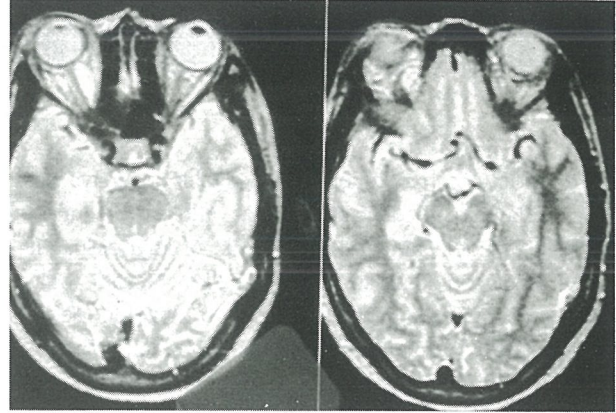
*** Prof Dr, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İZMİR.

Tablo-1

	lokosit/mm ³	eritrosit/mm ³	protein mg/dl	pandy	şeker mg/dl
1.gün	120	160	18	(+)	69
7.gün	620	0	18	(+)	59
Steroidle tedavi sonrası					
18.gün	58	5	18	(-)	50
25.gün	8	0	18	(-)	46

sultasyonu istenmiş. Kavernoza sinus trombozu ön tanısı ile kliniğimize sevki uygun bulunmuş.

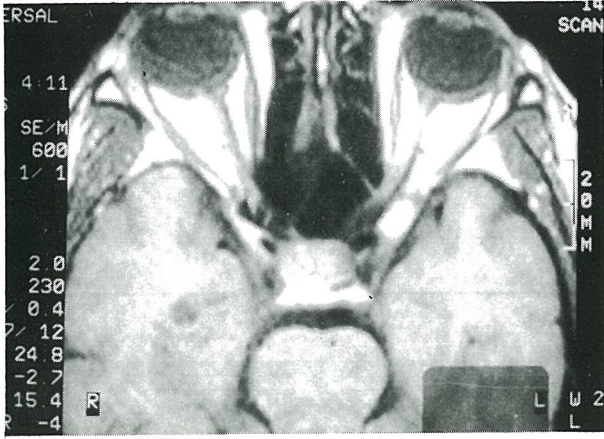
Olgunun kliniğimize alındığındaki muayenesinde; ateş, tansiyon ve nabız normal, bilinç açık. Meninks irritasyon kanıtları (+), sağ gözde ağrılı egzoftalmi, sağ göz 15 cm'den parmak sayabiliyor, sol göz 1 m'den parmak sayabiliyor, göz dibi bakısında sağda daha belirgin bilateral papilödem, sağ gözde çok belirgin tüm yönlere

**Resim 1****Resim 2****Resim 3**

bakış kısıtlılığı, sol gözde minimal dışa horizontal ve yukarı bakış kısıtlılığı mevcuttu. Ek nörolojik patolojik bulgusu yoktu.

Laboratuvar incelemelerinde sedimantasyon 90 mm/saat, albümin: 3.6 g/dl, globulin: 3.9 g/dl, lokosit milimetreküpde 10.000 olarak bulundu. Karaciğer fonksiyon testleri, üre, kreatinin, elektrolitler ve rutin idrar tetkiki normal sınırlardaydı. BOS, kan ve göz sürüntüsünden alınan örneklerin yapılan kültürlerinde üreme olmadı. ASO (-); RF(-); CRP(+) olarak bulundu. Akciğer grafisi normaldi. BOS incelemesinde tedavi öncesi ve sonrası olmak üzere tablo 1'de gösterilen sonuçlar elde edildi. BOS patolojik değerlendirmesinde lenfosit zengin iltihabi hücre popülasyonu saptandı. Visuel evoked potansiyel (VEP) tetkikinde ön görsel yollarda sağda belirgin bilateral ileti yavaşlaması kaydedildi. Manyetik rezonans görüntüleme (MRI) (Resim 2 ve 3) ile sağ optik sinir intraorbital segmentte kalınlaşma, orbital septumda ödem, sağ globta protrüzyon saptandı. Bu bulgular enflamasyon lehine yorumlandı.

