TÜRKİYE CUMHURİYETİ
ANKARA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

ORBİTA KİTLELERİNDE HİSTOPATOLOJİK TANIYA GÖRE SINIFLANDIRMA VE TEDAVİ

GÖZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. Burcu POLAT GÜLTEKİN

DANIŞMAN
Prof. Dr. Kaan GÜNDÜZ

ANKARA
2010

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim/Bilim Dalı

Tıpta Uzmanlık eğitimi çerçevesinde yürütülmüş olan

"Orbita Kitlelerinde Histopatolojik Tanıya Göre Sınıflandırma ve Tedavi" başlıklı uzmanlık tezi incelenmiştir, Dr.Burcu Polat Gültekin'e ait bu çalışma aşağıdaki jüri tarafından **Tıpta Uzmanlık Tezi** olarak kabul edilmiştir.

Tez Savunma Tarihi:04.10.2010

Ünvanı, Adı, Soyadı
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim/Bilim Dalı Başkanı
Jüri Başkanı ve Tez Danışmanı
Prof.Dr.Kaan Gündüz

Ünvanı, Adı, Soyadı
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim/Bilim Dalı
Üye

Prof.Dr.Kudret Dürük

Ünvanı, Adı, Soyadı
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim/Bilim Dalı
Üye

Doç.Dr.Banu Hoşal

ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim süresince bilimsel ve cerrahi eğitimimde bilgi ve deneyimlerini aktararak yol gösteren sayın hocalarıma,

Beş yıl boyunca sevgi, saygı ve anlayışı paylaştığım asistan arkadaşlarıma, klinik hemşirelerine ve personeline,

Beni bu günlere getiren sevgili annem ve babama, her zaman yanımda olan sevgili kardeşlerime ve desteğiyle hep yanımda olan sevgili eşime teşekkür eder, şükranlarımı sunarım.

Dr. Burcu POLAT GÜLTEKİN

İÇİNDEKİLER

Sayfa

KABUL VE ONAY SAYFASI ii

ÖNSÖZ iii

İÇİNDEKİLER iv

ŞEKİLLER DİZİNİ vi

TABLOLAR DİZİNİ ix

1. GİRİŞ 1

2. GENEL BİLGİLER 2

2.1. ORBİTA ANATOMİSİ 2

2.2. ORBİTANIN DOLAŞIMI VE İNNERVASYONU 4

2.3. ORBİTA HASTALIKLARINDA SEMPTOMLAR VE KLİNİK BULGULAR 6

2.4. ORBİTA HASTALIKLARINDA RADYOLOJİK İNCELEME YÖNTEMLERİ 7

3. GEREÇ VE YÖNTEM 9

3.1. AMELİYAT TEKNİĞİ 10

3.2. HİSTOPATOLOJİK İNCELEME YÖNTEMİ 12

4. BULGULAR 13

4.1. VASKÜLER TÜMÖRLER 16

4.2. KİSTİK TÜMÖRLER 21

4.3. NÖROJENİK TÜMÖRLER 24

4.4. LAKRİMAL BEZ TÜMÖRLERİ 29

4.5. İNFLAMATUAR LEZYONLAR 34

4.6. LENFOİD VE LÖSEMİK TÜMÖRLER 37

4.7. MİYOJENİK TÜMÖRLER 39
4.8. OSSEÖZ VE FİBROOSSEÖZ TÜMÖRLER 41
4.9. LİPOSİTİK TÜMÖRLER 44
4.10. FİBROSİTİK TÜMÖRLER 44
4.11. HİSTİYOSİTİK TÜMÖRLER 45
4.12. SEKONDER TÜMÖRLER 46
4.13. METASTATİK TÜMÖRLER 51
4.14. SINIFLANDIRILAMAYAN LEZYONLAR 53
4.15. İNFLAMATUAR PSÖDOTÜMÖRLER 54
4.16. TEDAVİ YÖNTEMLERİ 59
5. TARTIŞMA 60
6. SONUÇLAR 70
ÖZET 71
SUMMARY 72
KAYNAKLAR 73

ŞEKİLLER

Sayfa

Şekil 2.1. Orbitanın anatomik yapısı 4
Şekil 2.2. Orbitanın kan akımı 5
Şekil 2.3. Orbitanın venöz drenajı 5
Şekil 2.4. Orbitanın duyusal innervasyonu 6
Şekil 4.1. Kavernöz hemanjiom olgusunun klinik görünümü. 17
Şekil 4.2. Kavernöz hemanjiom olgusunda T1 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü. 17
Şekil 4.3. Kavernöz hemanjiom olgusunda T2 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü 17
Şekil 4.4. Total olarak eksize edilmiş kavernöz hemanjiomun görünümü 18
Şekil 4.5. Kavernöz hemanjiomun histopatolojik incelemesi. 18
Şekil 4.6. Kavernöz hemanjiom olgusunun postoperatif görünümü. 18
Şekil 4.7. Lenfanjiom olgusunun klinik görünümü. 19
Şekil 4.8. Lenfanjiom olgusunda T1 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü. 19
Şekil 4.9. Lenfanjiom olgusunda T2 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü. 19
Şekil 4.10. Lenfanjiomun histopatolojik incelemesi. 20
Şekil 4.11. Lenfanjiom olgusunun postoperatif görünümü. 20
Şekil 4.12. Dermoid kist olgusunun klinik görünümü. 22
Şekil 4.13. Dermoid kist olgusunda T1 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü. 22
Şekil 4.14. Dermoid kist olgusunda T1 ağırlıklı koronal MRG görüntüsü 22
Şekil 4.15. Total olarak eksize edilmiş dermoid kistin görünümü 23
Şekil 4.16. Dermoid kistin histopatolojik incelemesi 23
Şekil 4.17. Optik sinir kılıf menenjiomu olgusunun klinik görünümü 25
Şekil 4.18. Optik sinir kılıf menenjiomunun histopatolojik incelemesi. 25
Şekil 4.19. Sfenoid kanat menenjiomunda orbita BT görüntüsü. 25
Şekil 4.20. Pleksiform nörofibrom olgusunun klinik görünümü. 26
Şekil 4.21. Pleksiform nörofibrom olgusunda orbita BT görüntüsü. 26
Şekil 4.22. Pleksiform nörofibromun histopatolojik incelemesi. 26
Şekil 4.23. Schwannom olgusunun klinik görünümü. 27

Şekil 4.24. Schwannom olgusunda T1 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü. 27
Şekil 4.25. Schwannomun histopatolojik incelemesi. 27
Şekil 4.26. Optik gliom olgusunun klinik görünümü. 28
Şekil 4.27. Optik gliom olgusunda T1 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü. 28
Şekil 4.28. Optik gliomun histopatolojik incelemesi. 28
Şekil 4.29. Dakrioadenit olgusunun klinik görünümü. 31
Şekil 4.30. Dakrioadenit olgusunda T1 ağırlıklı sagittal MRG görüntüsü. 31
Şekil 4.31. Dakrioadenitin histopatolojik incelemesi. 31
Şekil 4.32. Pleomorfik adenom olgusunun klinik görünümü. 32
Şekil 4.33. Orbita BT'sinde lezyonun görünümü. 23
Şekil 4.34. Total olarak eksize edilmiş pleomorfik adenomun görünümü. 33
Şekil 4.35. Pleomorfik adenomun histopatolojik incelemesi. 33
Şekil 4.36. Orbital psödotümör olgusunun klinik görünümü. 35
Şekil 4.37. Orbital psödotümör olgusunda T1 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü. 35
Şekil 4.38. Orbital psödotümör olgusunda T1 ağırlıklı sagittal MRG görüntüsü. 35
Şekil 4.39. Orbital psödotümörün histopatolojik incelemesi. 36
Şekil 4.40. Orbital psödotümör olgusunun tedavi sonrası görünümü. 36
Şekil 4.41. Orbital lenfoma olgusunun klinik görünümü. 38
Şekil 4.42. Orbita BT'sinde lezyonun görünümü. 38
Şekil 4.43. Lenfomanın histopatolojik incelemesi. 38
Şekil 4.44. Rabdomiyosarkom olgusunun klinik görünümü. 40
Şekil 4.45. Rabdomiyosarkomun histopatolojik incelemesi. 40
Şekil 4.46. Olgunun tedavi sonrası görünümü. 40
Şekil 4.47. Osteom olgusunun klinik görünümü. 42
Şekil 4.48. Osteom olgusunda T1 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü. 42
Şekil 4.49. Osteom olgusunda T2 ağırlıklı koronal MRG görüntüsü. 42
Şekil 4.50. Total olarak eksize edilmiş osteomun görünümü. 43
Şekil 4.51. Osteomun histopatolojik incelemesi. 43
Şekil 4.52. Retinoblastoma bağlı orbita yayılımı olgusunun klinik görünümü.. 47

Şekil 4.53. Retinoblastoma bağlı orbita yayılımı olan olguda T1 ağırlıklı aksiyel MRG görüntüsü. 47
Şekil 4.54. Konjonktiva yassı hücreli karsinomuna bağlı orbita yayılımı olan olgunun klinik görünümü. 48
Şekil 4.55. Konjonktiva yassı hücreli karsinomuna bağlı orbita yayılımı olan olguda orbita BT görüntüsü. 48
Şekil 4.56. Kapak koruyucu ekzenterasyon ile eksize edilen kitlenin görünümü. 49
Şekil 4.57. Konjonktiva yassı hücreli karsinomunun histopatolojik incelemesi 49
Şekil 4.58. Kapak yassı hücreli karsinomuna bağlı orbita yayılımı olan olgunun klinik görünümü. 50
Şekil 4.59. Kapak yassı hücreli karsinomunun histopatolojik incelemesi 50
Şekil 4.60. Olgunun ekzenterasyon sonrası görünümü 50
Şekil 4.61. Meme karsinomuna bağlı metastatik orbita tümörü olgusunun klinik görünümü. 52
Şekil 4.62. Meme karsinomuna bağlı metastatik orbita tümörü olgusunun T1 ağırlıklı koronal MRG görüntüsü. 52
Şekil 4.63. Meme karsinomunun histopatolojik incelemesi. 52

TABLOLAR

Tablo 4.1. Olguların Gruplara Göre Dağılımı ve Yaş Ortalaması 14
Tablo 4.2. Pediatrik Tümörlerin Dağılımı 15
Tablo 4.3. Vasküler Tümörler 16
Tablo 4.4. Kistik Tümörler 21
Tablo 4.5. Nörojenik Tümörler 24
Tablo 4.6. Lakrimal Bez Tümörleri 30
Tablo 4.7. İnflamatuar Lezyonlar 34
Tablo 4.8. Lenfoid ve Lösemik Tümörler 37
Tablo 4.9. Miyojenik Tümörler 39
Tablo 4.10. Osseöz ve Fibroosseöz Tümörler 41
Tablo 4.11. Lipositik Tümörler 44
Tablo 4.12. Fibrositik Tümörler 44
Tablo 4.13. Histiyositik Tümörler 45
Tablo 4.14. Sekonder Tümörler 46
Tablo 4.15. Metastatik Tümörler 51
Tablo 4.16. Sınıflandırılamayan Lezyonlar 53
Tablo 4.17. İnflamatuar Psödotümörler 54
Tablo 4.18. Benign Orbita Tümörleri 55
Tablo 4.19. Malign Orbita Tümörleri 56
Tablo 4.20. Erişkin Yaş Grubundaki Benign Orbita Tümörleri 57
Tablo 4.21. Erişkin Yaş Grubundaki Malign Orbita Tümörleri 57
Tablo 4.22. Pediatrik Yaş Grubundaki Benign Orbita Tümörleri 58
Tablo 4.23. Pediatrik Yaş Grubundaki Malign Orbita Tümörleri 58

1. GİRİŞ

Orbita içinde yer alan değişik doku tipleri nedeniyle, gelişen tümörler çeşitlilik gösterir. Orbitada yer kaplayan lezyonların değişik insidans oranlarını bildiren çeşitli çalışmalar mevcuttur (1-5). Değişen insidans oranları, çalışmaların yapıldığı coğrafi bölgeye ve kliniklere (nöroşirurji, otolaringoloji vb.) bağlı olarak değişmektedir. Ayrıca tanı konulurken biyopsi yapılma oranı, cerrahın olgu seçme olasılığı, patoloji laboratuarlarının güvenirlilik oranı ve belirli tipteki tümör olgularının belirli merkezlerde incelenmesi tümörlerin görülme oranını etkilemektedir (6). Bu nedenle dünya genelinde kesin bir insidans saptanması güçtür.

