

Orbital Psödötümörlü Olgulara Yaklaşım♦

Pelin Taner (*), Mehmet Ünal (**), Onur Konuk (***)

ÖZET

Amaç: Bu çalışmanın amacı, orbital psödötümörlü olguların klinik özelliklerini, uygulanan tedavi şekillerini ve tedaviye verdikleri yanıtları değerlendirerek hastalara yaklaşım prensiplerini incelemektir.

Yöntem: 1993-2000 yılları arasında izlenmiş olan 12 orbital psödötümör olgusu retrospektif olarak incelendi. Olguların yaşları, cinsiyetleri, başlangıç semptom ve bulguları, hastalığın tipleri, tanı yöntemleri, tedavi şekilleri ve süresi ile tedaviye verdikleri yanıt değerlendirildi.

Bulgular: Çalışma kapsamına alınan 12 olgunun (8 kadın, 4 erkek) altısında dakriyoadenit, altısında ise myozit saptandı. Olguların yaşları 14-54 yıl arasında (ortalama 31.5 yıl) ve izlem süreleri 5-84 ay arasında (ortalama 36.4 ay) değişmekteydi. On olgunun tanısı klinik özellikleri ile konuldu. İki olguda ise mevcut olan dakriyoadenit bulgularının ayırıcı tanısı için histopatolojik araştırma yapılarak tanı kesinleştirildi. Histopatolojik olarak dakriyoadenit tanısı alan olgulardan birincisinde, yoğun inflamasyon tablosu, uygulanan kombine intravenöz ve lezyon içi kortikosteroid enjeksiyonları ve orbita radyoterapisi ile düzeltilebildi. Klinik olarak lakrimal bez tümörü ile karışan diğer olguda ise, total eksizyonel biyopsi uygulandı. Klinik olarak dakriyoadenit tanısı alan iki olguda sadece oral kortikosteroid tedavisi ile tam düzelme sağlanırken, diğer iki olguda tedavi yapılmaksızın kendiliğinden iyileşme izlendi. Orbital myozitli 6 olgu ise klinik özelliklerine göre kombine veya tek başına uygulanan antiinflamatuvar tedavi yöntemleri (intravenöz-oral kortikosteroid, Siklosporin A, orbita radyoterapisi) ile tedavi edildi. Gerekli olgularda uygulanan ekstraoküler kas cerrahisi ile restriktif myopatiye bağlı ortaya çıkan diplopi giderildi. Tüm olgularda tatminkar sonuç alındı.

Sonuç: Orbital psödötümör tedavi edilmediği takdirde görme azalması ve restriktif myopatiye bağlı kalıcı diplopi gibi ciddi sorunlara yol açabilmektedir. Tedavi, hasta ve hekim işbirliği ile basamaklar halinde yürütüldüğünde başarılı sonuçlar alınmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Orbital psödötümör, idiopatik orbita inflamasyonu, antiinflamatuvar tedavi, restriktif şaşılık

SUMMARY

The Management of Orbital Pseudotumor

Purpose: The clinical course of orbital pseudotumor was evaluated by analysing the clinical features, treatment modalities and the therapeutic outcomes.

Material and Methods: Twelve orbital pseudotumor patients were evaluated retrospectively.

(*) Yrd. Doç. Dr., Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi

(**) Prof. Dr., Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

(***) Dr., Araştırma Görevlisi Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

♦ Bu çalışma 2 Ekim 2000 tarihinde XXXIV. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde serbest tebliğ olarak sunulmuştur.

Mecmuaya Geliş Tarihi: 25.07.2001

Kabul Tarihi: 28.08.2001

vely according to their age, gender, clinical signs, symptoms and type of the disease. The treatment modalities and clinical responses also were determined.

Results: Of the 12 patients (8 female, 4 male), 6 cases demonstrated the typical findings of orbital myositis whereas dacryoadenitis was detected in the remaining 6 cases. The mean age of the cases was 31.5 years (range between 14-54 years) and mean follow-up period was 36.4 months (range between 5-84 months). In all but 2 cases, diagnosis was accomplished by clinical examinations. In two cases histopathological examinations were necessary for the differential diagnosis of dacryoadenitis. In one of these cases a fulminant inflammatory orbital disease was managed with intravenous and local corticosteroid injections combined with orbital radiotherapy. In the other case that mimicked the symptoms of lacrimal gland carcinoma, the symptoms were alleviated by total excisional biopsy. The 2 cases with dacryoadenitis, only oral corticosteroids were used for management whereas, the remaining 2 cases with dacryoadenitis demonstrated spontaneous improvement during the follow up period. Six cases with orbital myositis were treated with anti-inflammatory agents (intravenous-oral corticosteroids- Cyclosporin A, orbital radiotherapy) according to their clinical features. Extraocular muscle surgery was performed in selected cases that demonstrated restrictive myopathy with diplopia. Satisfactory results were achieved in all cases.

