



Çocuk hastada idiyopatik orbital miyozit ve tedavisi

Idiopathic orbital myositis in a pediatric patient and treatment

Musa ÇAPKIN¹, Şemsettin BİLAK¹, Burak BİLGİN², Ali Hakim REYHAN¹

¹ Department of Eye Diseases, Faculty of Medicine, Adiyaman University, Adiyaman, Turkey

² Clinic of Eye Diseases, Private Gozde Hospital, Adiyaman, Turkey

ÖZ

İdiyopatik orbital miyozit; etyolojisi bilinmeyen nongranulomatöz, noninfeksiyöz, nonneoplastik bir veya birkaç ekstraoküler kasın inflamasyonu ile karakterize otoimmün orbital bir hastalıktır. Dokuz yaşında erkek hasta, 3 gün önce başlayan sola bakışta ağrı ve çift görme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Göz hareketleri muayenesinde sol gözde sola bakış kısıtlılığı ve diplopi mevcuttu. Her iki gözde göz hareketleri diğer bakış yönlerine normaldi. Sol göz kapağında minimal ödem tespit edildi. İdiyopatik orbital miyozit, tiroid oftalmopati, orbital sellülit ön tanısı ile orbital manyetik rezonans görüntüleme (MRG) istendi. Orbital MRG sol medial rektus kasında belirgin kalınlaşma tespit edildi. Tiroide fonksiyon testlerinin normal sınırdaki olması ile tiroid oftalmopatisi dışlandı ve orbital MRG'de; orbital apse ve sinüzit bulgusuna ve sol medial rektus kası dışında ekstraoküler infiltrasyona rastlanmaması nedeniyle de orbital sellülit dışlandı. İdiyopatik orbital miyozit tanısı konularak 30 mg/gün oral prednizolon tedavisi başlandı. Birinci haftanın sonunda diplopi ve sola hareket bakış kısıtlılığı tamamen düzelmisti. Akut ağrı ile başlayan oküler hareket kısıtlılığı ve diplopi gözlenen idiyopatik orbital miyozit, nonspesifik orbital inflamasyon (NSOI)'nin bir alt grubu olarak çocuk hastalarda nadiren görülmekte ve kolaylıkla atlanabilmektedir. Dikkatli bir muayene ve MRG görüntüleme sisteminin sayesinde orbital miyozit düşünülmesi gereken tanılardan biri olmalıdır. Böylelikle gecikmiş tanı ve ihtiyaç olmayan antibiyotik kullanımı ve gereksiz biyopsi önlenir.

Anahtar Kelimeler: Orbital miyozit, MR görüntüleme, prednizolon

ABSTRACT

Idiopathic orbital myositis is an autoimmune orbital disease characterized by one or more non-granulomatous, non-infectious, non-neoplastic extraocular muscle inflammation whose etiology was unknown. A 9-year-old male patient was admitted to our clinic with diplopia and a pain in left-gaze starting 3 days ago. There was a restriction in left-gaze in the left eye and diplopia in the examination of eye movements. The other gaze direction were normal in both eyes movements. Minimal edema was also detected in the left eyelid. Orbital MRI was asked for the preliminary diagnosis of idiopathic orbital myositis, thyroid eye disease, and orbital cellulitis. It was a marked thickening detected in the orbital MRI left medial rectus muscle. Owing to thyroid function tests are in the normal range thyroid ophthalmopathy were excluded and in orbital MRI; Orbital cellulitis were excluded because of the fact that there were no orbital abscess and sinusitis findings and also no extra-ocular infiltration outside the left medial rectus muscle. 30 mg/day of oral prednisolone therapy was started after diagnosing with idiopathic orbital myositis. At the end of the first week, the restriction in left-gaze and the diplopia was completely improved. Ocular movement limitation starting with acute pain and diplopia are rarely seen in pediatric patients and can easily be overcome as a subgroup of the observed idiopathic orbital myositis and the non-specific orbital inflammation (NSOI). Thanks to a careful examination and MRI imaging system, orbital myositis should be one of the diagnoses being considered. Thus, late diagnoses, use of redundant antibiotics, and unnecessary biopsies can be avoided.