Orbita tümörleri görme kaybı, çift görme, propitozis gibi çeşitli komplikasyonlara neden olabilir. Malign tümörler kafa içine sekonder yayılım ve metastaz yaparak ölüme yol açabilir. Özellikle malign tümörü olan olgularda erken tanı ve tedavi ile kür şansı yakalanmakta veya yaşam süresi uzatılabilmektedir.

Orbita tümörlerine yaklaşımda olgunun yaşı, tümörün yerleşimi ve radyolojik bulgular dikkate alınmalıdır, ancak tedavi yöntemini belirlemek için patolojik profil belirlenmelidir.

Toplum genelinde azımsanmayacak oranda saptanması ve uygun tedavi edilmedikleri takdirde ölümcül olabilmeleri nedeniyle orbita tümörlerinin yaşa göre dağılım sıklığı, tanı ve tedavi yöntemleri hakkında bilgi sahibi olmak son derece önemlidir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. ORBİTA ANATOMİSİ

Orbita; göz küresini, ilgili kasları, sinirleri ve bağ dokusunu içeren, kafa kemiklerinden oluşan ve kafanın üst 1/3 kısmında yer alan iki adet boşluktur. Orbitanın medial duvarı sagital düzleme paraleldir, lateral duvarı ise sagital düzlemle 45 derece açı yapar. Orbitayı oluşturan kemikler yedi adettir; bunlar etmoid, frontal, maksilla, palatin, sfenoid, zigomatik ve lakrimal kemiklerdir. Orbita tabanı maksiller sinüs ile, medial duvarı önde burun boşluğu, arkada ise etmoid ve sfenoid sinüsler ile, orbita tavanı frontal sinüs ve ön kraniyal fossa ile, lateral duvarı ise orta kraniyal ve temporal fossa ile komşudur (Şekil 2.1).

Orbita tavanı konkav bir yüzeydir, frontal kemik ile posteriorda sfenoid kemiğin küçük kanadından meydana gelmektedir. Üst duvarın ön dış kısmında lakrimal bezin orbital kısmının yerleştiği lakrimal fossa yer alır. Orbita tabanı ise maksiller, zigomatik ve palatin kemiklerden oluşmaktadır. Orbitanın lateral duvarı, ön 1/3'lük kısmı zigomatik kemik, arka 2/3'lük kısmı sfenoid kemiğin büyük kanadı tarafından oluşturulan en güçlü duvardır. Orbitanın iç duvarı ise önden arkaya doğru sırasıyla maksillanın frontal uzantısı, lakrimal, etmoid ve sfenoid kemik tarafından oluşturulur ve çok incedir. Etmoid kemik medial duvarın en büyük kısmını oluşturur ve etmoid sinüsleri orbital boşluklardan ayırır. İç duvarda lakrimal kemik ile maksiller kemiğin oluşturduğu lakrimal kese fossası bulunur.

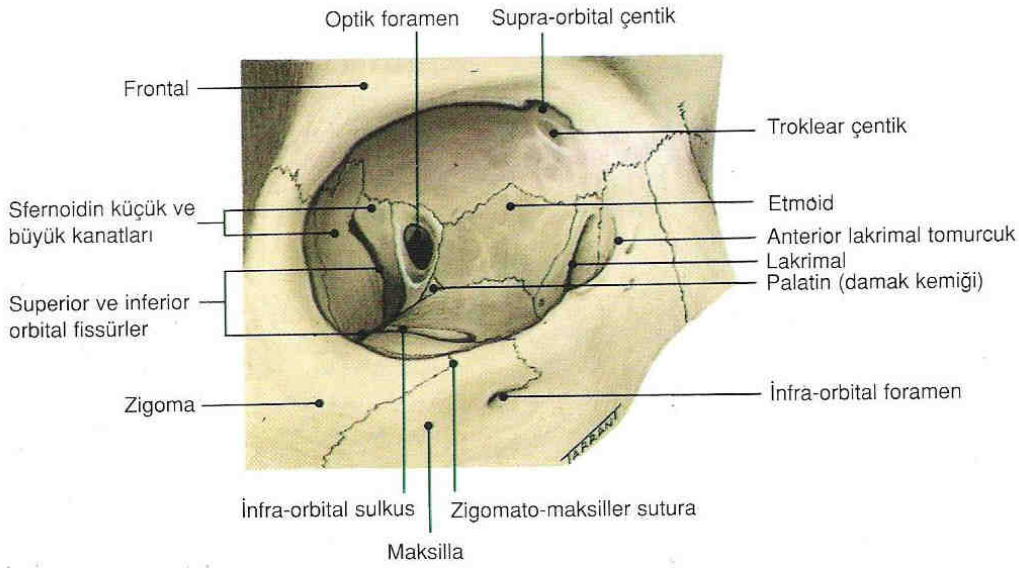
Supraorbital kenar, frontal kemik tarafından oluşturulur, medial 1/3'lük kısımda supraorbital damar ve sinirin geçtiği supraorbital çentik ile bu çentiğin iç tarafında ve 4 mm içeride üst oblik kasının tutunma bölgesi olan troklea bulunur. İnfraorbital kenar lateralde zigomatik kemik, medialde ise maksiller kemik tarafından oluşturulur. Lateral kenar, altta zigomatik kemiğin frontal uzantısı ile üstte frontal kemiğin zigomatik uzantısı tarafından oluşturulur. Medial kenar, üstte frontal kemiğin maksiller uzantısı ile altta maksiller kemiğin frontal uzantısı üzerindeki lakrimal çıkıntı tarafından oluşturulur.

Sfenoid kemiğin küçük ve büyük kanatları arasındaki açıklık superior orbital fissür olarak adlandırılır ve orta kraniyal fossa ile orbita boşluğunu birbirine bağlar. Göz dışı kaslarının yapışma yerlerinin oluşturduğu tendinöz halka (Zinn halkası) bu fissürü ikiye ayırmaktadır. Zinn halkasının dışında kalan kısımdan lakrimal sinir, frontal sinir, troklear sinir ve superior oftalmik ven geçmektedir. Zinn halkasının içinde ise okülomotor sinirin alt ve üst dalları, nazosiliyer sinir ve abdusens siniri yer alır. Zinn halkasının medialinde optik sinir ve oftalmik arter bulunur.

İnferior orbital fissür, sfenoid kemiğin büyük kanadı ile maksilla arasında yer alır. Pterigopalatin ve infratemporal fossayı orbital boşluğa bağlar. Buraya giren maksiller sinir buradan itibaren artık infraorbital sinir adını alır. Normalde bu açıklık periorbita ve müller kası ile kapatılmış durumdadır. Aynı zamanda zigomatik sinir, pterigopalatin ganglion dalları ve pterigoid venöz pleksusa dökülen infraorbital ven de bu aralıktan geçer.

Sfenoid kemiğin küçük kanadında yer alan optik kanal 4-10 mm uzunluğunda olup orta beyin ile orbita boşluğunu birbirine bağlar. Bu kemik kanaldan optik sinir ve kılıflarının yanısıra oftalmik arter ve çevresindeki sempatik pleksus da geçmektedir.

Orbita boşluğunun iç duvarları periost ile örtülüdür. Orbitanın en zayıf yeri olan medial duvarındaki etmoid sellüler ile orbita arasındaki tek yumuşak doku bariyeri orbita periostudur. Periost, apekste optik kanal çevresine sıkı yapışır. Superior orbital fissür ve optik kanal aracılığıyla intrakraniyal dura ile devamlılık gösterir. Orbital septum orbitanın tavan ve tabanının periostunun devamı olan ince bir bağ dokusu yaprağıdır ve orbitayı sarar. Orbitanın kemik kenarından göz kapaklarındaki orbikülaris oküli kasına ve tarsa uzanır ve orbita yağ dokusunu göz kapaklarından ayırır. Orbital septumun alt lifleri levator aponörozunun ön yüzeyinin içine karışır, alt kapakta ise kapsülopalpebral fasya ile kaynaşır. Enfeksiyonlara ve tümöral yayılımlara karşı iyi bir bariyer oluşturur.

