

Çocuklarda idiyopatik orbital miyozit: Bir vaka takdimi

Zülal Ülger¹, Ayşe Tosun¹, Sema Rala², Gül Serdaroğlu³, Önder Üretmen⁴
Şükran Darcan⁵, Hasan Tekgül⁵, Sarenur Gökben⁵

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Uzmanı, ²Pediyatri Araştırma Görevlisi, ³Pediyatri Doçenti, ⁴Göz Hastalıkları Doçenti, ⁵Pediyatri Profesörü

SUMMARY: Ülger Z, Tosun A, Rala S, Serdaroğlu G, Üretmen Ö, Darcan Ş, Tekgül H, Gökben S. (Department of Pediatrics, Ege University Faculty of Medicine, Izmir, Turkey). Idiopathic orbital myositis in childhood: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2006; 49: 117-120.

Idiopathic orbital myositis is an autoimmune disease which is rarely seen among children. Corticosteroids are the mainstay of treatment, inducing rapid and dramatic reversal of inflammatory findings. An extended taper of the corticosteroids is advised to prevent rebound inflammation. In this case report, we present an 11-years-old girl who admitted to our clinic with acute onset orbital pain, periorbital edema and diplopia and who was finally diagnosed as idiopathic orbital myositis.

Key words: idiopathic orbital myositis, orbital pain, periorbital edema, diplopia.

ÖZET: İdiyopatik orbital miyozit, çocuklarda seyrek görülen otoimmün bir hastalıktır. Tedavinin temelini oluşturan kortikosteroidler, enflamatuvar bulgularda hızlı ve dramatik bir düzelme sağlamaktadır. Kortikosteroid tedavisinin, enflamasyon bulgularının tekrar ortaya çıkmasını önlemek amacı ile uzun dönemde azaltılarak kesilmesi önerilmektedir. Bu vaka takdiminde, akut başlangıçlı orbital ağrı, periorbital ödem, diplopi ile kliniğimize başvuran ve idiyopatik orbital miyozit tanısı alan onbir yaşında bir kız vaka sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: idiyopatik orbital miyozit, orbital ağrı, periorbital ödem, diplopi.

İdiyopatik orbital miyozit, ilk kez 1903 yılında tanımlanan, ekstraoküler göz kaslarına karşı bilinmeyen bir immünolojik mekanizma ile tetiklenen otoimmün bir reaksiyondur^{1,2}. Çoğunlukla orta yaş grubunda görülen idiyopatik orbital miyozit, çocuklarda oldukça nadir görülen bir hastalıktır^{2,3}. En sık görülen orbital hastalıklar arasında üçüncü sırada yer almaktadır^{4,5}.

Bu vaka takdiminde akut başlangıçlı göz ağrısı, periorbital ödem, diplopi ile kliniğimize başvuran, klinik ve laboratuvar bulguları ile idiyopatik orbital miyozit tanısı alan hasta, literatür verileri gözden geçirilerek sunulmaktadır.

Vaka Takdimi

Onbir yaşında kız hasta, çift görme, gözlerde şişlik ve ağrı yakınmaları ile hastanemize getirildi. Daha önce herhangi bir yakınması olmayan hastaya, üç hafta önce iki taraflı

göz etrafında şişlik ve ağrı nedeniyle götürüldüğü hekim tarafından steroid içeren göz damlası başlandığı öğrenildi. Bu tedavi ile yakınmalarında gerileme olmayan hastanın tekrar doktora başvurusu üzerine çekilen kranial manyetik rezonans incelemesinin (MRI) normal olduğu belirtildi. Orbital MRI'de ise bilateral ekstraoküler göz kaslarında kalınlaşma, her iki orbita yumuşak dokuda ödem ve sağ lakrimal bezde büyüme tespit edildiği öğrenildi. Başvurudan iki gün önce özellikle sabahları belirginleşen çift görme yakınması başlayan hasta hastanemize başvurusu üzerine yatırıldı. İlaç intoksikasyonu, travma, enfeksiyon veya kronik sinüzit öyküsü yoktu. Hastada ateş yüksekliği, döküntü, eklem ağrısı gibi yakınmaların olmadığı öğrenildi.

