

## Orbita Dışı Yayılım Gösteren İdiopatik Orbital İnflamatuar Hastalık\*

Ebru Acar Aydemir (\*), Şeyda Karadeniz Uğurlu (\*\*), Nazife Sefi Yurdakul (\*\*\*), Ahmet Maden (\*\*\*\*), Türkan Rezanko (\*\*\*\*\*)

### ÖZET

**Amaç:** Tanısı patolojik inceleme ile kesinleşmiş intrakranial ve infratemporal yayılım gösteren iki idiyopatik orbital inflammatuar hastalıklı (İÖİH) olgunun sunumu.

**Yöntem:** 1999-2003 yılları arasında İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği'nde İÖİH tanısı alan, intrakranial ve infratemporal uzanım saptanan iki olgunun klinik bulguları, görüntüleme yöntemi ve patolojik inceleme sonuçları ve tedaviye yanıtları değerlendirildi.

**Bulgular:** İki olgu ağrı, göz hareketlerinde kısıtlılık, ilerleyici propitozis ve görme kaybı şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Olguların magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) orbita yumuşak dokularına infiltrasyon gösteren, bir olguda kavernöz sinüse ve diğer olguda infratemporal fossaya uzanan lezyon tespit edildi. Her iki hastadan lateral orbitotomi yaklaşımı ile alınan biyopsi sonucunda İÖİH saptandı. Sistemik kortikosteroid tedavisini takiben olguların klinik bulgularında düzelme ve görme keskinliğinde sınırlı artış sağlandı.

**Tartışma:** İÖİH olan olgularda nadiren intrakranialve infratemporal yayılım izlenmektedir; bu olgularda kesin tanıya ulaşmak için mutlaka doku örnekleme yoluna gidilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** İdiopatik orbital inflammatuar hastalık, intrakranialyayılım, infratemporal yayılım

### SUMMARY

#### Idiopathic Orbital Inflammatory Disease with Extraorbital Extension

**Purpose:** To describe two cases of pathologically proved idiopathic orbital inflammatory disease (IOID), one with intracranial and the other with infratemporal extension.

**Methods:** Consecutive patients who presented to the Department of Ophthalmology, İzmir Atatürk Education and Research Hospital with the diagnosis of IOID with intracranial and infratemporal extension were evaluated to describe their clinical, pathologic and radiologic features and therapeutic outcome.

(\*) Asist. Dr., İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği  
(\*\*) Şef Yrd. Doç. Dr., İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği  
(\*\*\*) Şef Yrd. Dr., İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği  
(\*\*\*\*) Şef, Prof. Dr., İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği  
(\*\*\*\*\*) Uzm. Dr., İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği  
♦ Bu çalışma kısmen TOD 37. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde (5-9 Ekim 2003, İstanbul) poster olarak sunulmuştur.

Yazışma adresi: Doç. Dr. Şeyda Karadeniz Uğurlu, Deniz Apt. No:9/18, 35320 Narlıdere/İzmir  
E-posta: ugurluseyda@yahoo.com

Mecmuaya Geliş Tarihi: 12.08.2004  
Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 20.04.2005  
Kabul Tarihi: 25.04.2005

**Results:** Two patients presented with pain, ophthalmoplegia, progressive proptosis and visual loss. Magnetic resonance imaging (MRI) showed lesions that infiltrated orbital soft tissue along with cavernous sinus in the first and infratemporal fossa in the latter patient. Biopsy specimens that were obtained by lateral orbitotomy technique revealed IOID. Significant improvement in clinical features and limited visual improvement were observed after initiation of systemic corticosteroid therapy.

**Conclusion:** Intracranial and infratemporal extensions are rare manifestations in IOID; tissue diagnosis must be obtained for the definitive diagnosis.

