



On Üç Yaşında Bir Çocukta Unilateral Psödötümör Orbita

Unilateral Pseudotumor Orbita in a 13-year-old Boy

Damla Yıldız¹(iD), Rumeysa Yalçınkaya²(iD), Türkan Aydın Teke²(iD), Fatma Nur Öz²(iD), Ayşe Kaman²(iD), Sevgi Yaşar Durmuş²(iD), Yasemin Taşcı Yıldız³(iD), Gönül Tanır²(iD)

¹ Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

² Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

³ Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Makale atfı: Yıldız D, Yalçınkaya R, Aydın Teke T, Öz FN, Kaman A, Yaşar Durmuş S ve ark. On üç yaşında bir çocukta unilateral psödötümör orbita vakası. J Pediatr Inf 2021;15(2):117-120.

Öz

Psödötümör orbita (idiyopatik orbital inflamasyon), etiyojisi ve patogenezi tam olarak bilinmeyen bir klinik sendromdur. Çocukluk çağında nadir olarak görülür. Klinik bulgular genellikle akut başlangıçlıdır ve göz ağrısı, periorbital ödem, kızarıklık, göz hareketlerinde kısıtlılık görülebilir. Tanı, klinik ve radyolojik olarak konulur. Ayırıcı tanıda orbital selülit, maligniteler, romatolojik hastalıklar ve orbital travma düşünülmelidir. Tedavide kortikosteroidler kullanılır ve tedaviye yanıt genellikle hızlıdır. Kortikosteroid tedavisine yanıt vermeyen vakalarda radyoterapi veya immünsüpresif tedavi uygulanabilir. Burada, sol gözde şişlik ve kızarıklık nedeniyle dış merkeze başvuran, orbital selülit tanısı ile oral antibiyotik tedavisi uygulanan ve şikayetlerinde gerileme olmayınca hastanemize sevk edilen 13 yaşında bir erkek olgu sunulmuştur. Preseptal/orbital selülit nedeniyle başlanan antibiyotik tedavisine yanıt vermeyen hastalarda psödötümör orbita tanısı akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Gözde ağrı, inflamasyon, orbital selülit, proptozis, psödötümör orbita

Abstract

Orbital pseudotumor (idiopathic orbital inflammation) is a clinical syndrome, in which the etiology or pathogenesis are unknown. It is rarely seen in the childhood. Clinical findings are usually acute onset, and include eye pain, periorbital edema, redness, and limitation of eye movements. Diagnosis is based on clinical and radiological findings. Orbital cellulitis, malignancies, rheumatological diseases and orbital trauma should be considered in differential diagnosis. Corticosteroids are used in treatment, and response to treatment is usually rapid. In cases that do not respond to corticosteroid therapy, radiotherapy or immunosuppressive therapy can be applied. Herein, we present a 13-year-old boy who was referred to our hospital after unsuccessful oral antibiotic treatment at another institution with a preliminary diagnosis of orbital cellulitis due to edema and redness in the orbita. Orbital pseudotumor should be kept in mind in cases unresponsive to antibiotic treatment for preseptal/orbital cellulitis.

Keywords: Eye pain, inflammation, orbital cellulitis, proptosis, orbital pseudotumor

Giriş

Psödötümör orbita (idiyopatik orbital inflamatuvar hastalık) benign, enfeksiyöz ve neoplastik olmayan bir klinik sendrom-

dur (1). Çocukluk çağında nadir görülür. Klinik olarak benzer olmasından dolayı preseptal veya orbital selülit ile karışabilir. Hastalar genellikle ağrı, periorbital ödem, proptozis, diplopi ve nadiren görme kaybı ile başvurabilir (2). Genellikle unilate-

Yazışma Adresi/Correspondence Address

Rumeysa Yalçınkaya

Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, Ankara-Türkiye

E-mail: rumeysa_ra@hotmail.com

Geliş Tarihi: 27.05.2020

Kabul Tarihi: 15.03.2021

Çevrimiçi Yayın Tarihi: 26.07.2021

©Telif Hakkı 2021 Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları ve Bağışıklama Derneği. Makale metnine www.cocukenfeksiyon.org web sayfasından ulaşılabilir.

ral olmasına rağmen bilateral olgular da vardır. Tanı genellikle dikkatli bir öykü, klinik bulgular ve görüntüleme yöntemleri ile konulur. Erken tanı, retinal ve ekstraoküler kas hasarını önlemek için gereklidir (3).