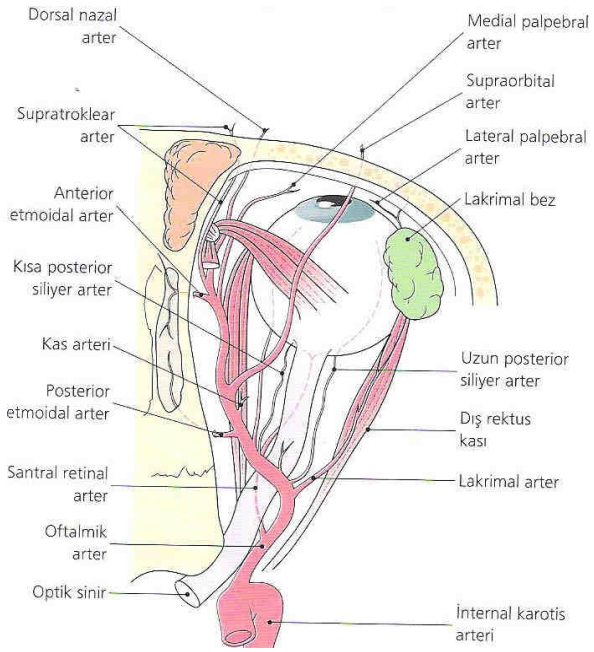


Şekil 2.1: Orbitanın anatomik yapısı

2.2. ORBİTANIN DOLAŞIMI VE İNNERVASYONU

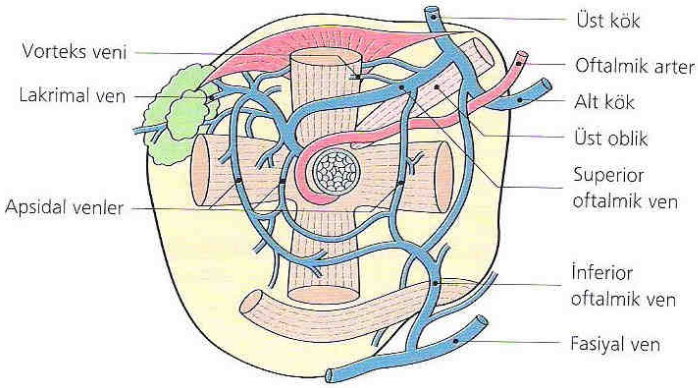
Orbitanın kan akımı, internal karotis arter sisteminden köken alan oftalmik arter ile sağlanır. Oftalmik arter, internal karotis arterden kavernöz sinüsün hemen üzerinde ayrılır ve optik kanalda optik sinirin altından geçerek orbitaya girer. Santral retinal arter, oftalmik arterden ayrılan ilk daldır, optik sinirin alt kısmından öne ilerleyerek skleranın 10-12 mm gerisinde sinire girer. Oftalmik arter, daha sonra optik sinirin lateral ve üst kısmına geçerek gözyaşı bezi ve oküler kaslara dallar verir. Oftalmik arter öne doğru ilerler ve kas konusunu terk ederek kapaklar, yüz ve kafa derisindeki eksternal karotis arterin dallarıyla anastomoz yapar. İnternal karotis sistemde tıkanıklık olursa bu anastomozların klinik önemi ortaya çıkar.

Orbita apeksinde, optik sinirin alt kısmında oftalmik arterden iki adet posterior silier arter ayrılır. Bunlar öne doğru ilerler ve globa girmeden önce optik sinir etrafında çok sayıda kısa posterior siliyer dallara ayrılarak optik sinir başı, retrolaminer optik sinir ve koroidi besler. Posterior ve anterior etmoidal arterler, orbitanın medialinde oftalmik arterden ayrılır ve etmoid sinüslere girer (Şekil 2.2).



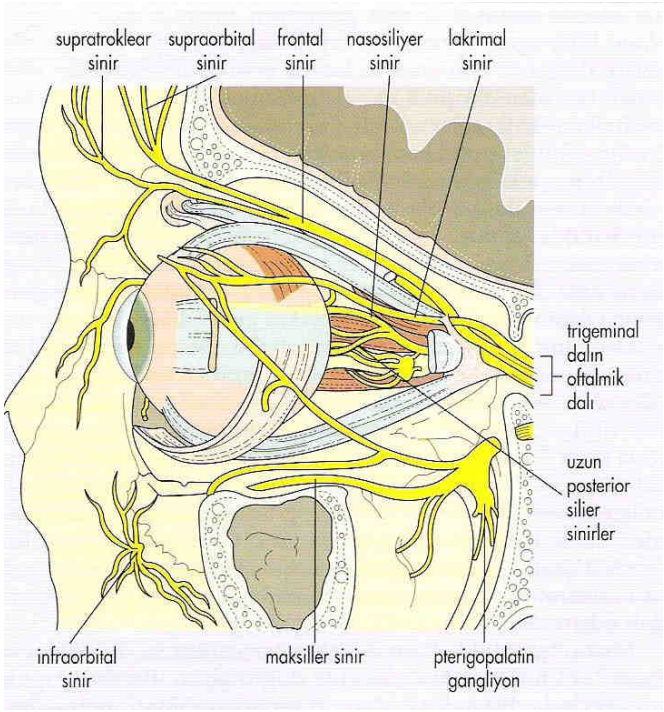
Şekil 2.2: Orbitanın kan akımı

Orbitanın venöz drenajı, superior ve inferior oftalmik venler aracılığı ile olur. Superior oftalmik ven superior oftalmik fissürden, inferior oftalmik ven ise inferior orbital fissürden geçerek kavernöz sinüse drene olurlar. Orbital venlerin valvleri yoktur, intrakraniyal ve ekstrakraniyal venöz sistemler serbestçe ilişkilidir. Bu nedenle orbita enfeksiyonları kolaylıkla intrakraniyal yayılım gösterebilir (Şekil 2.3).



Şekil 2.3: Orbitanın venöz drenajı

Orbitanın duyusal innervasyonu, trigeminal sinir tarafından sağlanır. Oftalmik daldan köken alan lakrimal dal lakrimal bez ve çevresini innerve eder. Oftalmik sinirden kaynaklanan frontal dal, supraorbital ve supratroklear dalları verir. Superior orbital fissürden orbitaya giren oftalmik sinirin bir dalı olan nazosiliyer sinir, siliyer ganglionda sinaps yapmadan geçerek kısa posterior siliyer sinirleri ve daha sonra uzun posterior siliyer sinirleri verir. Daha sonra ilerleyerek uç dalları olan posterior ve anterior etmoidal sinirleri verir (Şekil 2.4).



Şekil 2.4: Orbitanın duyusal innervasyonu

2.3. ORBİTA HASTALIKLARINDA SEMPTOMLAR VE KLİNİK BULGULAR

Hastanın anamnezi, semptomları ve muayene bulguları tanıya yaklaşımda yardımcıdır. Orbita hastalıklarında semptomlar ağrı, çift görme, görme keskinliğinde azalma ve pitozis olarak sıralanabilir. Klinik bulgular ise propitozis, palpasyon ile

kitle saptanması, pulsasyon ve periorbital değişikliklerdir. Ağrı; inflamatuar, enfeksiyöz ve malign tümöral hastalıklarda sık görülen bir semptomdur. Çift görme, göz dışı kaslarda paralizi ya da oküler hareketlerde kısıtlılık nedeniyle gelişebilir. Görme keskinliğinde azalma optik siniri tutan infiltrasyon, inflamasyon ve kompresyonda ortaya çıkabilir. Beraberinde renk görme bozukluğu, afferen pupil defekti, görme alanı defekti ve görsel uyarılmış potansiyellerde (VEP) latansta uzama görülebilir. Superior orbital kitleler levator kası fonksiyonunu etkileyerek ya da lakrimal bez kitleleri mekanik etki ile üst kapakta pitozise neden olabilir.

Propitozis; orbitada yer kaplayan herhangi bir oluşum nedeniyle göz küresinin öne doğru yer değiştirmesidir. Propitozis ve ekzoftalmus tanımları genellikle eş anlamlı olarak kullanılsa da ekzoftalmus tiroid orbitopati varlığında gözün öne yer değiştirmesi anlamında kullanılmaktadır. Orbital inflamatuar hastalıklar, orbital selülit, psödotümör, kavernöz sinüs trombozu, mukosel, orbitanın vasküler hastalıkları ve orbita tümörleri propitozise yol açmaktadır. Lezyonun günler ya da haftalar içinde progresyon göstermesi halinde inflamatuar hastalıklar, tiroid oftalmopati ve malign tümör olasılığı akla gelirken, aylar ve yıllar içinde gelişmesi benign karakterde olduğunu düşündürmektedir. Lezyonun lokalizasyonu, çevre dokular ile olan ilişkisi, sertliği veya yumuşaklığı, yüzeyinin düzgün olup olmaması lezyonun karakteri hakkında fikir vermektedir. Lezyonda pulsasyon olması arteriovenöz fistül, meningoansefalosel varlığını akla getirmelidir. Görülebilecek periorbital bulgular konjonktivada hiperemi, kapak retraksiyonu, kapakta ekimoz ve egzematöz değişikliklerdir. Fundus muayenesinde kitle basısına sekonder optik disk atrofisi, optosiliyer şant damarları ve koryoretinal katlantılar görülebilir.

2.4. ORBİTA HASTALIKLARINDA RADYOLOJİK İNCELEME YÖNTEMLERİ

Orbita kitlesi ile başvuran olgularda lezyonun yeri, sınırları ve komşu dokularla ilişkisini saptamak için çeşitli tanı yöntemleri kullanılmaktadır. Tam oftalmolojik muayene sonrası direkt orbita grafisi, orbita ultrasonografisi, doppler ultrasonografisi, bilgisayarlı tomografi (BT), magnetik rezonans görüntüleme

(MRG), anjiografi gibi tetkikler yapılabilmektedir. Propitozis varlığında ekzoftalmometri ile ölçüm yapılmakta, tiroid orbitopati ayırıcı tanısı amacıyla T3, T4, TSH gibi laboratuar testleri uygulanmaktadır. Direkt orbita grafisi ile orbita duvarlarında, lakrimal bez çukurluğunda, optik foramende ve paranazal sinüslerdeki patolojiler izlenebilmektedir. Ultrasonografi, yüksek frekanslı ses dalgaları kullanılarak doku imajı oluşturma tekniğidir. Orbita ve periorbitadaki patolojik değişiklikleri daha iyi gösteren noninvazif ve uygulaması kolay bir yöntemdir. Orbita apeksine yakın yerleşmiş lezyonlarda yansıtıcılığın azalması nedeniyle yetersiz bilgi verir. Doppler ultrasonografi, dokularda kan akım hızı ve yönünü göstermesi nedeniyle vasküler anomalilerde tanıda yardımcıdır. Bilgisayarlı tomografide, ince X ışını hüzmeleri satır ve kolonlara bölünmüş kesişen bir matriks şeklinde dokulardan geçirilir ve dokular yoğunluğa bağlı kontrast farkı ile görüntülenir. Bu şekilde lezyonun lokalizasyonu, yoğunluğu ve boyutları hakkında detaylı bilgi verir. Orbita kemik kırıkları, yabancı cisim varlığı, ekstraoküler adalelerde kalınlık artışı, paranazal sinüs patolojilerinin incelenmesinde yararlıdır. Kalsifikasyon ve kemik lezyonların değerlendirilmesinde magnetik rezonans görüntülemeden üstündür. Magnetik rezonans görüntüleme (MRG), elektromagnetik ortamda radyofrekans atımları ile kaydedilen görüntüdür. Bir magnetik rezonans sinyalinin oluşturulması biyolojik dokularda sık bulunan elementlerin magnetik izotoplarının varlığına bağlıdır. En sık görüntülenen izotop çözünmüş hidrojen çekirdeği ya da protondur. Uygulamada değiştirilebilen ekstrensek parametreler, dokuya özel intrensek parametreler ile bilgisayar aracılığıyla birleştirildiğinde yumuşak doku lezyonlarının özelliği hakkında bilgi verir. Bu nedenle yumuşak doku lezyonlarında tanıya yaklaşımda tomografiden üstündür.

Pratik olarak, orbita tümörlerinde en çok BT ve MRG kullanılmaktadır. Kemik dokuyu ilgilendiren, kalsifikasyon şüphesi olan olgularda BT kullanılırken, yumuşak doku kitlelerinde MRG tercih edilmektedir.