Conclusion: Orbital pseudotumor may cause permanent deterioration of visual acuity and ocular motility. However, appropriate treatment modalities and a good cooperation with the patient may improve the clinical results.

Key Words: Orbital pseudotumor, idiopathic orbital inflammation, anti-inflammatory treatment, restrictive myopathy

GİRİŞ

Orbital psödötümör orbitanın nonspesifik, idiyomatik, inflamatuvar bir hastalıktır. Bu tanımlamaya uygun olarak günümüz terminolojisinde idiyomatik orbita inflamasyonu ya da nonspesifik orbita inflamasyonu olarak da adlandırılmaktadır (1). Histolojik olarak benign olmasına karşın şiddetli ağrı, proptozis, görmede azalma, diplopi, optik atrofi ve kalıcı oküler motilite problemleri gibi ciddi sorunlara yol açabilmektedir (2). Orbital psödötümörün etiopatogenezi kesin olarak açıklanamamış olup, histopatolojik olarak polimorf inflamatuvar hücre infiltrasyonu ile karakterizedir (3). Klinik tablo tutulan orbita dokularına ve inflamasyonun şiddetine göre değişmektedir. Kliniğin değişken olması nedeniyle, günümüzde hastalığın tanı ve tedavi kriterleri kesin olarak belirlenememiştir.

Bu çalışmanın amacı, orbital psödötümörlü olguların retrospektif olarak değerlendirilerek, özellikle klinik tablosunda farklılık gözlenen olguların vurgulanması ve tedavi prensiplerinin incelenmesidir.

GEREÇ ve YÖNTEM

1993-2000 tarihleri arasında orbital psödötümör tanısı ile tedavileri yapılmış olan 12 olgu çalışma kapsamına alındı. Olguların yaşları, cinsiyetleri, başlangıç semptom ve bulguları, hastalığın tipleri, tanı yöntemleri,

tedavi şekilleri ve süresi ile tedaviye verdikleri yanıt incelendi.

Tüm olguların sistemik ve rutin oftalmolojik muayeneleri yapıldı. Hastalığa yönelik olarak, Hess perdesi ile göz hareketleri, Hertel ekzoftalmometre ile proptozis düzeyleri değerlendirildi. Tüm olgulara ayırıcı tanı amacıyla orbita, beyin ve paranasal sinüs bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme yöntemleri uygulandı. Özellikle ekstraoküler kaslarda büyüme tespit edilen olgularda, tiroid oftalmopatinin ayırıcı tanısı için tiroid fonksiyon testleri, TSH düzeyi, tiroid otoantikörleri incelendi. Sarkoidozisin ve kollajen doku hastalıklarının ayırıcı tanısının yapılabilmesi için, gerekli olgularda sedimentasyon, serum lizozim, anjiotensin konverting enzim, romatoid faktör ve antinükleer antikor düzeyleri araştırıldı.

Tedaviye direnç gösteren bir olguda histopatolojik tanı konulabilmesi için insizyonel, ön tanıda lakrimal bezin mikst tümörü düşünülen diğer bir olguda ise ekzizyonel biyopsi yapıldı. Uygulanan tedavi şekilleri ve hastaların tedaviye verdikleri yanıt retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR

Çalışma kapsamına alınan olguların 8'i kadın, 4'ü erkek olup, yaşları 14-54 yıl (ortalama 32.2 yıl) arasında

değişmekteydi. Altı olgu dakrioadenit, 6 olgu ise myozit nedeniyle tedavi edilerek 5-84 ay (ortalama 36.1 ay) izlendi. İki olgunun tanısı histopatolojik olarak, diğer 10 olgunun tanısı ise klinik ve radyolojik özellikleri dikkate alınarak konuldu. Klinik onbir olguda akut, bir olguda ise kronik seyirliydi. Sistemik araştırmalarda kayda değer patoloji saptanmadı (Tablo 1).

OLGU SUNUMU

OLGU 1: Otuzbeş yaşında kadın hasta. 1993 yılında, bir yıldır sol göz üst kapak kenarında ele gelen kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan muayenesinde sol tarafta lakrimal bez bölgesinde tespit edilen sert ve

hareketsiz kitle dışında patolojik bir muayene bulgusu izlenmedi. Bilgisayarlı orbita tomografisinde, lakrimal bez lokalizasyonunda 3x1 cm boyutlarında düzgün sınırlı, homojen görünümlü kitle saptandı. Bu klinik ve radyolojik bulgular ile lakrimal bezin benign mikst tümörü ön tanısıyla eksizyonel biopsi yapıldı. Patoloji sonucu orbital psödötümör olarak değerlendirildi. Olguda total cerrahi eksizyon ile tam iyileşme sağlandı. Yedi yıllık takibinde nüks izlenmedi.