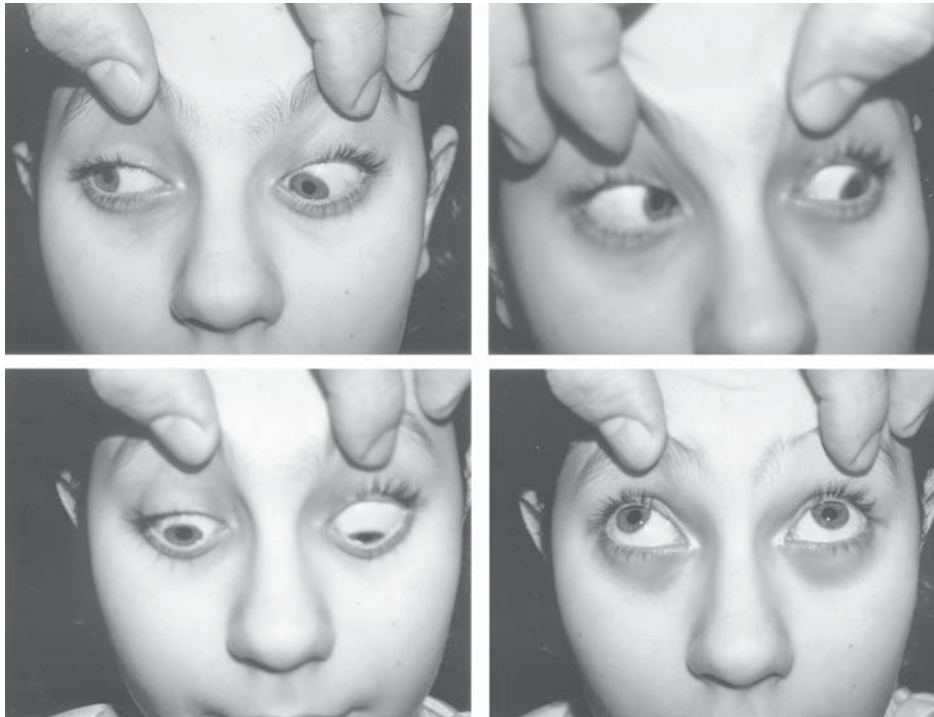
Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde bir özellik belirtilmedi.

Fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinci açıktı. Ağırlık 45 kg, boy 149 cm, nabız 98/dk, solunum sayısı 13/dk, kan basıncı 110/50 mmHg, vücut ısısı 36.7°C olarak ölçüldü. Solunum ve kardiovasküler sistem muayeneleri normal olarak değerlendirilen hastada guatr, lenfadenopati veya organomegali yoktu. Göz muayenesinde diplopi, sağ gözde aşağı, sol gözde ise dışa ve içe bakış kısıtlılığı vardı (Şekil 1). Göz hareketleri ile hastanın orbital ağrısının arttığı gözlemlendi. Anterior üveit veya sklerit bulgusu saptanmadı. Işık refleksi her iki gözde pozitif. Bilateral göz dibi muayenesi ve görme keskinliği normal olarak değerlendirildi. Meninks irritasyon bulguları yoktu. Kas gücü, kas tonusu ve derin tendon refleksleri normal olarak değerlendirildi.