Çalışmamızda orbita kitlesi ile başvuran olgularda tümör dağılımını ve tedavi yöntemlerini belirlemek amaçlanmıştır.

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Oküler Onkoloji Biriminde Ekim 1998 ile Mayıs 2010 tarihleri arasında Prof. Dr. Kaan Gündüz tarafından tanı ve tedavisi yürütülmüş 483 orbita tümörü olgusu retrospektif olarak değerlendirildi. Olguların yaş ve cinsiyet dağılımı tümör gruplarına göre incelendi. Tüm olgularda tam oftalmolojik muayene sonrasında BT/MRG yapıldı. Tümör yerleşimi belirlendikten sonra orbitotomi ile insizyonel ya da eksizyonel biyopsi yapıldı ve histopatolojik tanı konuldu. Toplam 34 olguda ise klinik olarak tanı konuldu. Bu olgulardan 12 kapiller hemanjiom ve 3 miyozit olgusunda tipik klinik özellikler ya da hasta onamı olmaması nedeniyle biyopsi yapılmadı veya yapılamadı. Hastalığın tedaviye verdiği uygun cevap nedeniyle daha sonra da biyopsi ihtiyacı duyulmadı. Üç optik gliom olgusu, nörofibromatozis tip 1 ile beraberlik nedeniyle biyopsi yapılmadan izleme alındı. Altı optik sinir kılıf menenjiomu olgusunda tipik klinik ve radyolojik bulgular nedeniyle ve lezyonun apekse yakın yerleşimi nedeniyle biyopsi yapılamadı. Arteriovenöz fistülü olan 7 olgu, dakriopsu olan 2 olgu, mikroftalmus ve orbita kisti olan 1 olguda da histopatolojik tanı konulmadı.

Orbita kitlelerinin sınıflandırılmasında daha önce Shields tarafından geliştirilen sınıflandırma sistemi esas alınmıştır (7). Göz kapakları, konjonktiva, göz içi yapılar, paranazal sinüsler, nazofarenks ve kraniyal kaviteden orbitaya yayılan tümörler sekonder orbita tümörü olarak değerlendirildi. Uzak organ tümörlerinden yayılanlar ise metastatik lezyon olarak sınıflandırıldı.

3.1. AMELİYAT TEKNİĞİ

Orbita kitlelerine cerrahi yaklaşımda orbitotomi ile total eksizyon, subtotal eksizyon ya da insizyonel biyopsi uygulandı. Kapak ve konjonktiva tümörü olan bazı olgularda insizyonel biyopsi uygulandı. Orbitotomi ya da insizyonel biyopsi ile tanı sonrası malign tümör tanısı konulan bazı olgularda ekzenterasyon yapıldı. Göz içi tümörü olan olgularda ise enükleasyon yapıldı.

Cerrahi aşamasında orbitotomi üst temporal, üst nazal, alt temporal veya alt nazal cilt yoluyla uygulandı. Alt nazal cilt yoluyla yaklaşım, nazolakrimal kanala hasar riski nedeniyle çoğu olguda tercih edilmedi. Alt nazal yerleşimli tümörü bulunan olgularda konjonktival yolla orbitotomi yapıldı. Bu ameliyatta kapağa vertikal kesi yapılarak forniks yoluyla orbita kitlesine ulaşıldı.

Orbitotomi uygulanan olgularda, endotrakeal entübasyon ile genel anesteziyi takiben cilt ve göz temizliği yapıldı. Kapak spekulumu yerleştirildikten sonra insizyon bölgesine göre iki rektus kasına 4/0 ipek ile traksiyon sütürleri kondu. İnsizyon yapılacak bölgede cilt metilen mavisi kalemle işaretlendi. %2 epinefrinli lidokain enjeksiyonunu takiben cilt 10 numara bistüri ile kesildi. Cilt altı dokular künt diseksiyon ile diseke edildi. Orbita rimine kadar bipolar koter ile diseksiyon yapıldı. Periost elevatörü ile periost eleve edildi, periosta insizyon yapılarak orbita yağ dokusuna ulaşıldı. Lakrimal bezin altından orbitaya girilerek eksplorasyon ile orbita kitlesine ulaşıldı. Kitle eksizyonu sonrası hemostaz sağlanarak cilt altı 6/0 vicryl ile, cilt 5/0 nylon ile sütüre edildi ve yara yeri basınçlı bandaj ile kapatıldı. Doku inflamasyonunu baskılamak amacıyla intravenöz metilprednizolon puşe edildikten sonra lokal antibiyotik tedavisi uygulandı.

Bazı göz içi tümörlü olgularda enükleasyon uygulandı. Bu ameliyatta, genel anestezi ile cilt ve göz temizliğini takiben kapak spekulumu yerleştirildi ve 360 derece limbal peritomi yapıldı. Kadranlarda künt diseksiyonu takiben göz dışı kaslar çift uçlu 6/0 vicryl ile izole edildi ve kesildi. Oblik kaslar kesildi. Medial rektus kökünden hemostat yardımı ile bulbusa traksiyon uygulanarak optik sinir düz uçlu enükleasyon makası ile kesildi ve bulbus dışarı çıkarıldı. Hemostaz sağlandıktan sonra orbitaya konulacak implant hacmi hesaplanarak uygun boyutta implant, tenon

arkasına derin orbitaya yerleştirildi. Rektus kasları implanta tutturuldu. İmplant üzerindeki tenon 6/0 vicryl ile tek tek kapatıldı. Konjonktiva 6/0 vicryl ile devamlı olarak sütüre edildi. Konformer yerleştirildikten sonra basınçlı bandaj ile yara yeri kapatıldı. İntravenöz metilprednizolon puşe edildi ve cerrahi sonrası lokal antibiyotik tedavisi uygulandı.

Konjonktiva tümörleri ve göz içi tümörlerine bağlı yaygın orbita yayılımında subtotal ekzenterasyon uygulandı. Subtotal ekzenterasyon yapılan olgularda, endotrakeal entübasyon ile genel anesteziyi takiben cilt ve göz temizliği yapıldı. Üst ve alt kapaklara 4/0 ipek ile dört adet traksiyon sütürü kondu. Kapak kenarının 2-3 mm dışından cilt metilen mavisi kalemle işaretlendi. %2 epinefrinli lidokain enjeksiyonunu takiben cilt 10 numara bistüri ile kesildi. Cilt altı dokular künt diseksiyon ile diseke edildi. Orbita rimine kadar bipolar koter ile diseksiyon yapıldı. Periost eleve edilerek orbita kitlesi serbestleştirildi. Düz uçlu enükleasyon makası ile orbita kitlesi eksize edildi. Orbita apeksindeki rezidü doku ve periost eksize edildi. Hemostaz sağlandıktan sonra orbitaya dren yerleştirildi. Cilt 5/0 nylon ile tek tek sütüre edildi. Sokete basınçlı bandaj uygulanarak yara yeri kapatıldı. İntravenöz metilprednizolon puşe edildi ve cerrahi sonrası lokal antibiyotik tedavisi verildi.

Kapak tümörlerine bağlı sekonder orbita yayılımında total ekzenterasyon uygulanmaktadır. Total ekzenterasyonda, endotrakeal entübasyon ile genel anesteziyi takiben cilt ve göz temizliği yapıldıktan sonra alt ve üst kapaklar 4/0 ipek ile sütüre edildi. Kapak kenarının 3 mm dışından cilt metilen mavisi kalemle işaretlendi. Cilde %2 epinefrinli lidokain enjeksiyonunu takiben 10 numara bistüri ile cilt insizyonu yapıldı. Künt diseksiyon ve bipolar koterizasyon ile orbita rimine ulaşıldı. Periost eleve edilerek orbita kitlesi serbestleştirildi. Düz uçlu enükleasyon makası ile orbita kitlesi eksize edildi. Hemostaz sağlandıktan sonra orbitayı tamamen dolduracak şekilde tampon maddesi yerleştirildi. Sokete basınçlı bandaj uygulanarak yara yeri kapatıldı.

Subtotal ekzenterasyonda kapaklar korunmaktadır, kozmetik açıdan ve yara iyileşmesinin daha çabuk olmasından dolayı tümöre bağlı kapak tutulumu olmadığı takdirde subtotal ekzenterasyon tercih edilmektedir.

Orbita kitlesinin tam olarak çıkarılması total eksizyon, lezyonun tam olarak çıkarılamaması ve küçültülmesi subtotal eksizyon, tanı amaçlı materyal alınması insizyonel biyopsi olarak tanımlandı.

3.2. HİSTOPATOLOJİK İNCELEME YÖNTEMİ

Operasyon sırasında alınan materyal, %10 formaldehit ile fikse edilerek patoloji bölümüne gönderildi. Doku örnekleri patolojik tanı için rutin olarak hematoksilen ve eozin ile boyandı, ışık mikroskobu ile değerlendirildi. Spesifik antikoru incelemek için gerekli dokularda immünhistokimyasal teknikler kullanıldı. Bazı malign tümörlerde cerrahi sırasında frozen tekniği kullanıldı ve cerrahi sınırlarda tümör olup olmadığı belirlenerek operasyona devam edildi.

4. BULGULAR

Çalışmaya alınan 483 olgunun 242'si (%50.1) erkek, 241'i (%49.9) kadındı. Ortalama yaş 38 olup yaş aralığı 0-90 yıldı. Olguların 157'si (%33) pediatrik (0-18) yaş grubundaydı. Tümör gruplarının dağılımı şu şekildeydi: sekonder (%26), vasküler (%21), lakrimal bez (%14), inflamatuar (%8), kistik (%7), nörojenik (%7), lenfoma ve lösemi (%5), miyojenik (%4), lipositik (%3), osseöz ve fibroosseöz (%2), histiyositik (<%1), fibrositik (<%1) (Tablo 4.1). Sekonder orbita tümörleri, vasküler tümörler ve lakrimal bez tümörleri en sık görülen üç tümör grubuydu.

Erişkinlerde psödotümör dışında en sık görülen primer benign orbita tümörü kavernöz hemanjiom (%9.5), primer malign orbita tümörü ise lenfoma (%6.7) idi.

Pediatrik yaş grubunda görülen orbita tümörlerinin dağılımı tablo 4.2'de izlenmektedir. Bu yaş grubunda histopatolojik olarak tanısı konulan en sık primer benign orbita tümörü lenfanjiom (%12.1), primer malign orbita tümörü ise rabdomiyosarkom (%11.4)'du.

Orbita kitlelerinde 350 olgu (%72) primer tümör, 124 olgu (%26) sekonder tümör, 9 olgu (%2) metastatik tümör grubundaydı.