Olguya ampirik olarak 3.kuşak sefalosporin tedavisi başlandı. Tedaviden hiçbir yarar görmeyen olgu 10. günün sonunda 60mg/gün olmak üzere prednisolon kürüne alındı. Prednisolon tedavisine başladıktan 24 saat sonra hastanın görmesinde düzelme, egzoftalmide gerileme



Resim 4

kaydedildi. Göz hareketlerindeki kısıtlılık azalmaya başladı. Tedavinin gözdeki ağrıya olan etkisi ise 4. günde başladı. Gözdeki ağrı giderek azaldı ve kayboldu. Meninks irritasyon kanıtları ortadan kalktı. Steroid tedavi sonrası 15. günde görmesi tamamen düzeldi. Tedavi sonrası takip amaçlı tekrarlanan lomber ponksiyonlarda enflamatuar hücre popülasyonunun giderek kaybolduğu görüldü (Tablo 1). Olgunun 6 aylık takibinde yapılan VEP tetkiklerinde ilk dönemde mevcut olan sağda belirgin bilateral yavaşlama tamamen normale dönmüş, olarak kaydedildi. 3 ay sonra yapılan MRI kontrolünde (Resim 4) tamamen normal bulgular saptandı. 3. ayın sonunda steroid dozu yavaşça azaltılmaya başlandı. 20 mg/gün prednisolon dozuna kadar inildi. Bu sırada yapılan kontrol muayenesinde subjektif yakınma getirmeyen olgunun göz dibinde bilateral disk ödemi saptandı. Bunun üzerine gün aşırı 40 mg prednisolon uygulamasına geçildi. Bu uygulama ile yapılan 1 ay sonraki kontrolde disk ödemi görünümünün ortadan kalktığı görüldü. Olgunun halen kliniğimizde aylık kontrolleri devam etmektedir.

TARTIŞMA

Tüm orbital kitle lezyonları içerisinde %8.5'lük önemli bir yeri olan idiopatik orbital enflamasyon, hastalık özellikleri nedeniyle genellikle göz hekimleri tarafından tanısı konularak izlenmekte; ancak komplikasyonların ortaya çıkması sonucu nöroloji hekimleri tarafından konsülte edilmektedir.

Orbital ağrı, propitozis, ekstraokuler kas disfonksiyonu, görme keskinliğinde azalma ile başvuran hastalarda nadiren bu bulgulara intrakranial yayılım sonucu geçici iskemik atak (2) ya da meningeal tutuluş (6) eklenebilir. Literatürde orbita dışı intrakranial yayılım gösteren 19 hasta bildirilmiştir. Bunların 10 tanesi biopsi ile kanıtlanmıştır. Intrakranial yayılım orbita duvarında kemik erozyonu, superior orbital fissur, optik kanal ya da

infraorbital fissur ve foramen yoluyla olmaktadır(2). İlk kez 1958'de Jackson 25 yaşında orbital psödötümör tanılı bir kadın hastanın BOS'unda protein artışı saptayarak kraniotomi ile leptomeninkslerin plazma hücreleri, polimorf nüveli lökositler ve endotelial hücreler ile invazyonunu göstermiştir. 1986'da Noble ve arkadaşlarının bildirdikleri intrakranial yayılım gösteren orbital psödötümör olgusunun BOS incelemesinde de protein ve hücre artışı saptanmış; kraniotomi sonucunda frontal lob ve meninkslerde yaygın enflamasyon gözlenmiştir(6).

İdiopatik orbital enflamasyonun çok nadir bildirilen komplikasyonu olan meningeal tutuluş bizim hastamızda biopsi ile kanıtlanmamış olsa da klinik ve laboratuvar olarak saptanmıştır. Hastamızın bir diğer ilginç özelliği bilateral tutuluşun varlığıdır.

1973 yılında Henderson histolojik olarak orbital psödötümörleri 2 kategoride sınıflandırmıştır(4). Tip1 nadirdir. Hastalarda nekrotizan vaskülit ve perivasküler polimorf nüveli lökosit (PNL) infiltrasyonu vardır. Tip 2 daha sık görülen tipidir. Burada nekrotizan vaskülit yoktur. Kas, yağ dokusu, lakrimal bez jeneralize lenfositik infiltrasyon gösterir. Bizim hastamızda biopsi yapılmamıştır. BOS'taki lenfosit hakimiyeti bizim vakamızın da 2.tip içerisinde yer aldığını düşündürmektedir.