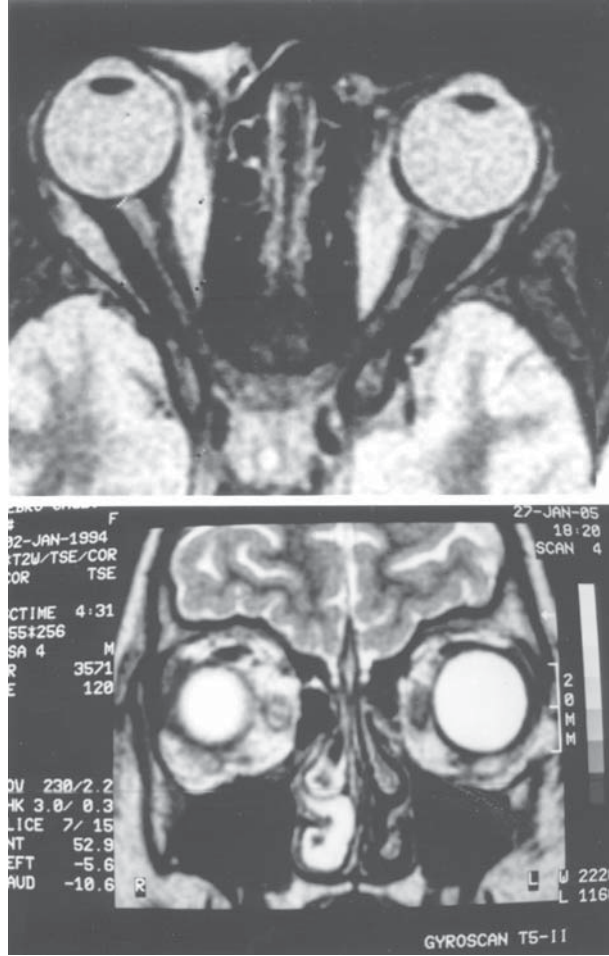
Laboratuvar incelemelerinde; lökosit sayısı 10600/mm³, hemoglobin 12.4 gr/dl, trombosit sayısı 400.000/mm³'tü. Periferik kan yayması normal olarak değerlendirildi. Akut faz reaktanlarından (eritrosit sedimentasyon hızı 18 mm/saat, C-reaktif protein <0.3 mg/dl) idi. Serum elektrolitleri, karaciğer, böbrek fonksiyon testleri, kas enzimleri normal sınırlardaydı. Orbital MRI'de sol gözde medial rektusta ve inferior rektusta; sağ gözde medial, lateral ve inferior rektus kaslarında, sağ superior oblik

kasında belirgin kalınlaşma ve ödem, her iki orbita yumuşak dokuda ödem ve sağ lakrimal bezde büyüme tespit edildi (Şekil 2). Kranial MR incelemesi normal olarak değerlendirildi. Akciğer grafisinde patoloji saptanmadı. Tiroid oftalmopatisini dışlamak amacı ile bakılan anti-T, anti-M antikör negatif; tiroid fonksiyon testleri ve tiroid ultrasonografi normal olarak değerlendirildi. Kollajen doku hastalıkları ve vaskülitte seyreden sendromlar açısından bakılan ANA, anti-DNA, romatoid faktör, c-ANCA negatifti. Toksoplazma, toksokara, trişinella, Lyme, HSV, EBV serolojileri negatif bulundu. Total protein ve albümin değerleri, kan protein elektroforezi normal sınırlarda olan olguda monoklonal gamopati düşünülmedi.

Hastaya idiopatik orbital miyozit tanısı ile 60 mg/gün dozunda oral prednisolone tedavisi başlandı. Bu tedavi ile hastanın çift görme ve göz ağrısı yakınmalarında belirgin gerileme oldu ve fizik muayenede bakış kısıtlılığının gerilediği tespit edildi. Steroid tedavisinin 15. gününde çekilen kontrol orbital MRI'de daha önce saptanan ekstraoküler göz kaslarındaki kalınlaşmanın ve ödemin belirgin gerilediği görüldü. Dört hafta süre ile 60 mg/gün aldığı steroid tedavisi, daha sonraki dört haftada azaltılarak kesildi. Hasta rekürrens olasılığı nedeniyle polikliniğimizde izlenmektedir.



Şekil 1. Fizik muayenede sağ gözde aşağı, sol gözde ise dışa ve içe bakış kısıtlılığı.