Burada, preseptal selülit tanısıyla aldığı antibiyotik tedavisine yanıt vermemesi üzerine idiyopatik orbital inflamatuvar hastalık düşünülerek steroid tedavisi başlanan ve tedaviye hızla cevap veren 13 yaşında erkek bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

13 yaşında erkek hasta yedi gündür olan sol gözünde şişlik, ağrı ve kızarıklık şikayetiyle başvurdu. Preseptal selülit ön tanısı ile reçete edilen oral amoksisilin klavulonik asit (2x1 gram) ve tobramisin içeren göz damlalarını dört gün kullanmasına rağmen şikayetlerinde iyileşme gözlenmeyince hastanemize sevk edildi. Hastanın başvurusunda fizik muayenesinde genel durumu iyi, vücut sıcaklığı normal ve vital bulguları stabildi. Sol gözünde konjonktivada hiperemi, sol göz etrafında ödem ve içe bakışta kısıtlılık saptandı (Şekil 1). Görme keskinliği normal, görme her iki gözde de tam, ışık refleksi yanıtı normaldi. Reaktif aferent pupil defekti izlenmedi. Laboratuvar bulgularında; tam kan sayımında beyaz küre sayısı $7300/\text{mm}^3$ (%72 polimorfo-

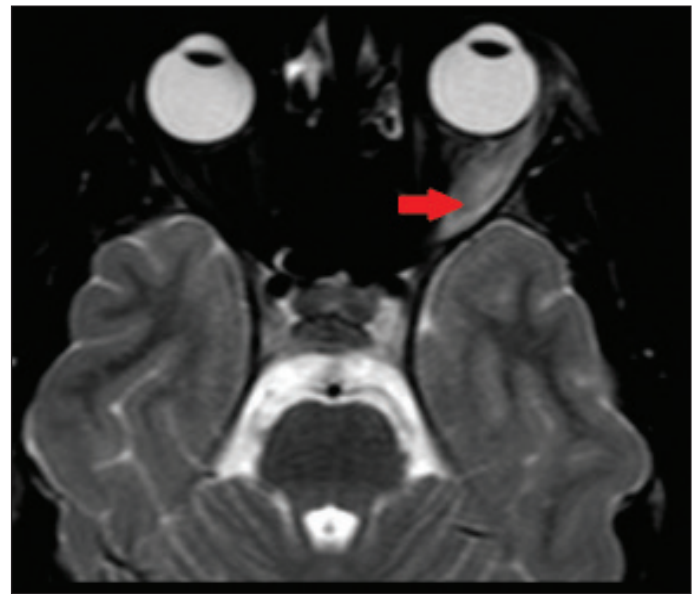


Şekil 1. Sol gözde proptozis, periorbital ödem.

nükleer, %18 lenfomonositer), hemoglobin 13.5 g/dl, trombosit sayısı $224.000/\text{mm}^3$ idi. Biyokimyasal parametreleri normal, C-reaktif protein (CRP) 3,14 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 30 mm/sa, anti streptolizin-O (ASO) 1040 IU/L olarak saptandı. Orbital bilgisayarlı tomografi (BT)'de sol gözde preseptal mesafe ödemli, sol lakrimal gland ve lateral rektus kası hipertrofik ve dens görünümde, retrobulber yağ planları kirli görünümdeydi (Şekil 2). Orbital manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) preseptal mesafe kalın ve ödemli görünümde, sol lateral rektus kası kalınlığı artmış, retrobulber ve postseptal yağ planlarında yaygın T2 intensite artışı ve kontrastlanma mevcuttu (Şekil 3). Bulgular idiyopatik orbital inflamasyon/psödötümör orbita açısından anlamlıydı. Hastaya orbital selülitte yönelik başlanmış olan sulbaktam ampicilin (8 gr/gün) tedavisinin beşinci gününde, üç gün süreyle 2 mg/kg/gün intravenöz prednizolon tedavisi uygulandı. Steroid tedavisinin ikinci gününde göz şikayetleri belirgin düzelen hasta (Şekil 4), toplam tedavi süresi altı hafta olacak şekilde oral prednizolon tedavisiyle kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Hastanın etiyojolojiye yönelik ola-



Şekil 2. BT kesiti, sol lateral rektus kasında hipertrofi ve sol preseptal mesafede ödem.