**Key Words:** Idiopathic orbital inflammatory disease, intracranial extension, infratemporal extension

## GİRİŞ

İdiopatik orbita inflamatuvar hastalığı (İÖİH), orbitanın tümünü veya çeşitli bölgelerini ayrı ayrı tutabilen, tiroid oftalmopatiye veya enfeksiyöz etkenlere bağlı olmayan inflamatuvar hastalık olarak tanımlanmaktadır (1). Klasik bulgularla seyreden akut şekli dışında subakut veya kronik seyirli tipleri mevcuttur. Tipik İÖİH varlığında orbitaya sınırlı akut bir hastalık söz konusudur; klasik semptom ve bulgular varsa biyopsi alınmadan tedaviye başlanabilir ve alınan yanıtı göre sonraki tedavi protokolu belirlenebilir (1). Tipik bulgularla seyretmeyen olgularda ise biyopsi yoluna gidilmesi ve tedavinin diğer olası etkenler ortadan kaldırıldıktan sonra başlaması önerilmektedir.

İÖİH hemen daima orbitaya sınırlı olmakla beraber literatürde az sayıda olguda intrakranial (2-5) ve infratemporal yayılım (6-8) bildirilmektedir. Bu makalede atipik bulgular ile birlikte intrakranialve infratemporal yayılım gösteren İÖİH'lı iki olguyu sunmaktayız.

## OLGU SUNUMLARI

**Olgu 1:** 40 yaşındaki erkek hasta ilk kez 1999 yılında sağ gözde ağrı ve propitozis şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünde yakınmalarının 1997 yılında başladığı, o tarihte çekilen bilgisayarlı orbita tomografisinde intra ve ekstrakonal yağ dokusunu infiltre eden homojen yapıda bir lezyon olduğu öğrenildi. Müayenesinde sağ gözde ışık hissi yokluğu, total pitozis, kemozis ve göz hareketlerinde her yöne tam kısıtlılık tespit edildi. Sol göz normal olarak değerlendirildi. Orbita MRG'de; orbitayı dolduran, diffüz, kontrast tutan ve globu hafif deforme eden kitle saptandı. Kitleden alınan biyopsi, yoğun lenfoid ve çok sayıda farklı hücre içeren olası İÖİH olarak değerlendirildi. Bu aşamada kortikosteroid tedavisi önerilen hasta kontrollerine gelmeyerek takipten çıktı. 2001 yılında benzer şikayetlerle tekrar başvuran hastanın bulgularına, sol gözde içe bakış kısıtlılığı ve pitozis eklendiği gözlemlendi. Bu dönemde tekrarlanan orbita MRG'nin pre ve post kontrast kesitlerinde,