Keywords: Orbital myositis, MR imaging, prednisolone

Yazışma Adresi/Correspondence: Ali Hakim REYHAN

Adiyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Adiyaman, Türkiye
Telefon/Tel: +90 530 9200190 • E-posta/E-mail: alihakimreyhan@gmail.com

Geliş Tarihi/Received: 28.11.2015 • **Kabul Ediliş Tarihi/Accepted:** 11.02.2016

GİRİŞ

İdiyopatik orbital tek ya da birden fazla ekstraoküler kasların inflamasyonu karakterize nadir görülen inflamatuvar bir hastalıktır (1,2). İdiyopatik orbital miyozit; nonspesifik orbital inflamasyon (NSOI) sendromunun en sık görülen alt tipidir (%29). Miyozit ile birlikte olan dakriyoadenit, orbital apeks inflamasyonu sendromu diğer alt tipleri olarak bilinmektedir (3,4). Genellikle orta yaşlı kadınlarda görülmesine rağmen çocuklarda görülmesi nadirdir. Çocuklarda viral üst solunum yolu infeksiyonu takiben ortaya çıkabilir. Bu hastalar kliniğe göz hareketlerinde ağrı ve bakış kısıtlılığı, göz kapaklarında ödem, pitozis, propitoz ve orbital basınç da yükselme ile başvurabilirler. Erişkinlerde daha çok karşımıza propitozis gözlemlenirken çocuklarda ise daha çok pitoz olarak görülür (5). Histopatolojik olarak değişken derecelerde fibrozis ile birlikte değişken derecede polimorfik lenfosit infiltrasyon görülür (6). İdiyopatik orbital miyozit kesin nedeni bilinmesede en çok immünolojik mekanizmalar suçlanmaktadır (7). Hastalığın tanısı klinik ve radyolojik olarak konulur. Radyolojik tanıda bilgisayarlı tomografi (BT) ve/veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikleri kullanılmaktadır.

Bu olgu sunumunda sol gözün sola bakışta hareket kısıtlılığı ve ağrı ile başvuran hastada MRG görüntülenmesi sonucu idiyopatik orbital miyozit tanısı alan çocuk hasta takdim edilecektir.

OLGU SUNUMU

Dokuz yaşında erkek hasta, 3 gün önce başlayan sola bakışta ağrı ve çift görme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın her iki göz görmesi tam olarak değerlendirildi. Biyomikroskopik muayenede sol göz medial konjonktivada hiperemi saptandı. Her iki göz fundus muayenesi normaldi. Göz hareketleri muayenesinde sol gözde sola bakış kısıtlılığı ve diplopi mevcuttu, her iki gözde göz hareketleri diğer bakış yönlerine normaldi.