OLGU 2: Kırk yaşında, erkek hasta. Kliniğimize 1995 yılında sağ gözde çok şiddetli ağrı şikayeti ile başvurdu. Yapılan muayenesinde sağ göz Snellen eşelinde tashihli görme keskinliği 0.1 düzeyindeydi. Sağ gözde ptozis, üst kapakta kızarıklık ve ödem tespit edildi. Göz

Tablo 1. Olguların genel özellikleri

Olgu, yaş, cinsiyet, tutulan göz	K. Başlama	Tedavi Şekli	İzlem süresi
1. 35, K, sol	Ele kitle gelmesi Dakrioadenit	Eksizyonel biyopsi	7 yıl, tam iyileşme
2. 40, E, sağ	Şiddetli ağrı Dakrioadenit	İV KS + RT +Lİ KS	5 yıl, tam iyileşme
3. 14, K, sağ	Ağrı, içe bakama Myozit	IV KS+Oral KS	2 yıl, tam iyileşme
4. 19, K, sağ	Ele kitle gelmesi Dakrioadenit	-	2 yıl, tam iyileşme
5. 54, E, sol	Ağrı, aşağı bakama Myozit	RT+ Şaşılık cer.	2 yıl, tam iyileşme
6. 33, K, sol	Ağrı, hareket kısıtlılığı Myozit	Oral KS	1 yıl, tam iyileşme
7. 36, E, sağ	Çift görme Myozit	Oral KS	1 yıl, tam iyileşme
8. 24, K, sol	Ele kitle gelmesi Dakrioadenit	-	1 yıl, tam iyileşme
9. 25, K, sol	Ağrı, üst kapakta şişme Dakrioadenit	Oral KS	2 yıl, tam iyileşme
10. 39, K, sol	Ağrı, üst kapakta şişme Dakrioadenit	Oral KS	1 yıl, tam iyileşme
11. 34, K, iki göz	Çift görme Myozit	İV KS+ Oral KS+ RT+Şaşılık cer+Siklosporin A	5 ay, tam iyileşme
12. 23, E, sağ	Ağrı, yukarı ve dışa bakamama Myozit	Oral KS+Siklosporin A	5 ay, tam iyileşme

Kısaltmalar: K. Klinik KS: Kortikosteroid RT: Radyoterapi Lİ: Lezyon içi

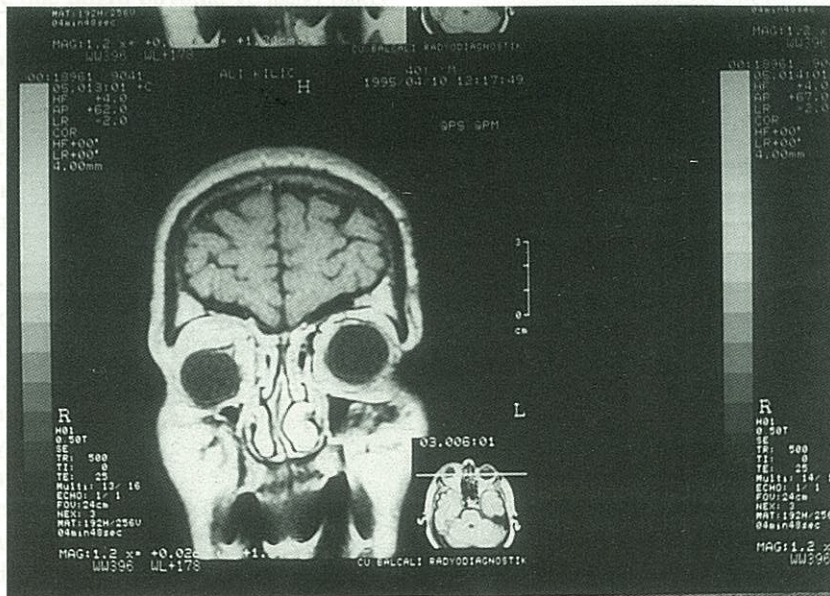
aşağıya ve öne doğru yer değiştirmişti ve yoğun konjonktiva hiperemisi mevcuttu (Resim 1). Fundus muayenesinde, arka kutupda koroid kırışıklığı saptandı. Manyetik rezonanslı orbita grafisinde tespit edilen lakrimal bezdeki diffüz büyüme, sağ gözün aşağı doğru yer değiştirmesini açıklıyordu (Resim 2). Uygulanan insizyo-

nel biyopsi sonucu orbital psödotümör olarak rapor edildi. Bu olguda 1gr/gün olarak uygulanan 3 doz intravenöz metilprédnizolon tedavisini takiben beklenen yanıtın alınamaması ve semptomların düzelmemesi nedeniyle lezyon içi steroid enjeksiyonları ve lineer akseleratör cihazı ile her seansta 2 Gy olmak üzere toplam 20 Gy rad-