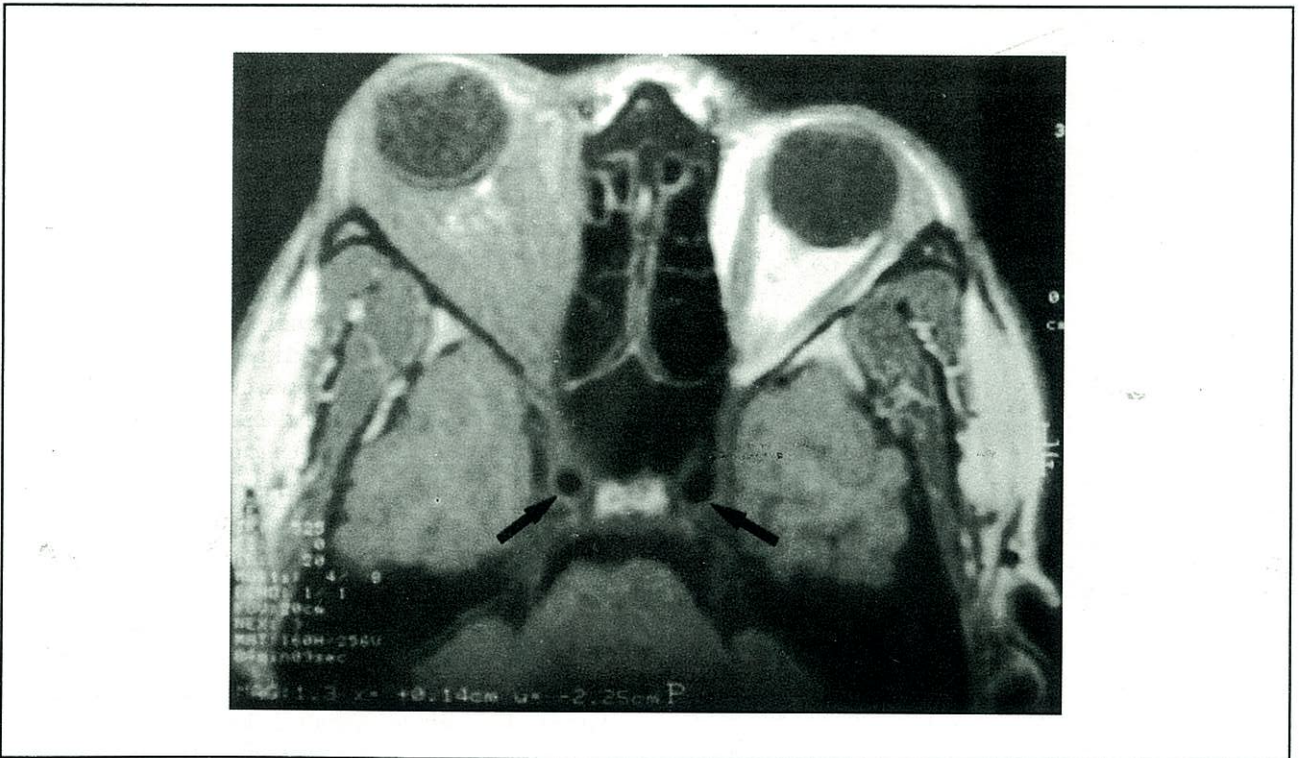
sağ orbita bulgularında bir değişiklik izlenmedi, ancak bilateral kavernoöz sinüs yapıları kalın olarak gözlemlendi (Resim 1). Daha önce önerilen tedaviyi kullanmadığı öğrenilen hastaya, önceki biyopsi sonucu göz önüne alınarak oral yoldan 60 mg prednison başlandı. Tedavinin beşinci gününden itibaren dramatik olarak sol göz hareketlerindeki kısıtlılığı ve pitozisi azalan hastanın sağ göz görme keskinliğinde artış izlenmedi. Oral kortikosteroid tedavisi düzenlenerek taburcu edilen hasta tekrar takipten çıktı. Bu kez 2003 yılında sağ gözde yoğun ağrı şikayeti ile başvuran hastaya sağ orbitadan kapak kıvrımı insizyonu yolu ile kemik flepsiz lateral orbitotomi uygulandı. Biyopside, yoğun bağ dokusu hiperplazisi ve damar proliferasyonunun ön planda olduğu hafif derecede nonspesifik kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu izlendi. Hastaya düşük doz kortikosteroid tedavisi önerildi. Ağrı yakınmalarında belirgin azalma tarifleyen hasta halen izlem altındadır.

**Olgu 2:** 54 yaşındaki erkek hasta polikliniğimize başağrısı ve görme azlığı şikayetiyle başvurdu. Öyküsünden, benzer şikayetler ile farklı merkezlere başvurduğu ve sinüzit ön tanısı ile antibiyotik tedavisi aldığı fakat fayda görmediği öğrenildi. Muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağda 0.8, solda tam idi. Sağ göz hareketleri içe bakış hariç tüm bakış yönlerinde -2 düzeyinde kısıtlı idi. Ön segment yapıları doğal olarak izlenmekteydi. Direkt ve indirekt ışık refleksleri mevcuttu. Hertel ekzoftalmometre ile yapılan ölçümlerinde sağ göz 15 mm, sol 10 mm olarak bulundu. Fundus muayenesinde damar kıvrımlarında artış gözlemlendi. Sol göz bulguları olağandı. Hastadan acil orbita MRG istendi. MRG sonucu ile 3 hafta sonra başvuran hastanın görmesinin hızla azalarak P (-) düzeyine düştüğü, göz hareketlerinde her yöne tam bir kısıtlılık ve pitozis geliştiği saptandı. Globun retropulsiyona ileri derecede dirençli olduğu görüldü, ancak propitoziste bir artış izlenmedi. İntraokuler basınç 15 mmHg olup ön segment yapıları doğaldı. Fundus bakısında optik sinir başında ödem ve venlerde kıvrım artışı izlendi. Orbita MRG tetkikinde sağ retrolbulber bölgede ekstrakonal ve intrakonal yerleşimli,