Tablo 4.1. Olguların Gruplara Göre Dağılımı ve Yaş Ortalaması

Kategori	**Olgu sayısı**	**%**	**Ortalama yaş (yaş aralığı)**
Sekonder tümörler	124	26	50 (1-90)
Vasküler tümörler	100	21	29 (0-73)
Lakrimal bez tümörleri	67	14	42 (7-80)
İnflamatuar lezyonlar	40	8	43 (6-80)
Kistik tümörler	36	7	30 (0-72)
Nörojenik tümörler	33	7	29 (2-67)
Lenfoid - lösemik tümörler	23	5	57 (17-76)
Miyojenik tümörler	20	4	9 (2-29)
Lipositik tümörler	13	3	40 (4-74)
Osseöz - fibroosseöz tümörler	11	2	37 (10-78)
Metastatik tümörler	9	2	39 (2-71)
Histiositik tümörler	4	<1	15 (1-42)
Fibrositik tümörler	1	<1	55 (55-55)
Sınıflandırılamayan	3	<1	26 (0-63)
Toplam	483	100	38 (0-90)

Tablo 4.2. Pediatrik Tümörlerin Dağılımı

Orbital lezyon	**Olgu sayısı**	**%**
Vasküler tümörler	47	29.9
Kapiller hemanjiom	20	12.7
Lenfanjiom	19	12.1
Kavernöz hemanjiom	7	4.4
Orbital varis	1	0.6
Kistik tümörler	21	13.3
Dermoid kist	12	7.6
Basit epitelyal kist	7	4.4
Teratom	1	0.6
Mikroftalmus ve orbita kisti	1	0.6
Miyojenik tümörler	19	12.1
Rabdomiyosarkom	18	11.4
Leiomyom	1	0.6
Nörojenik tümörler	15	9.5
Optik gliom	8	5.0
Nörofibrom	6	3.8
Menenjiom	1	0.6
Lakrimal bez tümörleri	7	4.4
Dakrioadenit	6	3.8
Adenoid kistik karsinom	1	0.6
İnflamatuar lezyonlar	7	4.4
Psödotümör	4	2.5
Miyozit	1	0.6
Anjioinvazif fungal enfeksiyon	1	0.6
Nonspesifik kronik iltihap	1	0.6
Sekonder tümörler	27	17.2
Retinoblastom	27	17.2
Metastatik tümörler	3	1.9
Nöroblastom	3	1.9
Lipositik tümörler	3	1.9
Fibroadipöz doku	2	1.3
Lipom	1	0.6
Osseöz - fibroosseöz tümörler	2	1.3
Fibröz displazi	1	0.6
Kemik hiperplazisi	1	0.6
Histiyositik tümörler	3	1.9
Eozinofilik granülom	3	1.9
Lenfoid – lösemik tümörler	1	0.6
Myeloid sarkom	1	0.6
Sınıflandırılamayan	2	1.3
Koristom	1	0.6
Yabancı cisim çevresi nonspesifik iltihap	1	0.6
Toplam	157	100.0

4.1. VASKÜLER TÜMÖRLER

Vasküler tümörler, orbita kitlelerinin %21'ini oluşturmaktaydı. Çocukluk yaş grubunda kapiller hemanjiom, erişkin yaş grubunda ise kavernöz hemanjiom en sık görülen vasküler tümör olarak saptandı (Tablo 4.3).

Kavernöz hemanjiom olgularında 36 olguda total, iki olguda subtotal kitle eksizyonu yapıldı (Şekil 4.1-4.6). Lenfanjiom olgularında 20 olguda total, 9 olguda subtotal eksizyonel biyopsi uygulandı (Şekil 4.7-4.11). Kapiller hemanjiom olgularında 7 olguda intralezyoner steroid enjeksiyonu, 4 olguda sistemik kortikosteroid ve interferon tedavisi, 6 olguda total kitle eksizyonu, iki olguda subtotal kitle eksizyonu, bir olguda izlem uygulandı. Arteriovenöz fistül olgularında girişimsel radyoloji bölümünce dijital substraksiyon anjiografisi ile oklüzyon tedavisi uygulandı. İki orbital varis olgusunda total eksizyonel biyopsi yapıldı. İki hematom olgusunda hematom drene edildi. Hemanjioperisitom olgularında total kitle eksizyonu uygulandı.

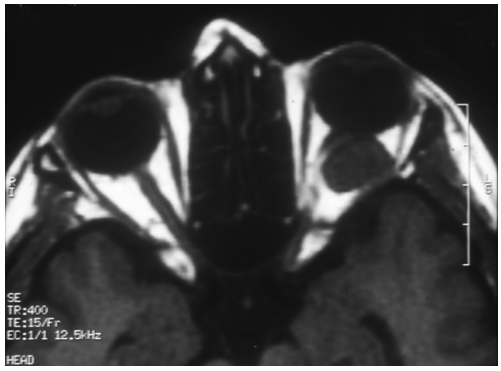
Tablo 4.3. Vasküler Tümörler

Lezyon	Olgu sayısı	Vasküler tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Kavernöz hemanjiom	38	38.0	7.9
Lenfanjiom	29	29.0	6.1
Kapiller hemanjiom	20*	20.0	4.2
Arteriovenöz fistül	7	7.0	1.5
Orbital varis	2	2.0	0.4
Hemanjioperisitom	2	2.0	0.4
Hematom	2	2.0	0.4
Toplam	100	100.0	21.0

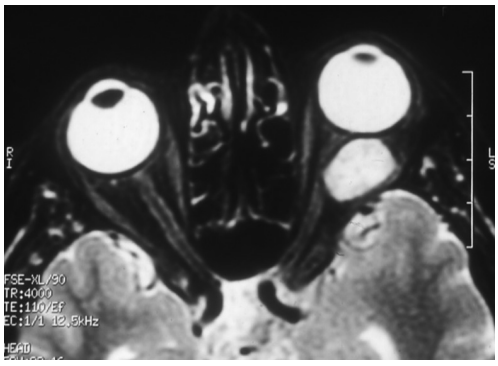
* : Olguların 12'sinde klinik olarak tanı konuldu. (Bkz. Gereç-Yöntem sayfa no: 9)



Şekil 4.1: 51 yaşındaki kadın olguda kavernöz hemanjioma bağlı sol gözde propitozis izlenmekte.



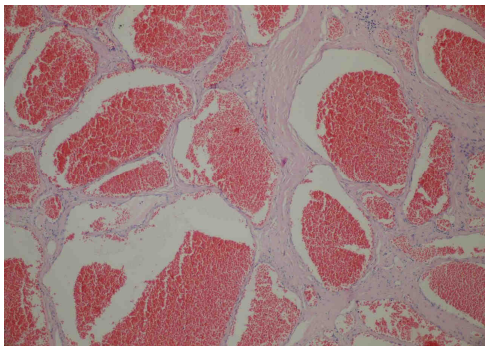
Şekil 4.2: T1 ağırlıklı aksiyel MRG'de optik siniri nazale iten düzgün şekilli kontrast tutan lezyonun görünümü.



Şekil 4.3: T2 ağırlıklı aksiyel MRG'de vitreus ile izointens olan lezyonun görünümü



Şekil 4.4: Cerrahi ile total olarak eksize edilen kitlenin görünümü.



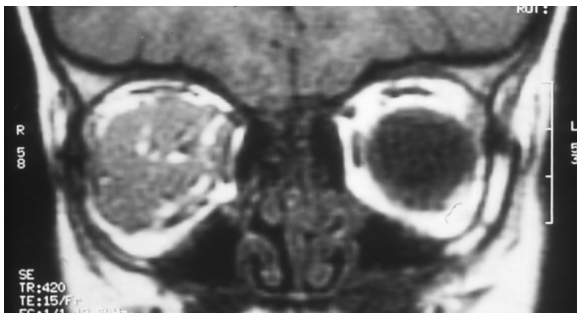
Şekil 4.5: Histopatolojik incelemede eritrositle dolu, endotelle çevrili kalın duvarlı vasküler yapılar (Hematoksilen-eozinX40).



Şekil 4.6: Orbitotomi ile total kavernöz hemanjiom eksizyonu sonrasında olgunun postoperatif 3.ayda görünümü.



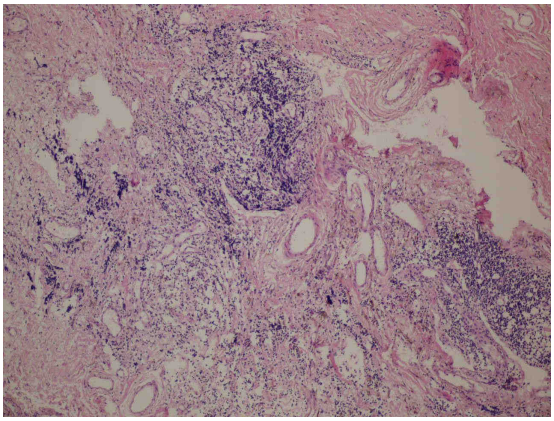
Şekil 4.7: 6 yaşındaki erkek olguda lenfanjioma bağlı sağ gözde propitozis izlenmekte.



Şekil 4.8: T1 ağırlıklı koronal MRG'de sağ orbitayı tümüyle dolduran lenfanjiom kistleri.



Şekil 4.9: T2 ağırlıklı aksiyel MRG'de sağ orbitada propitozise yol açan lenfanjiom kistleri.



Şekil 4.10: Histopatolojik incelemede lenfositten zengin bir stroma içinde endotelle çevrili, eritrosit içermeyen vasküler yapılar (Hematoksilen-eozinX40).



Şekil 4.11: Orbitotomi ile subtotal lenfanjiom eksizyonu ve hematom drenajı sonrasında olgunun postoperatif 1.ayda görünümü.

4.2. KİSTİK TÜMÖRLER

Orbita tümörlerinin %7'sini oluşturan kistik tümörler içinde en sık görülen lezyon dermoid kist idi (Tablo 4.4). Dermoid kistler 21 olguda total, iki olguda subtotal olarak eksize edildi (Şekil 4.12-4.16). Bir olguda ise teratom mevcuttu, bu tümör önce lezyon içi sıvının aspirasyonu ve daha sonra kitlenin total eksizyonu ile tedavi edildi. Epitelyal kistlere total eksizyonel biyopsi uygulandı.

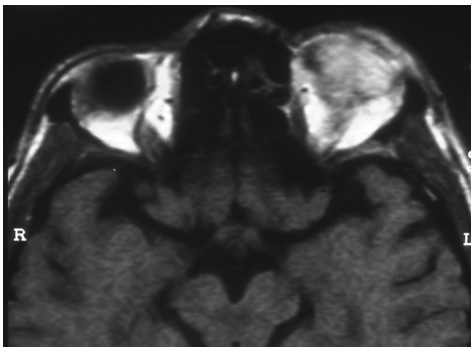
İki olguda kist hidatik mevcuttu. Hidatik kistler total olarak eksize edildi. Mikroftalmus ve orbita kisti olgusu ise izlem sürecine alındı.