Şekil 2. Orbital MRI'de koronal ve sagittal kesitlerde, sol gözde medial ve inferior rektusta; sağ gözde medial, lateral, inferior rektus ve sağ superior oblik kaslarda belirgin kalınlaşma ve ödem.

Tartışma

İdiopatik orbital miyozit, herhangi bir lokal veya sistemik neden olmaksızın ekstraoküler kasların enflamasyonudur ve ilk kez 1903 yılında Gleason¹ tarafından tanımlanmıştır. İdiopatik orbital miyozit özellikle orta yaş grubunda görülmektedir. Çocuk hastalar, tüm hastaların yalnızca %6-17'sini oluşturmaktadır². Orbital miyozit kızlarda erkeklere göre iki kat daha siktir³. İdiopatik orbital miyozit, orbital patolojiler arasında lenfoproliferatif hastalık ve tiroid oftalmopatisinden sonra en sık görülen orbital patolojidir^{4,5}. Bizim hastamızda klinik ve laboratuvar verileri ile tiroid oftalmopatisi ve lenfoproliferatif hastalık dışlandı.

Ağrılı oftalmoplejili ayırıcı tanısında bulunan, intrakranial yer kaplayan oluşum, anevrizma, arteriovenöz fistül, kavernoöz sinüs trombozu gibi intrakranial patolojileri dışlamak

amacıyla çekilen kranial MRI normal olarak değerlendirildi. Kavernoöz sinüsün granülomatöz infiltrasyonuna sekonder olarak gelişen ağır oftalmopleji ve kavernoöz sinüsten geçen kranial sinirlerin (III., IV., V., VI. kranial sinirler) perezisi ile karakterize Tolosa-Hunt sendromu da ayırıcı tanıda düşünüldü^{6,7}. Ancak kranial görüntülemeye kavernoöz sinüsün normal olması nedeniyle hastamızda bu tanıdan uzaklaşıldı. Ağrılı oftalmoplejinin diğer nedenleri dışlanan, akut başlangıçlı orbital ağrısı ve periorbital ödemi olan, orbital görüntülemeye ekstraoküler göz kaslarında kalınlaşma ve ödem saptanan hastamızda, idiyopatik orbital miyozit tanısı düşünüldü.

Orbital miyozit sıklıkla (%90) idiyopatiktir. Bilinmeyen bir nedenle başlayan orbital dokuya karşı oluşan otoimmün bir reaksiyondur⁸. Çok seyrek olarak bazı sistemik hastalıklarla

birliktelik göstermektedir⁹⁻¹³. Adolesanlarda en sık enflamatuvar bağırsak hastalığı sırasında görülür. Bizim hastamızın hiçbir gastrointestinal yakınması yoktu; hemoglobin düzeyi ve eritrosit sedimentasyon hızı normal sınırlardaydı; aile öyküsünde enflamatuvar bağırsak hastalığı öyküsü yoktu. Sistemik lupus eritematozus, romatoid artrit, sarkoidozis, skleroderma, poliarteritis nodosa, Kawasaki hastalığı gibi otoimmüne patolojilerde de orbital miyozit görülebilmektedir⁹⁻¹³. Hastamızda klinik ve laboratuvar bulguları ile bu hastalıklar dışlanmıştır.

Literatürde Herpes virus enfeksiyonu ve Lyme hastalığı sırasında veya grip aşısı sonrasında orbital miyozit gelişen olgular bildirilmektedir¹⁴⁻¹⁶. Hastamızda yakın tarihte yapılmış bir aşı öyküsü yoktu; Herpes virus ve Lyme serolojisi negatif bulundu. Eozinofilisi olmayan, kas enzimleri normal düzeylerde bulunan, trişinella serolojisi negatif olan hastada trişinella enfeksiyonu düşünülmüdü.