Şekil 3. Aksiyel MRG kesiti, sol rektus kasında belirgin hipertrofi.



Şekil 4. İntravenöz steroid tedavisi sonrasında bulgularda gerileme.

rak yapılan tetkiklerinde tiroid fonksiyon testleri (TFT), C3-C4, römatoid faktör, IgG4 düzeyi ve anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) normal olarak saptandı. Anti nötrofil sitoplazmik antikorlar (c-ANCA ve p-ANCA), antifosfolipid antikor, antikardiyolipin antikor, anti-dsDNA antikorları negatifti. Taburculuk sonrası kontrolde hastanın göz bulgularının tamamen gerilediği görüldü. Hasta fotoğraflarının kullanılması ve yayın için aileden sözel onam alındı.

Tartışma

Pediyatrik popülasyonda oldukça nadir görülen idiyopatik orbital inflamatuvar hastalık, ekzoftalmusun en sık nedenleri arasındadır. Klinik prezentasyon genellikle ağrı, proptozis, periorbital şişlik, görme keskinliğinde azalma ve göz hareketlerinde kısıtlılıktır. Tipik olarak akut başlangıçlı, genellikle unilateral, nadiren bilateralidir. Baş ağrısı, kusma ve kilo kaybı çocuklarda sık görülebilir (1,4). Başlangıçta hastamızda periorbital şişlik, ağrı ve göz hareketlerinde kısıtlılık olması nedeniyle orbital selülit düşünülmüş ve antibiyotik tedavisi başlanmıştı. Görüntüleme yöntemleri ile tanı doğrulanarak başlanan steroid tedavisi sonrası semptomları ve muayene bulguları tama-

men düzeldi. Etiyolojiye yönelik incelemeler sonucunda altta yatan herhangi bir neden saptanamadı.

Psödötümör orbitanın etiyojisi tam olarak bilinmemekle beraber immün ilişkili süreçler, enfeksiyonlar ve otoimmün hastalıkların sorumlu olabileceği düşünülür. Travmanın artmış vasküler geçirgenliğe neden olabileceği ve bunun inflamatuvar kaskadı aktive edebilecek antijenik substratların salınmasına neden olabileceği düşünülür. Tiroid oftalmopatisi, orbital vaskülit, Wegener granülomatosis, sarkoidoz, lenfoma, lösemi, rabdomiyosarkom, lenfanjiom, nöroblastom, Langerhans hücreli histiositoz, sekonder orbital retinoblastom, yabancı cisme bağlı oluşmuş orbita travması, rüptüre dermoid kist ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken hastalıklardan bazılarıdır (5-7). Viral üst solunum yolu enfeksiyonu, streptokokal farenjit ve sinüzit sonrası psödötümör orbita tablosu gelişebilir. Streptokokal farenjit sonrası iki hafta içinde yeni başlayan bir orbital miyozit vakası literatürde bildirilmiştir (8). Yirmi bir yıllık süreçte psödötümör orbita tanısı alan 209 hastanın incelendiği, Çin'de yapılmış bir çalışmada bu hastaların 36 (%17.2)'sında sinüzit tespit edilmiştir (9). Hastamızda üst solunum yolu enfeksiyonunu destekleyen öykü veya fizik muayene bulgusu saptanmamıştır.