Resim 1. 2 nolu olgunun kliniğimize başvurduğu andaki görünümü. Ptozis izlenen olguda kapak kaldırıldıktan sonra gözde aşağı ve dışa doğru yer değiştirme izlenmiştir



Resim 2. 2 nolu olgunun manyetik rezonans görüntüleme grafisinde bulbusta aşağı doğru yer değişimine sebep olan lakrimal bezde yaygın büyüme tespit edilmiştir.

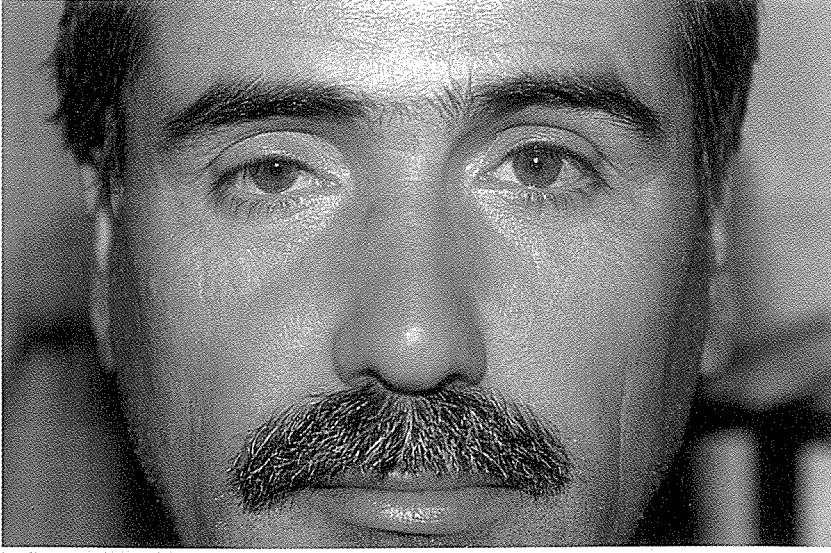


yoterapi 10 seansta uygulandı. Bu tedavi ile hastanın şikayetleri ve klinik tablosu 2 ay içinde düzeldi ve tam iyileşme elde edildi. Beş yıllık izlemi süresince nüks izlenmedi (Resim 3).

OLGU 3: Ondört yaşında kadın hasta. 1998 yılında sağ gözde iki gün önce başlayan ağrı, içe bakamama şikayeti ile kliniğimize başvurmuştu. Yapılan muayenesinde sağ gözde konjonktivada hiperemi ve ödem ile birlikte sağ gözde içe bakış kısıtlılığı tespit edildi (Resim 4). Arka segment muayenesinde patolojik bulgu izlenmedi. Bilgisayarlı orbita tomografisinde iç rektus kasında, kasın tendonunu da içeren yaygın kalınlaşma tespit edildi (Resim 5). Orbital myozit tanısı konulan olguya 3

kayeti ile kliniğimize başvurmuştu. Yapılan muayenesinde sağ gözde konjonktivada hiperemi ve ödem ile birlikte sağ gözde içe bakış kısıtlılığı tespit edildi (Resim 4). Arka segment muayenesinde patolojik bulgu izlenmedi. Bilgisayarlı orbita tomografisinde iç rektus kasında, kasın tendonunu da içeren yaygın kalınlaşma tespit edildi (Resim 5). Orbital myozit tanısı konulan olguya 3