**Resim 1.** Olgu 1'de intrakranial yayılım sonrası MRG'de bilateral kavernöz sinüs kalınlaşması (siyah oklar) izlenmektedir



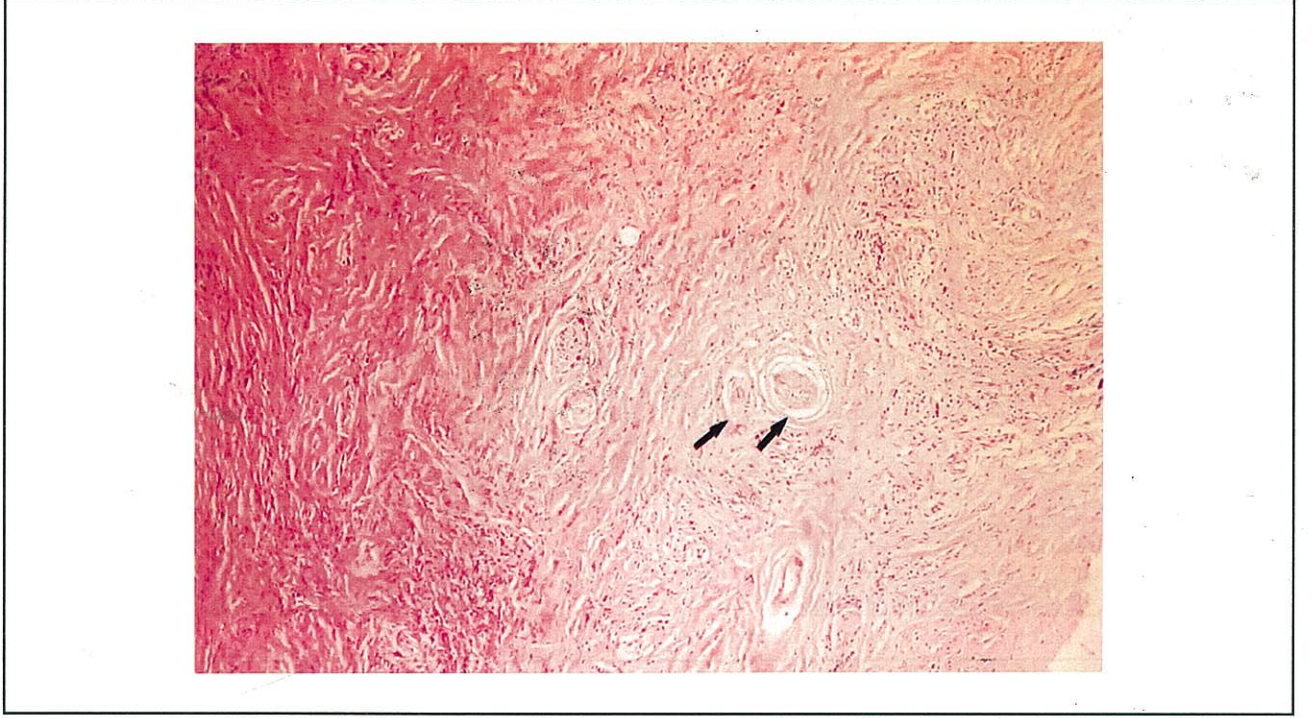
**Resim 2.** Olgu 2'nin orbita MRG tetkikinde sağ retrobulber bölgede ekstrakonal ve intrakonal yerleşimli, infiltratif, kontrastla belirginleşen ve infratemporal fossaya uzanım gösteren (siyah ok) lezyon izlenmektedir. Kemik duvarlarda erozyon veya destrüksiyon görülmemektedir.