Hastalığın mekanizması açık değildir. Göz kaslarına karşı oluşmuş otoantikör teorisi kesin olmasa da akla en yakın hipotez olarak görülmektedir (1).

Biopsiler genellikle lenfositten zengin plazma hücresi ve makrofaj içeren infiltrasyon sonucunu vermektedir. Biopsi hastalığı ağırla edebileceği için ancak hastalık beklenmedik bir hamle yaptığında veya kemik erozyonu varsa endikedir. Biopsi ile malignite ve agresif göz hastalıkları ayırt edilebilir (2).

Ayrıca tanıda düşünülmesi gerekenler; Enfeksiyon (Bakteriyal, tüberküloz, fungal, viral), Lipogranüloma, Fibröz displazi, Histiositoz, Amiloidoz, Wegener granülomatozu, Lethal orta hat granülomu, Poliarteritis nodosa, Sarkoidoz, Lenfoma'dır (6).

Bizim vakamızda klinik özellikler ve steroidle alınan iyi yanıt tanıda kuşkuya düşmemize engel olmuştur. MRI'da saptanan enflamatuar özellikler gösteren kitle lezyonu da tanıya önemli bir şekilde destek vermiştir. Bu nedenle biopsi gibi hastalığı alevlendirebilme potansiyeli olan bir girişim gerçekleştirilmemiştir.

Tedavide seçilecek ilaç steroidlerdir. Modern noradyolojik görüntüleme yöntemleri ortaya çıkmadan önce steroidler tanı amaçlı test olarak kullanılmaktaydı. 60 mg/gün dozuyla başlanan prednisolon, hastaların tü-

münde olmasa da çoğunda klinik düzelmeyi beraberinde getirir. Steroide dirençli, steroid kullanımının kontrendike olduğu veya steroid kesiminden sonra nükseden vakalarda radyoterapi ile başarılı sonuçlar elde edilmektedir(3,5). Dirençli vakalarda kullanılabilen bir diğer ilaç da siklofosfamiddir(2). Günümüzde cerrahi, tedaviye yanıtız tam görme kaybı gelişmiş ağırlı durumlarda kullanılmaktadır. Hastamızda steroide dramatik bir yanıt alınmış; klinik ve laboratuar bulguları tamamen normale dönmüş ancak steroid azaltılması sırasında klinik bulgu olmaksızın bilateral disk ödemi saptanması üzerine steroid dozu tekrar yükseltip poliklinik kontrolüne devam edilmiştir.

İdiopatik orbital enflamasyon uzun süreli izlem gerektiren bir hastalıktır. Steroide yanıt iyi olmakla beraber nüksler görülebilir. Ayrıca malign veya monoklonal transformasyon da gerçekleşebilir (7).

KAYNAKLAR

- 1- Atabay C.,Tyutyunikov A.,Scalise D. Serum antibodies reactive with eye muscle membrane antigens are detected in patients with nonspecific orbital inflammation. *Ophthalmol*-1995 Jan. 102(1):145 -153
- 2- Borruat F.,Vuilleumier P.,Ducrey N. Idiopathic orbital inflammation (orbital inflammatory pseudotumor): an unusual cause of transient ischemic attack. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*-1995; 58: 88-90.
- 3- Donaldson S.,McDougall I.,Egbert P. Treatment of orbital pseudotumor (Idiopathic orbital inflammation) by radiation therapy. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys*-1980; 6: 79-86.
- 4- Henderson J. *Orbital Tumors*. Philadelphia, WB Saunders,1973: 555-588.
- 5- Lanciano R.,Fowble B.,Sergott R. The results of radiotherapy for orbital pseudotumor. *Int J. Radiat. Oncol. Biol. Phys*-1990 Feb. 18 (2): 407-411.
- 6- Noble S.,Chandler W.,Lloyd R. Intracranial extension of orbital pseudotumor: A case report. *Neurosurgery*-1986 :18 ;798-801.
- 7- Shih Y. Inflammatory orbital pseudotumor. *J. Ophthalmic Nurs.Technol*-1992 11: 258-262.