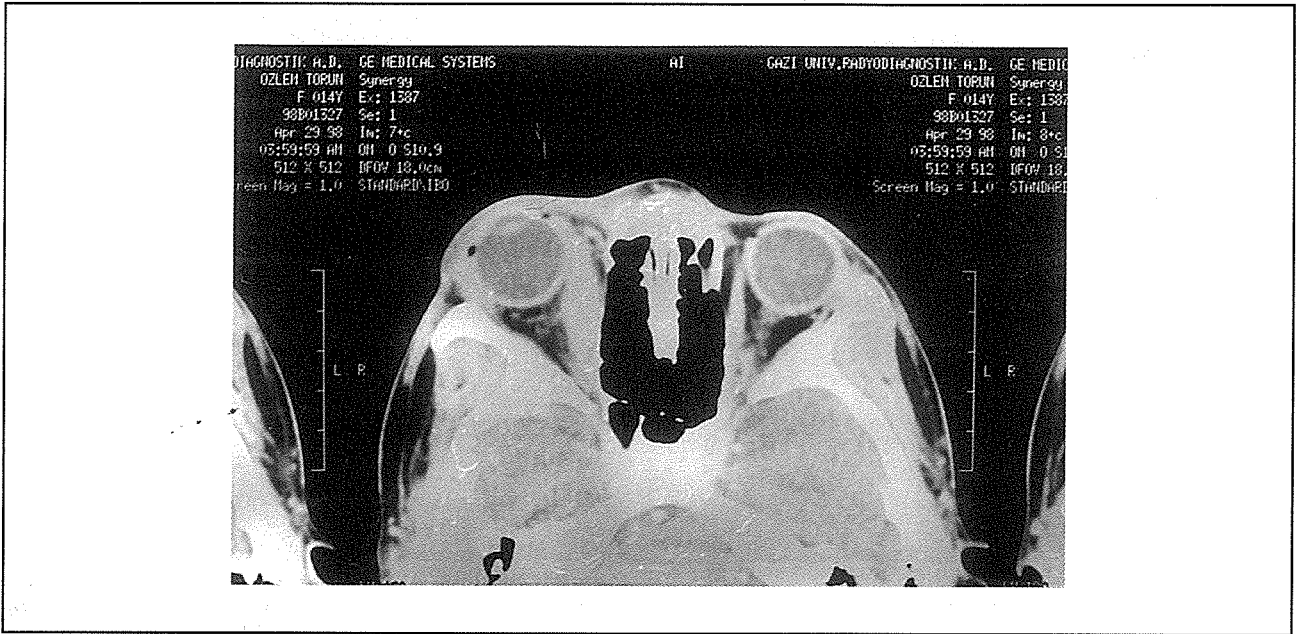
Resim 3. 2 nolu olgunun kombine medikal tedaviden 5 yıl sonraki görünümünde klinik bulgular gerilemiş ve nüks izlenmemiştir.



Resim 4. 3 nolu olgunun kliniğimize başvurduğu tarihteki klinik görünümü. Sağ gözde içe bakışta kısıtlılık izlenmektedir.



Resim 5. 3 nolu olgunun bilgisayarlı orbita tomografisinde sağ gözde hareket kısıtlılığını açıklayan iç rektus kasında yaygın kalınlaşma izlenmektedir.



gün süre ile 1 gr/gün intravenöz metil prednizolon uygulandı. Takiben 60 mgr/gün oral kortikosteroid başlandı ve haftalık doz azaltımı ile idame tedavisine geçildi. İdame dozu 6 hafta uygulandı ve tedavi sonlandırıldı. Semptomlarda tedavinin ilk günlerinden itibaren düzelmeye elde edildi, sağ gözde içe bakış kısıtlılığı kayboldu ve 1 ay sonunda klinik tablo tamamen geriledi. Olgunun 2 yıllık izleminde nöks gözlenmedi (Resim 6).

OLGU 5: Ellidört yaşında erkek hasta. 1999 yılında sol gözde ağrı, gözde öne doğru büyüme ve aşağı bakış kısıtlılığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan muayenede Hertel ölçümü sağ göz 17 mm, sol göz 23 mm olarak belirlendi. Olgunun sol gözünde proptozisin yanı sıra aşağı bakış kısıtlılığı ve konjunktiva hiperemisi de mevcuttu. Bilgisayarlı orbita tomografisinde, sol göz alt rektus kasında yaygın kalınlaşma tespit edildi. Bu bulgularla olguya orbital myozit tanısı konuldu. Gastik ülser varlığı nedeni ile kortikosteroid tedavisi verilemeyen olguya, lineer aksereletör cihazı ile sol orbita bölgesine, her gün 2 Gy olmak üzere 10 gün boyunca toplam 20 Gy radyoterapi uygulandı. Bu tedavi ile ağrı şikayetinin geçmesine ve proptozisin bir miktar düzelmesine karşın, aşağı bakış kısıtlılığının devam ettiği gözlemlendi. Alt rektus kasında restriksiyon geliştiği düşünülerek hastaya alt rektus kasına 6 mm geriletme operasyonu uygulandı. Ameliyat sonrası dönemde gözün primer pozisyonda ortoforik olduğu ve aşağı bakış kısıtlılığının kaybolmuş olduğu tespit edildi. İki yıllık takipte nöks izlenmedi.