İdiopatik orbital miyozite tanısı ile başlanan kortikosteroid tedavisine hızlı ve dramatik yanıt alındı. Kortikosteroide dramatik yanıt idiyopatik orbital miyozit için patognomik bir bulgu olarak kabul edilmektedir⁸. 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. Bazı hastalarda steroid bağımlılığı veya direnci görülebilir. Retrospektif bir çalışmada %52 gibi oldukça yüksek bir oranda rekürrens bildirilmiştir¹⁷. İdiopatik orbital miyozitte steroid tedavisine alternatif tedavi ile ilgili çok fazla veri bulunmamaktadır. Steroid tedavisine yanıt alınamayan, steroid bağımlı veya steroid tedavisini yan etkileri nedeniyle tolere edemeyen hastalarda radyoterapi kullanılabilir². Steroid ve radyoterapiye direçli hastalarda siklofosamid veya klorambusil gibi kemoterapatik ilaçların etkili olduğu bildirilmektedir¹⁸. Steroid tedavisine yanıt alınamayan hastalarda methotreksat ve intravenöz immünoglobülin tedavilerinin etkili olduğu gösterilmiştir¹⁹.

Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamayan idiyopatik orbital miyozit çocuklarda seyrek görülen bir hastalıktır. Akut başlangıçlı orbital ağrı, diplopi ile gelen hastalarda orbital miyozit ayırıcı tanılar arasında düşünölmelidir.

KAYNAKLAR

1. Gleason JE. Idiopathic myositis involving the intraocular muscles. *Ophthalmol Rec* 1903; 12: 471-478.
2. Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol* 2003; 121: 491-499.
3. Scott IU, Siatkowski RM. Idiopathic orbital myositis. *Curr Opin Rheumatol* 1997; 9: 504-512.
4. Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. Clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999; 37: 151-168.
5. Weinstein GS, Dresner SC, Slamovits TL, Kennerdell JS. Acute and subacute orbital myositis. *Am J Ophthalmol* 1983; 96: 209-217.
6. Yeung MC, Kwong KL, Wong YC, Wong SN. Paediatric Tolosa-Hunt syndrome. *J Paediatr Child Health* 2004; 40: 410-413.
7. Cakirer S. MRI findings in the patients with the presumptive clinical diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Radiol* 2003; 13: 17-28.
8. Rubin PA, Foster CS. Etiology and management of idiopathic orbital inflammation. *Am J Ophthalmol* 2004; 138: 1041-1043.
9. Lacey B, Chang W, Rootman J. Nonthyroid causes of extraocular muscle disease. *Surv Ophthalmol* 1999; 44: 187-213.
10. Serop S, Vianna RN, Claeys M, De Laey JJ. Orbital myositis secondary to systemic lupus erythematosus. *Acta Ophthalmol* 1994; 72: 520-523.
11. Nabili S, McCarey DW, Browne B, Capell HA. A case of orbital myositis associated with rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 938-939.
12. Arnett FC, Michels RG. Inflammatory ocular myopathy in systemic sclerosis (scleroderma): a case report and review of the literature. *Arch Intern Med* 1973; 132: 740-743.
13. Lin H, Burton EM, Felz MW. Orbital myositis due to Kawasaki's disease. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 634-636.
14. Volpe NJ, Shore JW. Orbital myositis associated with herpes zoster. *Arch Ophthalmol* 1991; 109: 471-472.
15. Thurairajan G, Hope-Ross MW, Situnayake RD, Murray PI. Polyarthropathy, orbital myositis and posterior scleritis: an unusual adverse reaction to influenza vaccine. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 120-123.
16. Carvounis PE, Mehta AP, Geist CE. Orbital myositis associated with *Borrelia burgdorferi* (Lyme disease) infection. *Ophthalmology* 2004; 111: 1023-1028.
17. Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996; 103: 521-528.
18. Paris GL, Waltuch GF, Egbert PR. Treatment of refractory orbital pseudotumors with pulsed chemotherapy. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1990; 6: 96-101.
19. Shah SS, Lowder CY, Schmitt MA, Wilke WS, Kosmorsky GS, Meisler DM. Low-dose methotrexate therapy for ocular inflammatory disease. *Ophthalmology* 1992; 99: 1419-1423.