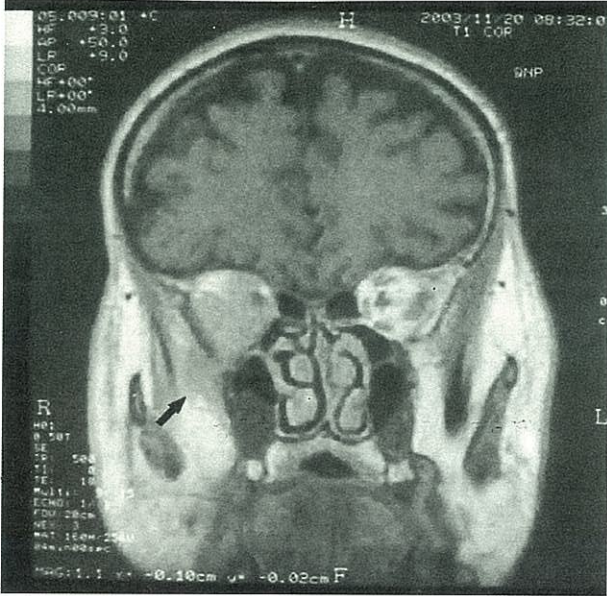
infiltratif, kontrastla belirginleşen lezyon tespit edildi. Sağ lateral rektusta rektusun insersiyosunu da içeren dif-

füz kalınlaşma görüldü. Ayrıca lezyonun infratemporal fossaya uzanım gösterdiği saptandı (Resim 2). Olası

Resim 3.



Resim 4.



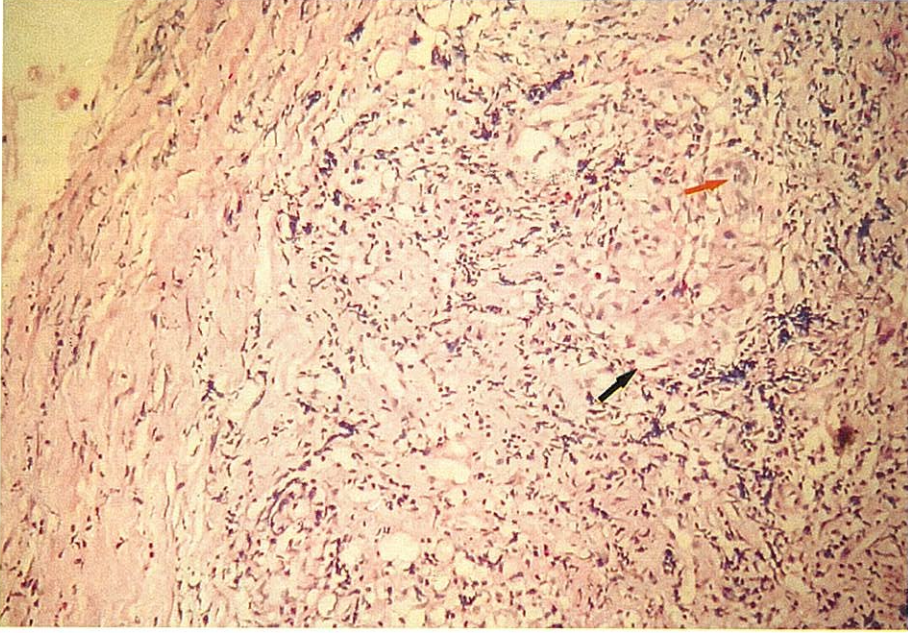
spesifik etkenleri arařtırmak amacıyla yapılan sistemik tarama testleri normal sınırlarda bulundu. Hastaya kapak kıvrımı insizyonu ile kemik flep çıkarılmadan lateral orbitotomi uygulandı. Cerrahi esnasında tüm orbita yağ dokusunun gri-beyaz renkli, ileri derecede sert kıvamlı lezyon tarafından infiltrate edildiđi izlendi. Birçok alandan alınan insizyonel biyopsi örneklerinde, yer yer dev