OLGU 11: Otuzdört yaşında, kadın hasta. 2000 yı-

lında çift görme ve sol gözde dışa bakış kısıtlılığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. İki yıl önce bir başka merkezde orbital myozit tanısı nedeniyle, oral kortikosteroid tedavisi alan olgunun muayenesinde, primer pozisyonda diplopi, sol gözde dışa bakış kısıtlılığı tespit edildi. Sol göz ön segment muayenesinde konjunktival hiperemi saptandı. Bilgisayarlı orbita tomografisinde, sol göz iç rektus kasında ileri derecede kalınlaşma izlendi. Olgu henüz izleme alınmışken, sağ gözünde ağrı şikayeti ile birlikte medial konjunktivada hiperemi tespit edildi. Bilgisayarlı orbita tomografisinde sağ gözün iç rektus kasında da, sol gözdekine benzer şekilde kalınlaşma tespit edildi. Hastanın diğer gözünde de bir myozit atağı geliştiği düşünülerek, ilk hafta gün aşırı 3 doz, 2. hafta 2 gün ara ile 2 doz ve sonraki haftalarda tek doz olmak üzere toplam 9 doz intravenöz metilprednizolon tedavisi 1 gr/gün olacak şekilde 8 hafta içinde uygulandı. Tedavi sonrasında inflamasyon bulguları gerilemekle birlikte halen devam etmekteydi. Bu nedenle 1 mg/kg/gün dozunda oral kortikosteroid başlandı. Takiplerde kortikosteroidlere bağlı yan etkiler izlenmesi nedeniyle idame tedavisine oral Siklosporin A 5 mg/kg/gün dozunda eklenirken oral kortikosteroid azaltılarak kesildi. Altı aylık tedavi bitiminde hastanın iki gözündeki inflamasyon bulgularının düzelmesine karşın, primer pozisyonda diplopi şikayeti ve sol gözde dışa bakış kısıtlılığı devam ediyordu. Restriktif myopati bağlı izlenen diplopiyi gidermek amacıyla, sol göz iç rektus kasına 7 mm geriletme ameliyatı uygulandı. Ameliyat sonrası primer pozisyonda ortofori elde edildi.

Resim 6.3 *nolu olgunun medikal tedaviden 2 yıl sonraki görünümünde klinik bulgular gerilemiş ve nüks izlenmemiştir.*



Diğer 4 olguda dakrioadenit (olgu 4, 8, 9,10) ve 3 olguda ise myozit (olgu 6,7,12) saptandı. Bu olguların tanısı klinik ve radyolojik özellikleri ile konuldu. Dakrioadenitli olgulardan ikisinin (olgu 4,8) bulguları hafif olup bu olgularda izlem süresinde tedavisiz düzelme izlendi. Diğer olgulara (olgu 6, 7, 9, 10) oral kortikosteroid 60 mgr/gün başlandı ve tedaviye yanıt alınması üzerine haftada bir 10 mgr doz azaltılarak 10mgr/gün idame dozuna geçildi. Bu dozda tedavi 1 ay süre daha devam ettirildi ve sonlandırıldı. Bir olguda (olgu 12) oral kortikosteroid ile istenen yanıtın alınmaması üzerine tedaviye oral Siklosporin A eklendi klinik düzelme sağlandı. Tüm olgularda tatminkar klinik sonuçlar elde edildi.

TARTIŞMA

Orbital psödotümör tanısı klinik, radyolojik ve patolojik veriler dikkate alınarak konulmaktadır. Hastalık genellikle orbitanın akut ya da subakut inflamasyonu şeklinde seyretmekle birlikte nadiren kronik inflamasyon da izlenmektedir. Klinik tablo etkilenen orbita dokularına göre değişebilmekte ve bir olgudan diğerine büyük farklılıklar gösterebilmektedir (1,2). Orbita dokularının inflamasyonu, lokalize ya da yaygın olabilmektedir. Lokalize tipte orbitanın ön ya da arka bölümü, ekstraoküler kaslar, optik sinir veya lakrimal bez tutulmaktadır. Günalp ve ark (4), inceledikleri 132 orbital psödotümör olgusunun 40'ında yaygın inflamatuvar tip, 21'inde orbital myozit, 14'ünde ise dakrioadenit tespit etmişlerdir. Sekhar ve ark ise (5), 20 olguluk çalışmalarında, en

sık orbital myozit, ikinci sıklıkta yaygın inflamatuvar hastalık ve üçüncü sıklıkta da dakrioadenit tespit ettiklerini vurgulamışlardır. Çalışmamızda ise olguların yarısında orbital myozit, yarısında ise dakrioadenit tespit edilmiş olup, hastalığın diğer tiplerine rastlanmamış olması olgu sayısının azlığı ile ilişkili olabilir.