Psödötümör orbita; Crohn hastalığı, sistemik lupus eritematozus (SLE), romatoid artrit (RA), myastenia gravis (MG) ve ankilozan spondilit gibi romatolojik hastalıklarla ilişkili olabilir (10). Psödötümör orbita ile romatolojik hastalıklar arasındaki ilişkiyi dolaylı psödötümör orbitadan şüphelenilen hastalardan tam kan sayımı, ESH, CRP, tiroid fonksiyon testleri, ACE düzeyi, p-ANCA ve c-ANCA tetkikleri yapılmalıdır (10). Hastamızda etiyolojiye yönelik incelemeler sonucunda altta yatan herhangi bir neden saptanmadı.

Orbital miyozitte MRG ve BT'de, bir veya daha fazla ekstraoküler kası ve miyotendinöz bileşkeyi içeren unilateral fusiform konfigürasyon gösteren bir kalınlaşma görünümü izlenir. Çevredeki orbital yağ dokusu boyunca infiltratif görünüm izlenebilir. Lakrimal bez, belirgin genişlemiş görünümde olup lateral orbital duvar ve lateral rektus kası boyunca belirgin genişleme olabilir. Ekstraoküler kaslarda (tek veya multipl) kalınlaşma görülebilir. En sık tutulan kas medial rektus kasıdır. Bunu takiben superior rektus, lateral rektus ve inferior rektus kasları tutulur. Kasın kenarını çevreleyen, kasın kenarında orbital yağ boyunca kirli görünüme sebep olan infiltratlar olabilir. Optik siniri çevreleyen inflamatuvar dokular klasik tramvay hattı görünümüne sebep olabilir (5). Tiroid oftalmopatisinde de benzer bulgular olabilir ancak ekstraoküler kaslar iki taraflı etkilenir. Hastamızda unilateral ekstraoküler kas tutulumu olması ve TFT normal olması sebebiyle tiroid oftalmopatisi düşünülmedi. Sol tarafta lateral rektus kasında hipertrofi, retrobulber yağ planlarında intensite artışı ve sol preseptal mesafede ödem

olması, idiyopatik orbital inflamatuvar hastalık tanısı koyduran görüntüleme bulgularıyla (Şekil 3,4).

Tedavide sistemik kortikosteroidler birinci basamak tedavidir. Steroid tedavisine hızlı yanıt alınması tanıyı destekler (11). Başlangıç dozu 1 mg/kg/gün prednizondur ve 6-8 haftada azaltılarak kesilir. Uzun süre steroid kullanımının hiperglisemi, hipertansiyon, cushingoid görünüm, osteoporoz, adrenal supresyon, kilo alımı, avasküler kemik nekrozu, büyüme geriliği gibi istenmeyen yan etkileri olabilir. Oküler yan etkiler ise glokom, katarakt, herpetik korneal enfeksiyondur (5, 12). Oral non-steroid antiinflamatuvar ilaçlar (NSAİİ) da hafif idiyopatik orbital inflamasyon tedavisinde kullanılabilir. Noble ve arkadaşları kortikosteroid tedavisine karşı yan etkiler gelişen bir orbital miyozit hastasına indometazin tedavisi vermiş ve başarılı şekilde tedavi etmişlerdir (13). Mannor ve arkadaşları psödötümör orbita vakalarında klinik bulgularda tamamen iyileşme olana kadar veya üç hafta boyunca NSAİİ kullanımını önermişlerdir (14). Kortikosteroid yanıtı ve kortikosteroidin kontrendike olduğu veya rekürren vakalarda düşük doz radyoterapi kullanılabilir. Bazı durumlarda immünsüpresif tedavi, kemoterapi, intravenöz immünoglobulin (İVİG) de kullanılabilir (10,15,16). Hastamızın kortikosteroid tedavisinin ikinci gününde göz ağrısı ve proptozis gerilemiş olup tedavinin beşinci gününde bulgularında belirgin düzelme görüldüğü için ek başka bir tedaviye ihtiyacı olmadı.

Sonuç

Psödötümör orbita çocukluk çağında nadir görülen bir hastalıktır. Preseptal/orbital selülit ayırıcı tanısında mutlaka düşünülmeli, özellikle proptozisi olan ve preseptal selülit için başlanan antibiyotik tedavisine yanıtı zayıf olan hastalarda akılda tutulmalı ve görüntüleme yöntemleri ile tanı desteklenmelidir.