hücre formasyonu ve granülom yapısı içeren nonspesifik kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu baskın olarak izlendi. Ayrıca çevre yağ dokuda köpüklü makrofajlar ve dev hücreler ile lakrimal beze yayılım gösteren kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu mevcuttu. Hafif-orta derecede bağ doku artışı gözlemlendi. Ardışık üç gün boyunca intravenöz 1gr pulse steroid tedavisini takiben oral yoldan 80 mg prednison uygulamasına geçildi. Oral kortikosteroid tedavisinin 3.gününde sağda görmesinin P(+)/P(+) düzeyine yükseldiđi, direkt ışık reaksiyonunun geri geldiđi, pitozisinin düzeldiđi ve vertikal göz hareketlerinde artış olduđu izlendi. Tedavinin 9. gününde görme keskinliđi el hareketleri seviyesine, 14. gününde 50 cm'den parmaksayar seviyesine çıktı. Subjektif semptomlarında oldukça rahatlama olduđu görülen hasta halen düşük doz oral steroid tedavisi altında izlenmektedir.

## TARTIřMA

İÖİH klinik ve histolojik bulgularla tanımlanan heterojen bir grup hastalıđı içermektedir. Orbital hastalıkların yaklaşık %5-10'nu oluşturur. Etkeni tam olarak bilinmemekle birlikte, immün kökenli olduđu düşünülmektedir. Yaş, cins ve ırk yatkınlıđı bulunmamaktadır. Sıklıkla tek taraflı olmasına rağmen çocuklarda daha sık olmak üzere iki taraflı da görülebilir (1).

Resim 5.



İÖİH akut-subakut, sklerozan ve granülatöz olmak üzere 3 ana başlık altında incelenebilir. Akut-subakut hastalık günler veya haftalar içerisinde ağrı, kızarıklık, ödem ve lokalize fonksiyon bozuklukları ile ortaya çıkar. Klinik sınıflama, primer olarak tutulan orbita dokusuna göre yapılabilir. Glob ve çevre orbita yapıları tutulumunda anterior, ekstraoküler kaslar tutulumunda miyozit, lakrimal bez tutulumunda dakriyoadenit, orbita apeksi ve kavernoöz sinüs tutulumunda apikal ve tüm orbita yapılarının tutulumunda diffüz hastalıktan bahsedilir (1). Miyozit, dakriyoadenit ve diffüz hastalık sıklıkla görülen tiplerdir (9,10). Histopatolojik incelemede dokuların nötrofiller, plazma hücreleri, histiositler, makrofajlar ve lenfositlerden oluşmuş karışık bir grup hücre tarafından infiltre edildiği izlenir (11).

Sklerozan hastalık daha sinsi ortaya çıkar ve ilerleyici inflamasyon ve skarlaşma sonucunda orbitada fonksiyon bozuklukları meydana gelir. Bazı çalışmalarda bu grubun; retroperitoneal fibrozis, Riedel sklerozan troiditi ve sklerozan kolanjiti de içeren multifokal fibrosklerozis ile ilişkili olduğu belirtilmektedir. Histopatolojik kesitlerde, kollajen depoları ve nispeten sınırlı polimorf inflamatuvar infiltrasyon izlenir (12-13).