Orbital psödotümör histopatolojik olarak, değişik derecelerde fibrozisin eşlik ettiği polimorf inflamatuvar hücre infiltrasyonu ile karakterizedir. Orbital psödotümör şüphesi olan olgularda biyopsi yapılması konusu tartışmalıdır. Leone ve ark (6), orbital psödotümörlü olgularda biyopsinin, tedaviye alınacak yanıtı geciktirdiğini ve klinik durumu ağırlaştırdığını öne sürerek, sadece steroidlere yanıt vermeyen ya da nüks eden veya tanısı şüpheli olgularda biyopsi önermişlerdir. Benzer şekilde, biyopsinin klinik tabloda alevlenmeye yol açtığını bildiren başka araştırmacılar da bulunmaktadır (1,2). Bu görüşün aksine, histopatolojik inceleme olmaksızın tanı konulması halinde, sistemik bir hastalığın ya da lenfoid tümörlerin göz ardı edilebileceğini belirten çalışmalar da vardır (3). Günalp ve ark (4) ise, tanıda biyopsi ve patolojik incelemeyi önermekle birlikte, girişimin, hastalığın alevli tablosunun kortikosteroid tedavisi ile bir miktar baskılandıktan sonra yapılması gerektiğini vurgulamışlardır. Mombaerts ve ark (7), kompresif optik nöropatisi olan olgularda, nöropatinin kötüleşme olasılığından dolayı biyopsiyi önermemekte fakat optik nöropatisi olmayan olgularda biyopsi uygulanması gerektiğini belirtmektedir. Çalışmamızda kliniği ağır seyreden ve tedaviye dirençli bir dakrioadenit olgumuzda (olgu 2), tanının ke-

sinlik kazanması için biyopsi yapılmıştır. Kliniği ve radyolojik görünümü, lakrimal bezin benign mikst tümörünü düşündüren bir olgumuzda ise (olgu 1) kesin tanı ekzisyonel biyopsi sonrasında konulabilmektedir. Klinik uygulamamızda biyopsi ve histopatolojik incelemeyi özellikle, tanıda güçlük çekilen olgularda tercih etmekteyiz.

Orbital myozit olgularında, ekstraoküler kas dokusu biyopsisine gerek olmaksızın klinik ve radyolojik veriler değerlendirilerek tanı konulabilmektedir (8). Orbital myozit tanısı alan 6 olgumuzun tümünde karakteristik klinik ve radyolojik özellikler saptanmıştır. Bu olgularda tanıyı destekleyen klinik muayene bulguları hareket kısıtlılığı, ağrı, etkilenen kasa komşu konjonktivada ve episkleral bölgede hiperemi ve ödemdir. Bilgisayarlı orbita tomografisinde ise, etkilenen kasın tendonu da dahil olmak üzere yaygın büyüme izlenmesi tipiktir ve bu bulgu tiroid orbitopatinin ayırıcı tanısında önemlidir (9).

Orbital psödötümörün tedavisinde ilk seçenek kortikosteroidlerdir. Değişik çalışmalarda, orbital psödötümörlü olguların %30-58.3'ünün yüksek doz oral kortikosteroide yanıt verdiğini bildirilmiştir (3,4,6). Leone ve ark (6), oral kortikosteroidlere yanıt alınamayan olgularda intravenöz kortikosteroidleri önermektedir. Tedavi süresi hakkında kesin bir görüş birliği yoktur. Bu tedaviye yanıt alınamaması veya kortikosteroid kullanımının yan etkileri nedeniyle kullanılamadığı durumlarda alternatif tedavi yöntemleri olarak radyoterapi ve immunosupresif ilaçlar önerilmektedir (6,10,11). Kliniğimizde, bulguları hafif ya da orta şiddetli seyreden olgularda oral kortikosteroidler ile tedavi başlanırken, ciddi inflamasyon ile seyreden ve klinik tablosu çok ağır olan dakrioadenitli ve myozitli 3 olguda (olgu 2,3,11) ise ilk seçenek olarak intravenöz metilprednizolon tedavisi uygulanmıştır.

Orbital psödötümör kliniği bazen oldukça şiddetli seyredebilmektedir. Tedaviye dirençli olan olgularda, değişik tedavi seçeneklerinin birarada uygulanması gerekebilmektedir (2,4).

Radyoterapi, olgu 2 ve 11'de kortikosteroidlerle kombine olarak ve olgu 5'de ise tek başına uygulanmıştır. Bu olgularda izlem süresinde radyoterapiye bağlı bir komplikasyon gelişmemiştir. Olgu 5 ve 11'de radyoterapi, klinik semptomların giderilmesinde sınırlı bir etki göstermiştir. Bunun nedeni hastalığın başlama süresinin bir yıl gibi uzun bir süre olması ve bu süre içinde tutulan kasa restriksiyon gelişimi olarak değerlendirilmiştir. Olgu 5 ve 11'deki restriktif myopatinin düzeltilebilmesi ve hareket kısıtlılığının giderilebilmesi için cerrahi girişime gerek duyulmuş ve ancak bu şekilde tam klinik iyileşme sağlanabilmektedir. Klinik uygulamamızda myozite

bağlı restriksiyonun, kortikosteroidlere ya da radyoterapiye yanıt vermemesi halinde ekstraoküler kasa yönelik cerrahi girişimi tercih etmekteyiz.