Hasta Onamı: Hasta onamı alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir – RY, DY, TAT; Tasarım – DY, RY, GT, FNO; Denetleme – RY, FNO, TAT, GT; Kaynaklar – Tüm yazarlar; Veri toplanması ve/veya işlemesi – Tüm yazarlar; Analiz ve/veya yorum – RY, FNO, TAT; Literatür taraması – DY, RY, SYD, AK; Yazıyı yazan – DY, RY, GT; Eleştirel inceleme – RY, GT.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar herhangi bir finansal destek bildirmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol* 2003;121(4):491-9. [\[CrossRef\]](#)
2. Spindle J, Tang SX, Davies B, Wladis EJ, Piozzi E, Pellegrini M, et al. Pediatric idiopathic orbital inflammation: clinical features of 30 cases. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2016;32(4):270-4. [\[CrossRef\]](#)
3. Shehbo A, Admassu F, Bekele T, Solomon M, Solomon L, Gordon DM. Bilateral orbital pseudotumor in a 3-year-old child: a case report. *J Trop Pediatr* 2018;64(3):241-4. [\[CrossRef\]](#)
4. LeBedis CA, Sakai O. Nontraumatic orbital conditions: diagnosis with CT and MR imaging in the emergent setting. *Radiographics* 2008;28(6):1741-53. [\[CrossRef\]](#)
5. Yesiltas YS, Gunduz AK. Idiopathic orbital inflammation: review of literature and new advances. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2018;25(2):71-80. [\[CrossRef\]](#)
6. Bakan S, Bakan AA, Cingu AK, Beker Acay M, Gocmez A, Elbeyli A, et al. Myositic type of idiopathic orbital pseudotumor in a 4-year-old child: a case report. *Case Rep Med* 2012;2012:473856. [\[CrossRef\]](#)
7. Mottow-Lippa L, Jakobiec FA, Smith M. Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor in childhood. II. Results of diagnostic tests and biopsies. *Ophthalmology* 1981;88(6):565-74. [\[CrossRef\]](#)
8. Purcell JJ, Taulbee WA. Orbital myositis after upper respiratory tract infection. *Arch Ophthalmol* 1981;99(3):437-8. [\[CrossRef\]](#)
9. Yan J, Wu Z, Li Y. 36 case idiopathic orbital inflammatory pseudotumor with sinus involvement. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 2002;16(8):410-1. [\[CrossRef\]](#)
10. Chaudhry IA, Shamsi FA, Arat YO, Riley FC. Orbital pseudotumor: distinct diagnostic features and management. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2008;15(1):17-27. [\[CrossRef\]](#)
11. Guerriero S, Di Leo E, Piscitelli D, Ciraci L, Vacca A, Sborgia C, et al. Orbital pseudotumor in a child: diagnostic implications and treatment strategies. *Clin Exp Med* 2011;11(1):61-3. [\[CrossRef\]](#)
12. Harris GJ. Idiopathic orbital inflammation: a pathogenetic construct and treatment strategy: The 2005 ASOPRS Foundation Lecture. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2006;22(2):79-86. [\[CrossRef\]](#)
13. Noble AG, Tripathi RC, Levine RA. Indomethacin for the treatment of idiopathic orbital myositis. *Am J Ophthalmol* 1989;108(3):336-8. [\[CrossRef\]](#)
14. Mannor GE, Rose GE, Moseley IF, Wright JE. Outcome of orbital myositis. Clinical features associated with recurrence. *Ophthalmology* 1997;104(3):409-13; discussion, 14. [\[CrossRef\]](#)
15. Espinoza GM. Orbital inflammatory pseudotumors: etiology, differential diagnosis, and management. *Curr Rheumatol Rep* 2010;12(6):443-7. [\[CrossRef\]](#)
16. Gordon LK. Orbital inflammatory disease: a diagnostic and therapeutic challenge. *Eye (Lond)* 2006;20(10):1196-206. [\[CrossRef\]](#)