Granülatöz hastalık genellikle palpe edilebilen bir kitle çevresinde gelişen minimal inflamatuvar reaksiyon ile kendini gösterir. Subakut veya kronik olarak gelişebilir. Histolojisinde tanımlanabilir lokal veya siste-

mik neden olmaksızın gelişen granülatöz inflamasyon mevcuttur. Bu nedenle sistemik vaskülit, inflamatuvar ve granülatöz hastalık yoksa, bu atipik görünümle rin granülatöz İÖİH alt grubu lehine olduğu düşünülebilir (1).

İntrakranial yayılım literatürde sınırlı sayıda olguda bildirilmiştir (2-5,14-18). Sfenoid sinüse hiç ilerlemeden etmoid sinüsü ve orta kranial fossayı tutan (3), optik foramen aracılığı ile ön ve orta kranial fossaya yayılan (5), sfenoidal fissür aracılığı ile intrakranial olarak yayılıp inflamatuvar meninks inflamasyonu yaratarak hipertrofik intrakranial pakimeningit meydana getiren (2,14-17) ve hipofiz bezi invazyonu ile hipopituitarizme neden olan (14,15,17) vakalar bildirilmiştir. Yayınlarında intrakranial yayılarak optik sinir (2), okülomotor sinir (18), trigeminal sinir (2,3,17), fasial sinir (2,17), vestibülokoklear sinir (2,5) ve abduzens (17) tutulumu meydana getiren olgular mevcuttur. Birinci olgumuzda kronik bir seyir izleyen hastalık, süperior orbital fissür yoluyla intrakranial yayılım göstermiştir. Herhangi bir kemik erozyonu gözlenmemiştir. Diffüz yayılımı sonucunda sağ gözde 'donmuş' orbita tablosu oluşturmuş ve kavernoöz sinüs infiltrasyonuna sekonder olarak sol gözde parsiyel 3. kranial sinir tutulumu bulguları geliştirmiştir. Olgumuzda ikinci gözün tutulmasına yol açacak şekilde intrakranial uzanımın gelişmesi, tedaviye yanıt alınmasına rağmen ilerleyen izlem döneminde semptomların tekrarlaması, ilk ta-

nının hatalı olabileceğini düşündürmüş ve tekrar biyopsi alınması yoluna gidilmiştir. Alınan biyopsi sonucunda infiltrasyonun niteliğinin değiştiği ve kollajen yapısından zengin sklerozan bir İÖİH görünümü aldığı saptanmıştır.

Literatürde pterigopalatin fossa ve infratemporal bölgeye yayılım bildiren az sayıda olgu mevcuttur (6-8). Bu olguların bir kısmı pediatrik yaş grubundadır (7). Bir olguda infratemporal yayılım sonucunda temporomandibular eklem disfonksiyonu tariflenmektedir (8). Bir olguda da kemik erozyonu mevcuttur (6). Erişkin yaş grubunda olan ikinci olgumuzda, sağ orbitada intra ve ekstrakonal yerleşim yapan infiltratif lezyon inferior orbital fissür yoluyla infratemporal fossaya yayılmıştır. Ekstra-orbital yayılım sırasında herhangi bir kemikte erozyona veya eklemden disfonksiyona rastlanmamıştır.

Tipik İÖİH'lı olguların klinikte tanınması ve patolojik tanıya gerek duyulmadan tedaviye başlanması mümkünken, atipik olgularda olası diğer patolojilerin ayırımı gerekmektedir. Atipik İÖİH'in, orbita ve komşu dokularda yerleşip intrakraniyal uzanım gösterebilen, benzer klinik ve radyolojik bulgular ile giden lenfoma, sarkoidozis, amiloidozis, kollajen vasküler hastalıklar, spesifik ve reaktif granüloamatöz hastalıklar, nodüler fasiit ve sinüs histiyositozundan ayırd edilmesi önemlidir. Bu hastalıkların gerek klinik görünümleri gerekse görüntüleme yöntemi bulguları ayırıcı tanıyı yapmaya yeterli değildir. Ayırıcı tanı yapılırken doku örneği alınarak patolojik inceleme yapılması tanıya kesinlik kazandırır.