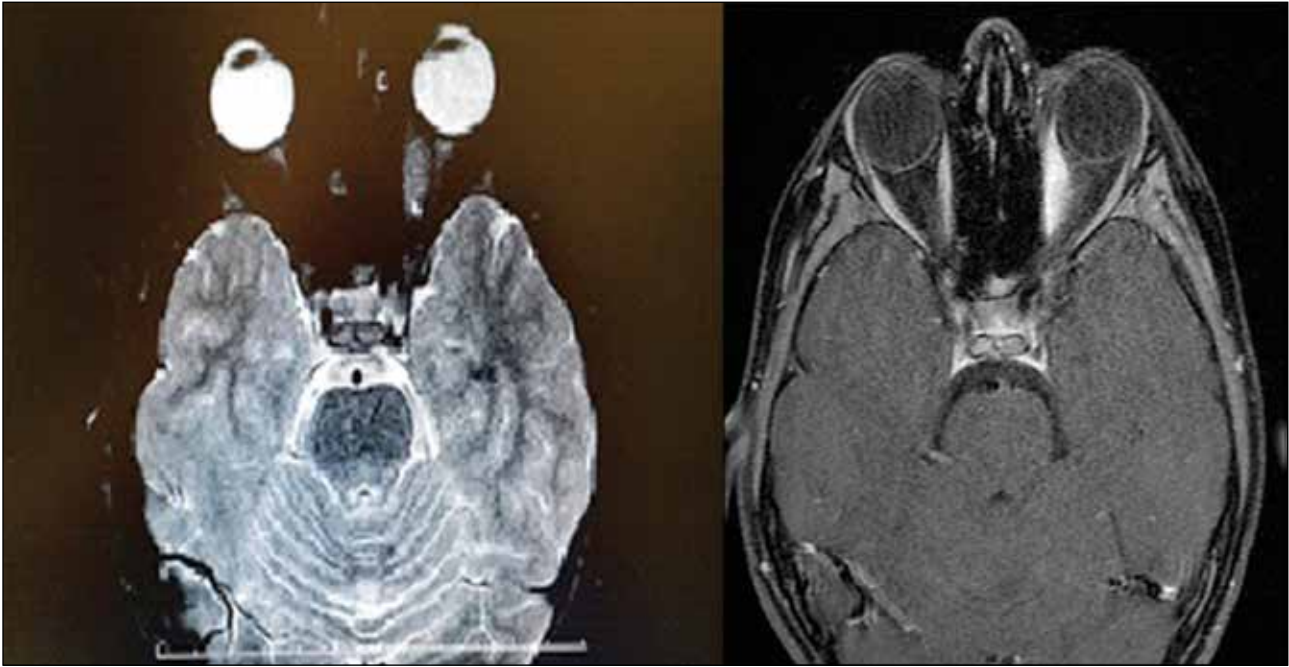
Sol göz kapağında minimal ödem tespit edildi (Resim 1). Göz içi basınç sağ gözde 12 mmHg, sol gözde 13 mmHg idi. Hastanın özgeçmişinde ve soy geçmişinde özellik yoktu. Yapılan laboratuvar incelemelerinde lökosit sayısı $9700/\text{mm}^3$, hemoglobin 12.8 g/dL olarak görüldü. Eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein (CRP), serum elektrolitleri, kas enzimleri, karaciğer, böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. İdiyopatik orbital miyozit, orbital sellülit, tiroid oftalmopati ön tanıları ile orbital MRG istendi. Tiroid fonksiyon testinin normal olarak değerlendirilmesiyle tiroid oftalmopati dışlandı. Orbital MRG sol medial rektus kasında belirgin kalınlaşma tespit edildi (Resim 2). Hastanın görmelerinin tam olması, sol gözünde sola bakış kısıtlılığı dışında diğer yönlerde bakış kısıtlılığının olmaması ayrıca propitozis, kapaklarda ciddi ödem, eritem, gözlenmemesi, tam kan sayımında beyaz kürenin normal sınırlarda olması, orbital MRG'de; orbital apse ve sinüzit bulgusuna ve sol medial rektus kasında belirgin kalınlaşma dışında ekstraoküler infiltrasyona rastlanmaması nedeniyle orbital sellülit dışlandı. Hastanın klinik bulguları ve MRG göz önünde bulundurularak ve diğer ayırıcı tanılar dışlanarak idiyopatik orbital miyozit tanısı ile 1 mg/kg/gün toplam 30 mg/gün oral prednizolon tedavisi başlandı. Birinci haftanın sonunda diplopi ve sola hareket bakış kısıtlılığı tamamen düzelmişti. Dört hafta boyunca aldığı 30 mg/gün oral prednizolon tedavisi sonucunda sola bakış kısıtlılığı ve çift görme şikayetlerinin düzeldiği gözlemlendi (Resim 3). Sonraki dört hafta içinde aldığı oral prednizolon düzenli aralıklarla azaltılarak kesildi. Üç aylık takip süresince hastalık tekrarlanmadı.

TARTIŞMA

İlk defa Birch-Hirschfield tarafından 1905 yılında tanımlanan NSOI sendromu; nonspesifik, nongranülomatöz orbitanın inflamatuvar tutulumunu olduğu ve spontan



Resim 1. Sol gözde sola bakış kısıtlılığı ve her iki gözde göz hareketleri diğer bakış yönlerine normal olarak değerlendirilmesi.



Resim 2. Orbital MRG'de sol medial rektus tutulumu.



Resim 3. Sol gözde sola bakış kısıtlılığının tedavi sonrası birinci ayda düzelmesi.

rezolüsyon gösteren bir hastalıktır (5). NSOİ dakriyoadenit, perinörit, perisklerit gibi tipleri olsada idiyopatik orbital miyozit en sık görülen tipidir. Bu hastalığın patogenezisinde B ve T lenfositler içeren otoimmünitenin olduğu kabul edilmektedir (8). Bu hastaların küçük bir oranında viral infeksiyonlar ve sistemik hastalıkların tetiklediği bildirilmiştir (8). İdiyopatik orbital miyozit özellikle immünoglobulin G4 ile ilişkili sistemik hastalarda daha sık rapor edilmektedir (8). İdiyopatik orbital miyozit hastaları karşımıza akut, kronik, rekürrens ya da unilaterale, bilateral göz ya da tek ekstraoküler kas, birden çok ekstraoküler kas tutulumu şeklinde karşımıza çıkabilir.