Tablo 4.4. Kistik Tümörler

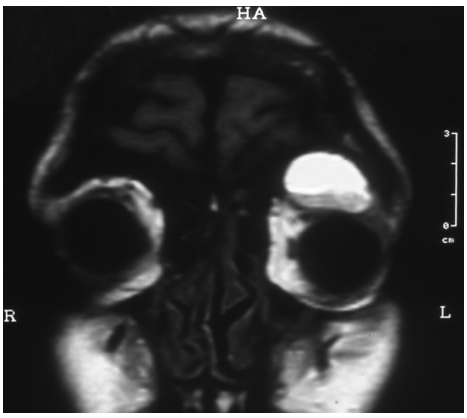
Lezyon	Olgu sayısı	Kistik tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Dermoid kist	23	63.8	4.4
Basit epitelyal kist	9	25.0	1.7
Kist hidatik	2	5.5	0.4
Teratom	1	2.8	0.2
Mikroftalmus ve orbita kisti	1	2.8	0.2
Toplam	36	100.0	7.0



Şekil 4.12: 29 yaşındaki erkek olguda dermoid kiste bağlı sol üst orbitada kitle görünümü izlenmekte.



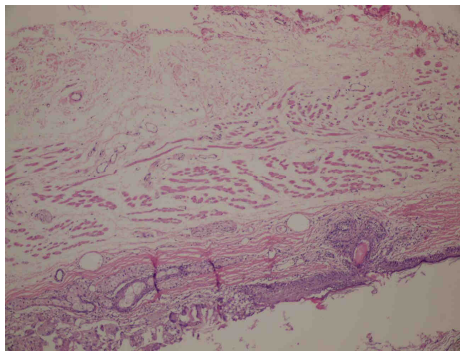
Şekil 4.13: T1 ağırlıklı aksiyel MRG'de sol orbitada kontrast tutan dermoid kist izleniyor.



Şekil 4.14: T1 ağırlıklı koronal MRG'de sol üst orbitada kontrast tutan dermoid kist izleniyor.



Şekil 4.15: Cerrahi ile total olarak eksize edilen kitlenin görünümü.



Şekil 4.16: Histopatolojik incelemede çok katlı yassı epitelyum ile çevrili kist duvarı ve epitelyum altında deri ekleri (kıl folikülü ve ter bezleri) (Hematoksilen-eozinX40).

4.3. NÖROJENİK TÜMÖRLER

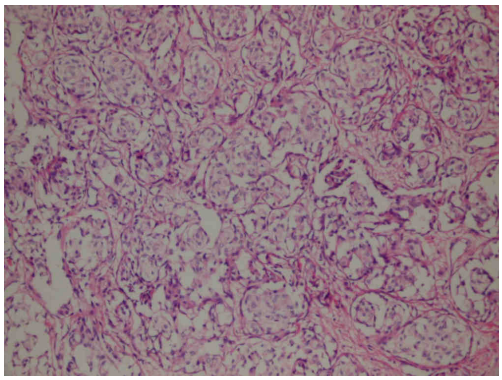
Nörojenik tümör grubunda 12 olguda menenjiom, 12 olguda periferik sinir tümörü, 8 olguda optik gliom saptandı (Tablo 4.5). Bir olguda ise histopatolojik inceleme sonunda normal glial doku izlendi. Menenjiom olgularından 8'i optik sinir kılıfı menenjiomu, 3'ü sekonder sfenoid kemik menenjiomu, 1'i ise ektopik menenjiomdu. Optik sinir kılıf menenjiomlarında, iki olguda insizyonel biyopsi yapılmak suretiyle tüm olgulara orbital radyoterapi verildi (Şekil 4.17, Şekil 4.18). Sfenoid kanat menenjiomu olgularında insizyonel biyopsi sonrası orbital radyoterapi verildi (Şekil 4.19). Ektopik menenjiom olgusunda subtotal eksizyonel biyopsi sonrası orbital radyoterapi uygulandı. Periferik sinir tümörü olan olguların 7'sinde nörofibrom, 5'inde schwannom saptandı. Nörofibrom olgularından dördü pleksiform tip, üçü ise soliter tipteydi. Pleksiform nörofibromlarda subtotal, soliter nörofibromlarda ise total eksizyon uygulandı (Şekil 4.20-4.22). Schwannom olgularında ise dört olguda total, bir olguda ise subtotal eksizyonel biyopsi yapıldı (Şekil 4.23-4.25). Optik gliom olgularının tümü juvenil pilositik astrositom olarak sınıflandırıldı (Şekil 4.26-4.28). Sekiz optik gliom olgusunun beşinde insizyonel biyopsi ile tanı sonrası orbital radyoterapi uygulandı, nörofibromatozis tip 1 mevcut olan ve stabil seyreden üç olgu ise izlendi.

Tablo 4.5. Nörojenik Tümörler

Lezyon	Olgu sayısı	Nörojenik tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Menenjiom	12	36.3	2.5
Periferik sinir tümörleri	12	36.3	2.5
Nörofibrom	7	21.2	1.4
Pleksiform	4	12.1	0.8
Soliter	3	9.1	0.6
Schwannom	5	15.1	1.1
Gliom	8	24.2	1.7
Normal glial doku	1	3.0	0.3
Toplam	33	100.0	7.0



Şekil 4.17: 14 yaşındaki kadın olguda sağ optik sinir kılıfı menenjiomuna bağlı propitozis ve kapak ödemi izlenmekte.



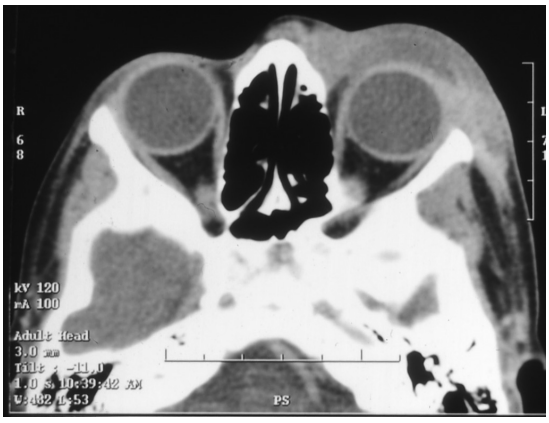
Şekil 4.18: Histopatolojik incelemede tümörün lobüler yapıda olduğu, tümör hücrelerinin yuvarlak oval nükleuslu, belirsiz nükleoluslu, eozinofilik boyanan sitoplazma sınırlarının belirsiz olduğu izleniyor (Hematoksilen-eozinX400).



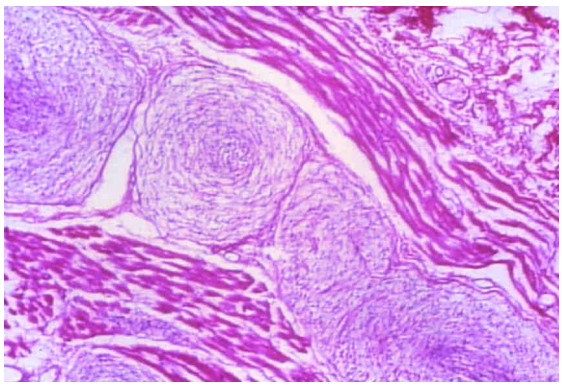
Şekil 4.19: 70 yaşındaki kadın olguda orbita BT'sinde sol sfenoid kanat menenjiomuna bağlı hiperosteoz izlenmekte.



Şekil 4.20: 6 yaşındaki erkek olguda pleksiform nörofibroma bağlı sol üst kapakta pitozis ve kapakta kalınlaşma izlenmekte.



Şekil 4.21: Orbita BT'sinde sol orbitopalpebral bölgede yaygın tutulum gösteren pleksiform nörofibrom.



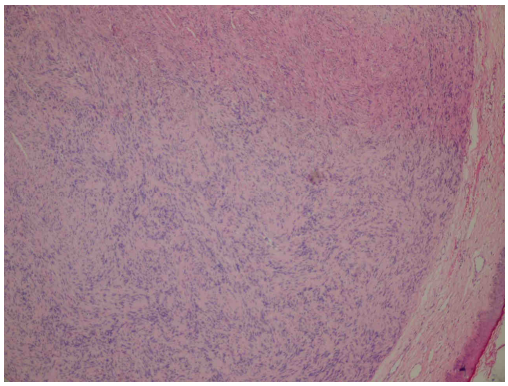
Şekil 4.22: Histopatolojik incelemede fibröz doku içinde pleksiform yapılar oluşturan periferik sinir kesitleri (Hematoksilen-eozinX200).



Şekil 4.23: 57 yaşındaki kadın olguda schwannoma bağlı sol propitozis ve bulbusta kitleye bağlı temporale itilme izlenmekte.



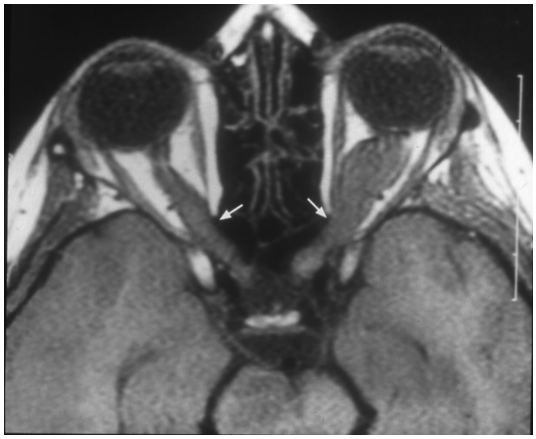
Şekil 4.24: T1 ağırlıklı aksiyel MRG'de solda bulbusu temporale iten düzgün şekilli kontrast tutan lezyonun görünümü.



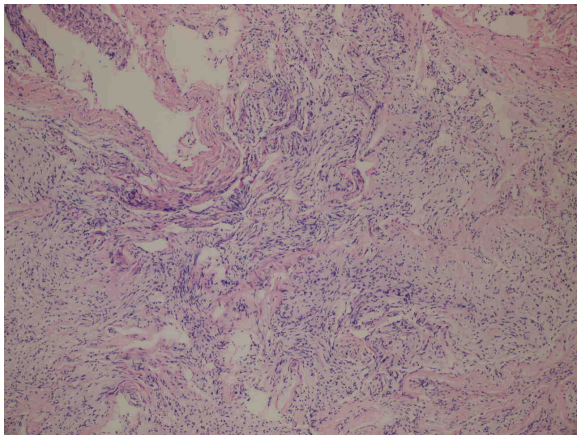
Şekil 4.25: Histopatolojik incelemede iğsi nükleuslu, uzantılı sitoplazmalı tümör hücrelerinden oluşan kısa demetler izlenmekte (Hematoksilen-eozinX100).



Şekil 4.26: 5 yaşındaki erkek olguda optik glioma bağlı sol propitozis ve hipotropya.



Şekil 4.27: T1 ağırlıklı aksiyel MRG'de solda daha belirgin olmak üzere her iki optik sinirde füziform genişleme.



Şekil 4.28: Histopatolojik incelemede fasiküller oluşturan pilositik hücreler görülmekte (Hematoksilen-eozinX100).