Sonuç olarak, orbitadan kaynaklanan ve intrakraniyal yayılım gösteren lezyonların ayırıcı tanısına İÖİH de dahil edilmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Lisegang TJ, Deutsch TA, Grand GM: Idiopathic orbital inflammation. In American Academy of Ophthalmology Basic and Clinical Science Course, Orbit, Eyelids and Lacrimal system. Section 7, San Francisco. The Foundation of the American Academy of Ophthalmology 2001; P 52-54.
2. Berger JR, Snodgrass S, Glaser J, Post MDJ, Norenberg M, Benetto P: Multifocal fibrosclerosis with hypertropic intracranial pachymeningitis. Neurology 1989; 39: 1345-1349.
3. Frohman LP, Kupersmith MJ, Lang J, Reede D, Bergeron RT, Aleksik S, Trasi S: Intracranial extension and bone destruction in orbital pseudotumor. Arch Ophthalmol 1986; 104: 380-384.
4. Kaye AH, Hahn JF, Cracuin A, Hanson M, Berlin AJ, Tubbs R: Intracranial extension of inflammatory pseudotumor of the orbit: J Neurosurg 1984;60:625-629.
5. Noble SC, Chandler WF, Lloyd RV: Intracranial extension of orbital pseudotumor: A case report. Neurosurgery 1986 ;18: 798-801.
6. Cruz AA, Akiashi PM, Chahud F, Elias JJ: Sclerosing inflammation in the orbit and in the pterygopalatine infratemporal fossae. Ophthal Plast Reconstr Surg 2003; 19(3): 201-206.
7. Cherukupally SR, Makarius LA, Faquin W, Cunningham MJ: Pediatric non orbital pseudotumor of the head and neck. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2003;67(6):649-653.
8. Lee JY, Kim KD, Hwang EH, Park HS, Park CS: Inflammatory orbital pseudotumor with infratemporal fossa extension mimicking temporomandibular joint dysfunction. Dentomaxillofac Radiol 2002;31(2):147-150.
9. Günalp İ, Gündüz K, Yazar Z: Idiopathic orbital inflammatory disease. Acta Ophthalmol Scand 1996;74: 191-193.
10. Taner P, Ünal M, Konuk O: Orbital psödotümlü olgulara yaklaşım. T Oft Gaz 2002; 32: 384-392.
11. Fraundfelder FT, Eichler M: Idiopathic orbital inflammatory disease. In Current Ocular Therapy 5, Fraundfelder F.T, Roy F.H, Randall J. eds. Philadelphia. W.B. Saunders comp. 2000:246-247.
12. Rootman J, Mc Carty M, White V, Harris G, Kennedell JS: Idiopathic sclerosing inflammation of the orbit: A distinct clinicopathologic entity. Ophthalmology 1994; 101(3): 570-584.
13. Kennerdell JS: The management of sclerosing non specific orbital inflammation. Surv Ophthalmol 1991; 22: 512-518.
14. Brazier DJ, Sanders MD: Multifocal fibrosclerosis associated with suprasellar and macular lesions. Br J Ophthalmol 1993; 67:292-296.
15. Gartman JJ, Powers SK, Fortune M: Pseudotumor of the sellar and parasellar areas. Neurosurgery 1989; 24: 896-901.
16. Hissong S, Freimanis AK: Retroperitoneal fibrosis. Extraperitoneal lesions. Report of tree unusual areas involvement. AJR 1969; 107: 776-786.
17. Olmos PR, Falko JM, Rea GL, Boesel CP, Chakeres DW, McGhee DB: Fibrosing pseudotumor of the sella and parasellar area producing hypopituitarism and multiple cranial nerve palsies. Neurosurgery 1993;32(6):1015-1021.
18. Nishida Y, Kobayashi T, Ochiai J, Goto I, Kuroiwa Y: Painful ophthalmoplegia: the Tolosa-Hunt syndrome and orbital pseudotumor syndrome. No Toshinkei 1988; 40(8):759-762.