Çocuk hastaların %50'sinde orbital miyozit; baş ağrısı, iştahsızlık, ateş, letarji gibi sistemik semptomları görülebilir (9). İdiyopatik orbital miyozit erişkinlerde tek taraflı tutulum görülebilmekte fakat çocuk hastalarda genelde bilateral tutulmakta ve daha sık rekürrens gözlemlenmektedir (9). Ayrıca çocuklarda papil ödem ve iritis ile de karşılaşılabilir. Orbital miyozit çocuklarda en sık görülen oftalmolojik belirtiler; oküler hareket kısıtlılığı, gözde ağrı, göz kapaklarında ödem, propitozis, yüksek orbital basınç, diplopi, konjonktival enjeksiyon şeklinde karşımıza çıkabilir (2,5). Ani başlayan ağrı orbital miyozitte karakteristik olarak daha sık görülür. NSOİ sendromunun rutin laboratuvar tetkikleri değerlendirildiğinde lökosit, sedimentasyon oranı ve eozinofili yüksekliği dışında tipik olarak normal olduğu görülmektedir (10). NSOİ sendromunun radyolojik bulguları; glob, lakrimal gland, ekstraoküler kaslar, orbital yağ doku, optik sinir gibi infraorbital yapıların inflamatuvar tutulumları ile karakterizedir. Ağrılı oftalmoplejinin MRG'de ayırıcı tanısında orbital sellülit, rabdomiyosarkom, lösemi, rüptüre dermoid kist, nöroblastom, lenfenjioma, metastatik retinoblastom, tiroid oftalmopati ve anevrizma, arteriovenöz fistül, kavernoöz sinüs trombozu gibi intrakraniyal patolojiler düşünülebilir fakat orbita ve kranial MRG bu tanılar dışlandı (9). Bu olguda en yakın olarak graves oftalmopati düşünülebilir fakat MRG bulgusunda oküler kasların tendonun tutulumunun olmaması ve TFT ilgili laboratuvar bulgularının normal olması tiroid oftalmopatiyi de dışlamamızı sağladı. Orbital miyozitin MRG

bulgusunda; hem ekstraoküler kasların hem de tendonun aynı anda tutulumu, sinir düzensizlikleri, yağ dokusunda genişlemeler görülebilirdi (2). Tiroid oftalmopati daha sık inferior rektus etkilenirken bu olguda olduğu gibi idiyo-patik orbital miyozitte daha sık medial rektus tutulumu gözlemlenmektedir (2).

NSOI'nin tedavisinde sistemik kortikosteroid verilmektedir. Hastalığın %75'inde tedavinin 24 ile 48 saat içerisinde dramatik bir şekilde düzelme görülmektedir (11). Kortikosteroid tedavisi ile düzelme görülmesi orbital miyozit tanısı desteklemektedir. NSOI'nin tedavisinde sistemik steroidler (oral prednizolon) 1 mg/kg /gün tedavide ilk basamak olarak kullanılmaktadır (2). Fakat bazı yazarlara göre tek bir ekstraoküler kas tutulumu gözlemlendiğinde ilk olarak düşük doz oral steroidleri (20 mg/gün prednizolon) ya da nonsteroid antiinflamatuvar ilaçları önermektedir (12). Eğer birden çok ekstraoküler kas tutulumu görüldüğünde yüksek doz steroid (40-60 mg/gün prednizolon) tedavisi önermektedir (12). İdiyopatik orbital miyozitte kortikosteroidlere hızlı ve oldukça iyi yanıt olmasına rağmen, rekürrens olasılığı nedeniyle steroid tedavisinin 4-6 hafta devam edilmesi ve yavaş yavaş azaltılarak kesilmesi önerilmektedir. Retrospektif bir çalışmada %52 gibi oldukça yüksek bir oranda rekürrens bildirilmiştir (13). Steroid tedavisine yanıt alınmayan hastalarda veya steroid tedavisinin yan etkilerini tolere edemeyen hastalarda radyoterapi, siklofosfamid veya klorambusil gibi kemoterapötik ilaçlar etkili olduğu bildirilmektedir (14). Steroid ve alternatif tedavi yöntemlerine yanıtızsızlık, atipik klinik tablo, kemik erazyonu, ekstraorbital doku yayılımı izole lakrimal bez genişlemesi, sistemik hastalığın eşlik etmesi gibi nedenlerle biyopsi endikedir (15).