4.4. LAKRİMAL BEZ TÜMÖRLERİ

Orbita kitlelerinin %14'ünü oluşturan lakrimal bez tümörleri, epitelyal ve nonepitelyal olmak üzere iki grupta incelendi. Epitelyal lezyonlar; dakriyops, pleomorfik adenom, pleomorfik adenokarsinom, adenoid kistik karsinom ve adenokarsinom olarak, nonepitelyal lezyonlar ise granülomatöz ve nongranülomatöz dakrioadenit ve non-Hodgkin lenfoma olarak sınıflandırıldı (Tablo 4.6). Granülomatöz dakrioadenit olgularında etyolojik neden olarak bir olguda sarkoidoz, bir olguda tüberküloz saptandı, dört olgu ise idiopatik olarak değerlendirildi.

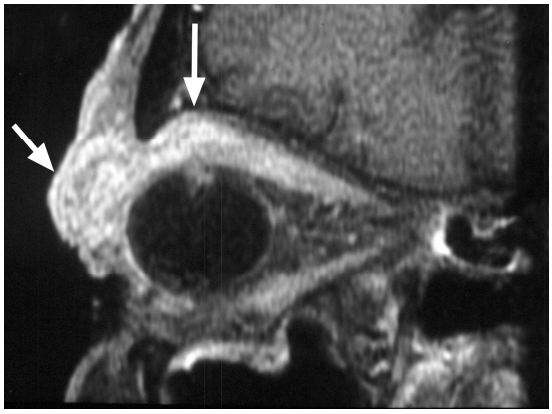
Tedavi yöntemlerine bakıldığında nonepitelyal grupta dakrioadenit olgularında histopatolojik tanı sonrası kortikosteroid tedavisi uygulandı, bir olguda antitüberküloz ilaç tedavisi, bir olguda immünsupresif tedaviye ek olarak orbital radyoterapi uygulandı (Şekil 4.29-4.31). Lenfoma olgularında insizyonel biyopsi ile tanı sonrası orbital radyoterapi uygulandı. Epitelyal lezyon grubunda ise iki dakriops olgusunun izlendiği görüldü. On pleomorfik adenom olgusunda total eksizyonel biyopsi yapıldı (Şekil 4.32-4.35). İki pleomorfik adenokarsinom olgusundan birinde ekzenterasyon + orbital radyoterapi, birinde ise ekzenterasyon + sistemik kemoterapi uygulandı. Adenoid kistik karsinom olgularının üçünde ekzenterasyon + orbital radyoterapi, iki olguda ekzenterasyon + orbital radyoterapi + sistemik kemoterapi, bir olguda ekzenterasyon, ekzenterasyonu kabul etmeyen iki olgudan birinde orbitotomi sonrası orbital radyoterapi, birinde ise orbitotomi sonrası orbital radyoterapi ve sistemik kemoterapi uygulandı. Adenokarsinom olgusunda ekzenterasyon + orbital radyoterapi uygulandı.

Tablo 4.6. Lakrimal Bez Tümörleri

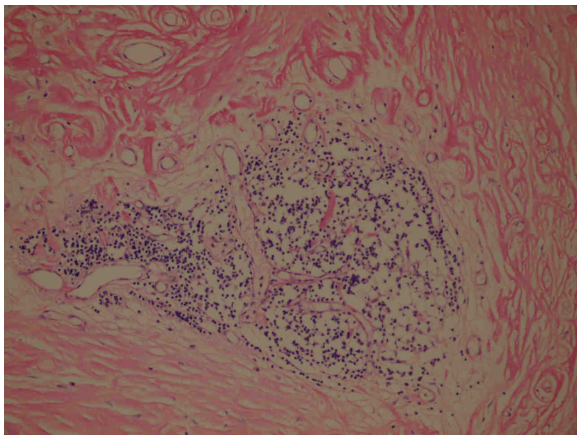
Lezyon	Olgu sayısı	Lakrimal bez tümörleri içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Epitelyal tümörler	23	34.3	4.8
Dakriyops	2	2.9	0.4
Pleomorfik adenom	10	14.9	2.1
Adenoid kistik karsinom	8	11.9	1.7
Pleomorfik adenokarsinom	2	2.9	0.4
Adenokarsinom	1	1.5	0.2
Nonepitelyal tümörler	44	65.6	9.2
Dakrioadenit	39	58.2	8.2
Nongranülomatöz	33	49.2	6.9
Granülomatöz	6	9.0	1.3
Non-Hodgkin lenfoma	5	7.4	1.0
Toplam	67	100.0	14.0



Şekil 4.29: 52 yaşındaki kadın olguda dakrioadenite bağlı sağ kapak ve konjonktiva ödemi izlenmekte.



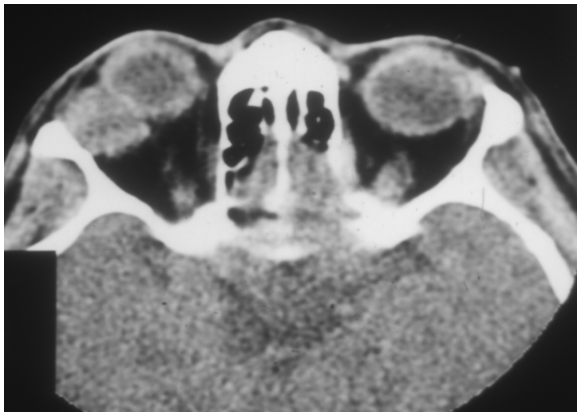
Şekil 4.30: T1 ağırlıklı sagittal MRG'de hem orbital hem de palpebral lobta tutulum gösteren dakrioadenit olgusu görülmekte.



Şekil 4.31: Histopatolojik incelemede stroma içinde polimorfik inflamatuar hücreler izleniyor (Hematoksilen-eozinX200).



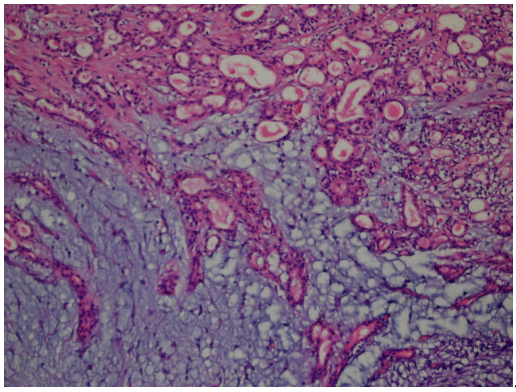
Şekil 4.32: 53 yaşındaki erkek olguda pleomorfik adenoma bağlı sağ propitozis izlenmekte.



Şekil 4.33: Orbita BT'sinde lakrimal bez bölgesinde düzgün şekilli lezyonun görünümü.



Şekil 4.34: Cerrahi ile total olarak eksize edilen kitlenin görünümü.



Şekil 4.35: Histopatolojik incelemede epitelyal ve mezenşimal elemanların birliklte görüldüğü bifazik tümör izlenmekte (Hematoksilen-eozinX200).

4.5. İNFLAMATUAR LEZYONLAR

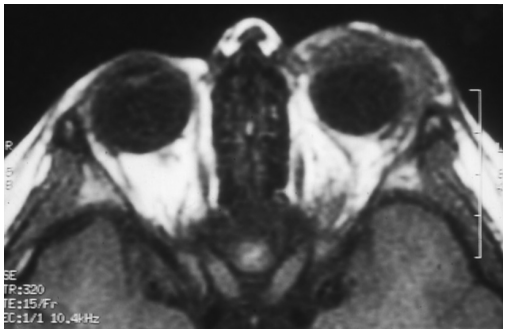
Orbital kitlelerin %8'ini inflamatuar lezyonlar oluşturmaktaydı. Bu lezyonlar, beş gruba ayrılarak incelendi (Tablo 4.7). Nongranülomatöz psödotümör grubunda 20 olgu, granülomatöz psödotümör grubunda 8 olgu, tiroid oftalmopati grubunda 6 olgu, enfeksiyöz lezyonlar grubunda 4 olgu, nonspesifik iltihap saptanan grupta ise 2 olgu mevcuttu. Psödotümör grubunda 24 olguda steroid tedavisi, steroide cevapsız üç olguda orbital radyoterapi, bir olguda ise steroide ek olarak immünsupresif tedavi verildi (Şekil 4.36-4.40). Tiroid orbitopati olgularında endokrinolojik yönden tedavi düzenlenerek kortikosteroid tedavisi uygulandı, steroide cevapsız bir olguda ise orbital radyoterapi uygulandı. Subperiostal abse oluşturmuş enfeksiyöz lezyonlar subtotal eksize ve drene edilerek uygun tedavi düzenlendi.

Tablo 4.7. İnflamatuar Lezyonlar

Lezyon	Olgu sayısı	İnflamatuar lezyonlar içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Nongranülomatöz psödotümörler	20	50.0	4.0
Granülomatöz psödotümörler	8	20.0	1.6
Tiroid oftalmopati	6	15.0	1.2
Enfeksiyöz lezyonlar	4	10.0	0.8
Nonspesifik iltihap	2	5.0	0.4
Toplam	40	100.0	8.0



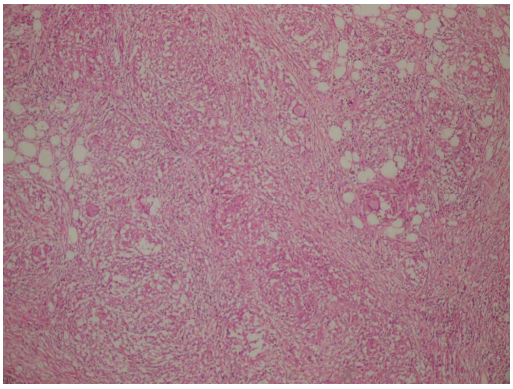
Şekil 4.36: 10 yaşındaki erkek olguda orbital psödotümöre bağlı sol kapak ödemi.



Şekil 4.37: T1 ağırlıklı aksiyel MRG'de enflamasyona bağlı heterojen kontrastlanan lezyonun görünümü.



Şekil 4.38: T1 ağırlıklı sagittal MRG'de orbitopalpebral lezyonda kontrast artışı.



Şekil 4.39: Histopatolojik incelemede fibroadipöz doku içinde yer yer granülomatöz oluşumların olduğu iltihabi hücre infiltrasyonu (Hematoksilen-eozinX100).



Şekil 4.40: Olgunun orbitotomi ile insizyonel biyopsi ve sistemik steroid tedavisi sonrası 2.ayda görünümü.

4.6. LENFOİD VE LÖSEMİK TÜMÖRLER

Bu grupta 18 olguda non-Hodgkin lenfoma, üç olguda myeloid sarkom, bir olguda plazmositom, bir olguda reaktif lenfoid hiperplazi mevcuttu (Tablo 4.8). Myeloid sarkom olgularından ikisinde akut myeloid lösemi, birinde akut lenfoblastik lösemi mevcuttu. Lenfoma ve lösemi olgularında insizyonel biyopsi ile tanı sonrası orbital radyoterapi, sistemik tutulum varlığında sistemik kemoterapi uygulandı. Non-Hodgkin lenfoma olgularının 12'sinde orbital radyoterapi, sistemik tutulumu olan 2 olguda sistemik kemoterapi, 4 olguda ise kombine orbital radyoterapi ve sistemik kemoterapi uygulandı (Şekil 4.41-4.43). Myeloid sarkom olgularında kombine orbital radyoterapi ve sistemik kemoterapi, plazmositom olgusunda tanıyı takiben sistemik kemoterapi, reaktif lenfoid hiperplazi olgusunda orbital radyoterapi uygulandı.