Orbital psödötümör tedavisinde, alternatif tedavi seçenekleri arasında immunosupresif ajanların da yeri vardır (6,10,11). Kliniğimizde oral kortikosteroid tedavisine yanıt vermesine karşın, idame doza geçildiğinde nüks eden bir olguda (olgu 12) ve tedaviye dirençli bir olguda (olgu 11) oral Siklosporin A tedavisi 5 mgr/kg/gün dozunda uygulanmış, tedavi süresince böbrek fonksiyon testleri ve kan siklosporin düzeyleri takip edilerek ilacın yan etkilerinden kaçınılmaya çalışılmıştır. Bu tedavi ile izlem süresince yeni bir atak izlenmemiştir.

Dakrioadenitli olgularda cerrahi kitle eksizyonu yapılması bir başka tedavi seçeneğidir. Ancak dakrioadenitli olgularda lakrimal bezin özellikle palpebral lobunun tüm olarak çıkarılması halinde gözde kuruluk gelişebileceği de unutulmamalıdır (2). Eksizyonel biopsi yapılan dakrioadenitli olgumuzun (olgu 1) 7 yıllık izlemi süresince böyle bir sorunla karşılaşılmamıştır.

Kliniği hafif seyirli iki olgumuzda, semptomların ve klinik tablonun tedavi verilmeden düzelmiştir. Günalp ve ark. (4), 132 olgunun 4'ünde kendiliğinden düzelme bildirmişlerdir.

Maalouf ve ark (12), orbital psödötümör tanısı alan 19 olgunun 1-12 yıllık izlemi sonucunda, yaygın lenfoma, Wegener hastalığı, nekrotizan vaskülit ve Crohn hastalığı gelişen hastalar bildirmişlerdir. Özellikle bilateral tutulumlu olguların bu açıdan daha da dikkatli araştırılması gerekmektedir. Çalışmacılar, orbital psödötümör hakkında henüz birçok bilinmeyenler olduğunu vurgulamış ve bu hastalığın lenfomaya dönüşebilir karakterde olup olmadığını da kesinlikle bilinmediğine dikkat çekmişlerdir. Bu nedenle orbital psödötümörlü olguların en az 2 yıl boyunca izleminden çıkarılmaması gerektiğini vurgulamışlardır. Kliniğimizde de olgularımızı yılda en az iki kez kontrol etmektedir.

Sonuç olarak, orbital psödötümör kliniği oldukça değişken olup, tanı ve tedavide güçlükler yaşanmaktadır. Ancak tedavi, hasta ve hekim işbirliği ile yürütüldüğünde sonuçlar yüzgüldürücü olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Henderson JW: Orbital Tumors. 3rd ed. New York, Raven Press. 1994; 392-400.
2. Jacobiec FA, Font RL: Noninfectious orbital inflammations. In Ophthalmic Pathology: an Atlas and Textbook Spencer WH. ed. Philadelphia. WB Saunders Comp. 1985; 2777-95.
3. Char HD, Miller T: Fine-needle aspiration biopsy and response to therapy. Ophthalmology. 1993; 100:1702- 1710.

4. Günalp İ, Gündüz K, Yazar Z: Idiopathic orbital inflammatory disease. *Acta Ophthalmol Scand.* 1996; 74:191-193.
5. Sekhar GC, Mandal AK, Vyas P: Nonspecific orbital inflammatory disease. *Doc Ophthalmol.* 1993; 84:155-170.
6. Leone CR, Lloyd W: Treatment protocol for orbital inflammatory disease. *Ophthalmology.* 1985; 92:1325-1330.
7. Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Kornneef L: Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996. 103. 521-28.
8. Weinstein GS, Dresner SC, Slamovits TL, Kennerdall JS: Acute and subacute orbital myositis. *Am J Ophthalmol.* 1983; 96: 209-17.
9. Nicholas MJ, Power WJ, Griffin JF: Idiopathic inflammatory pseudotumor of the orbit: CT features correlated with clinical outcome. *Clin Radiol.* 1991; 44: 3-7.
10. Sergott RC, Glaser JS, Charyulu K: Radiotherapy for idiopathic inflammatory orbital pseudotumor. Indications and results. *Arch Ophthalmology.* 1981;99:853-6.
11. Paris GL, Waltuch GF, Egbert P: Treatment of refractory orbital pseudotumors with pulsed chemotherapy. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 1990; 6: 96-101.
12. Maalouf T, Trouchaud-Michaud C, Angioi-Duprez K, George JL: What has become of our idiopathic inflammatory pseudo-tumors of the orbit? *Orbit.* 1999; 18:157-161.