Hastalığın klinik bulgusu ve prognozu kalıcı pitozis, görme kaybı gibi oldukça değişkenlik göstermesine rağmen genellikle iyi bir prognoz göstermekte ve nadiren de olsa tedavisiz gerileyen olgular bildirilmiştir.

Akut ağrı ile başlayan oküler hareket kısıtlılığı ve diplopi gözlenen idiyo-patik orbital miyozit, NSOI'nin bir alt grubu olarak çocuk hastalarda nadiren görülmekte ve kolaylıkla atlanabilmektedir. Dikkatli bir muayene ve MRG görüntüleme sisteminin sayesinde orbital miyozit düşünülmesi gereken tanılardan biri olmalıdır. Böylelikle gecikmiş tanı ve ihtiyaç olmayan antibiyotik kullanımı ve gereksiz biyopsi önlenir.

KAYNAKLAR

1. Türkçüoğlu P, Emre S, Fırat A, Bilak Ş. Idiopathic orbital myositis in a child. *Turgut Ozal Tıp Dergisi* 2008;15(2):135-7.
2. Yazıcıoğlu T, Kutlutürk I. Idiopathic orbital myositis in a 9-year-old girl: A case report. *Iranian journal of pediatrics* 2015;25(3):e371.
3. Yuen SJA, Rubin PAD. Idiopathic orbital inflammation: Distribution, clinical features, and treatment outcome. *Archives of Ophthalmology* 2003;121(4):491-9.
4. Coşkun E, Kaydu E, Ören B, Çelik O, Okumuş S. Şaşılık cerrahisi sonrası orbital apeks sendromu gelişen bir olgu. *Gaziantep Tıp Dergisi* 2013;19(2):135-7.
5. Yan J, Qiu H, Wu Z, Li Y. Idiopathic orbital inflammatory pseudotumor in chinese children. *Orbit* 2006;25(1):1-4.
6. Mahr MA, Salomao DR, Garrity JA. Inflammatory orbital pseudotumor with extension beyond the orbit. *American Journal of Ophthalmology* 2004;138(3):396-400.
7. Mottow LS, Jakobiec FA. Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor in childhood: I. Clinical characteristics. *Archives of Ophthalmology* 1978;96(8):1410-7.
8. Wallace ZS, Khosroshahi A, Jakobiec FA, Deshpande V, Hatton MP, Ritter J, et al. Igg4-related systemic disease as a cause of idiopathic orbital inflammation, including orbital myositis, and trigeminal nerve involvement. *Survey of Ophthalmology* 2012;57(1):26-33.
9. Chaudhry IA, Al-Barry M. Pediatric orbital pseudotumor. *Saudi Journal of Ophthalmology* 2003;17(3):248-53.
10. Johnson MH, DeFilipp GJ, Zimmerman RA, Savino PJ. Scleral inflammatory disease. *American Journal of Neuroradiology* 1987;8(5):861-5.
11. Hankey GJ, Edis RH, Silbert PL, Nicoll AM. Orbital myositis: A study of six cases. *Australian and New Zealand Journal of Med* 1987;17(6):585-91.
12. Yan J, Wu P. Idiopathic orbital myositis. *J Craniofac Surg* 2014;25(3):884-7.
13. Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding, Koornneef L. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996;103(3):521-8.
14. Ülger Z, Tosun A, Rala S, Serdaroğlu G, Üretmen Ö, Darcan Ş, et al. Idiopathic orbital myositis in childhood: a case report. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2006; 49:117-20.
15. Ayberkin E, İnce E, Tekin D, Fitöz S, Suskan E. Recurrent orbital myositis: A case report. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası* 2007;60(03).

How to cite:

Çapkın M, Bilak Ş, Bilgin B, Reyhan AH. Idiopathic orbital myositis in a pediatric patient and treatment. *Gaziantep Med J* 2016;22(3):175-178.