Tablo 4.8. Lenfoid ve Lösemik Tümörler

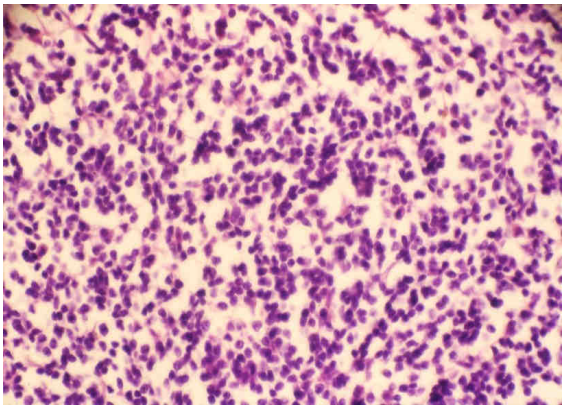
Lezyon	Olgu sayısı	Lenfoid ve lösemik tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Non-Hodgkin lenfoma	18	78.2	3.9
Myeloid sarkom	3	13.1	0.6
Reaktif lenfoid hiperplazi	1	4.3	0.2
Plazmositom	1	4.3	0.2
Toplam	23	100.0	5.0



Şekil 4.41: 72 yaşındaki erkek olguda sağ orbital lenfomaya bağlı üst kapak ödemi izlenmekte.



Şekil 4.42: Orbita BT'sinde sağ lakrimal bez bölgesini işgal eden sınırları belirsiz kitle izleniyor.



Şekil 4.43: Histopatolojik incelemede küçük lenfoma hücrelerinden oluşan lenfoid infiltrasyon görülmekte (HematoksilenX100).

4.7. MİYOJENİK TÜMÖRLER

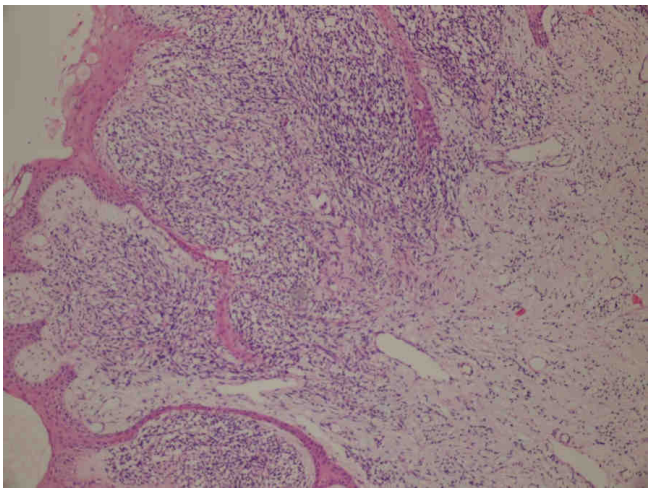
Miyojenik tümörler, tüm orbital kitlelerin %4'ünü oluşturmakta olup pediatrik yaş grubunda görülme oranı yüksekti. Ondört olguda embriyonel tip rabdomiyosarkom, iki olguda alveoler tip, iki olguda botroid tip, bir olguda pleomorfik tip rabdomiyosarkom, bir olguda leiomyom izlendi (Tablo 4.9). Leiomyom olgusunda total eksizyon yapıldı. Rabdomiyosarkom olgularında mümkün ise total eksizyonel biyopsi ile, total kitle eksizyonu yapılamayan olgularda subtotal eksizyonel biyopsi ile tanı konulduktan sonra orbital radyoterapi ve sistemik kemoterapi uygulandı (Şekil 4.44-4.46).

Tablo 4.9. Miyojenik Tümörler

Lezyon	Olgu sayısı	Miyojenik tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Rabdomiyosarkom	19	95.0	3.8
Leiomyom	1	5.0	0.2
Toplam	20	100.0	4.0



Şekil 4.44: 6 yaşındaki olguda rabdomiyosarkoma bağlı kitle görünümü.



Şekil 4.45: Histopatolojik incelemede botroid rabdomiyosarkom ile uyumlu demetler oluşturan iğsi hücreler ve arada küçük undifferansiye hücreler izlenmekte (HematoksilenX100).



Şekil 4.46: Orbitotomi ile total kitle eksizyonu sonrasında orbital radyoterapi ve sistemik kemoterapi alan olgunun tedavi sonrası 1.yılda görünümü.

4.8. OSSEÖZ VE FİBROOSSEÖZ TÜMÖRLER

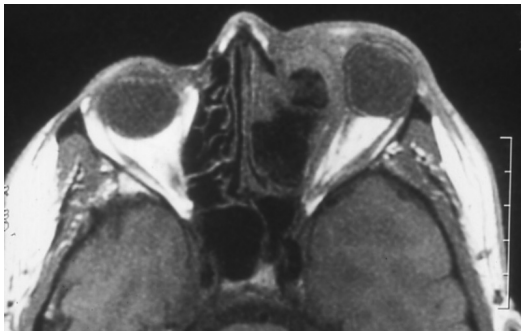
Bu grupta beş olguda osteom, iki olguda fibröz displazi, iki olguda kemik hiperplazisi, bir olguda osteosarkom, bir olguda kondromezenşimal hamartom izlendi (Tablo 4.10). Osteom olgularında iki olguda total eksizyon yapılabilirken, üç olguda lezyonun yaygın olması nedeniyle subtotal eksizyon uygulanabildi (Şekil 4.47-4.51). Fibröz displazi olgularından birinde insizyonel biyopsi ile tanı konulduktan sonra oral kortikosteroid tedavisi verildi, on yaşındaki diğer olguda ise hormon replasman tedavisi uygulandı. Osteosarkom olgusunda ekzenterasyon + orbital radyoterapi, kondromezenşimal hamartom olgusunda ise üç kez yapılan subtotal eksizyona ilave olarak orbital radyoterapi uygulandı. Kemik hiperplazisi olgularında subtotal eksizyon yapıldı.

Tablo 4.10. Osseöz ve Fibroosseöz Tümörler

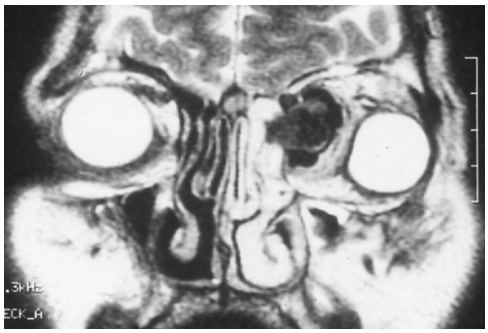
Lezyon	Olgu sayısı	Osseöz ve fibroosseöz tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Osteom	5	45.5	1.1
Fibröz displazi	2	18.2	0.4
Kemik hiperplazisi	2	18.2	0.4
Osteosarkom	1	9.1	0.2
Kondromezenşimal hamartom	1	9.1	0.2
Toplam	11	100.0	2.3



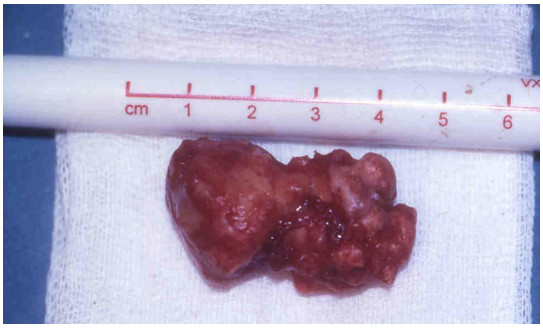
Şekil 4.47: 37 yaşındaki erkek olguda osteoma bağlı sol gözde propitozis izlenmekte.



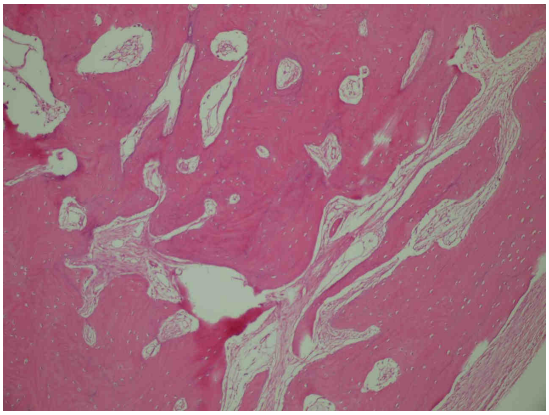
Şekil 4.48: T1 ağırlıklı aksiyel MRG'de sol orbitayı temporale iten lezyonun görünümü.



Şekil 4.49: T2 ağırlıklı koronal MRG'de hipointens ve multilobüle lezyonun görünümü.



Şekil 4.50: Cerrahi ile total olarak eksize edilen kitlenin görünümü



Şekil 4.51: Histopatolojik incelemede kalın kemik trabekülleri izlenmekte (Hematoksilen-eozinX40).

4.9. LİPOSİTİK TÜMÖRLER

Lipositik tümörler, orbita kitlelerinin %2.7'sini oluşturmaktaydı. Bu grupta 13 olgu vardı (Tablo 4.11). Malign lezyon saptanmadı. Lipomlar iyi sınırlı olmadıkları için subtotal olarak eksize edildi.

Tablo 4.11. Lipositik Tümörler

Lezyon	Olgu sayısı	Lipositik tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Vaskülarize fibroadipöz doku	11	84.6	2.3
Lipom	2	15.4	0.4
Toplam	13	100.0	2.7

4.10. FİBROSİTİK TÜMÖRLER

Fibrositik tümör grubunda bir olguda fibröz histiyositom saptandı (Tablo 4.12). Fibröz histiyositom total olarak eksize edildi.

Tablo 4.12. Fibrositik Tümörler

Lezyon	Olgu sayısı	Fibrositik tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Fibröz histiyositom	1	100.0	0.2
Toplam	1	100.0	0.2

4.11. HİSTİYOSİTİK TÜMÖRLER

Histiyositik tümör grubunda üç olguda eozinofilik granülom, bir olguda nekrobiyotik ksantogranülom saptandı (Tablo 4.13). Olgularda tümörün parçalanabilir özellikte olması nedeniyle subtotal eksizyon uygulanabildi.

Tablo 4.13. Histiyositik Tümörler

Lezyon	Olgu sayısı	Histiyositik tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Eozinofilik granülom	3	75.0	0.6
Nekrobiyotik ksantogranülom	1	25.0	0.2
Toplam	4	100.0	0.8

4.12. SEKONDER TÜMÖRLER

Orbita kitlelerinin %26'sını oluşturan sekonder tümörler, orbita tümörleri içerisinde en büyük grubu oluşturmaktaydı. Sekonder tümörlerin dağılımı tablo 4.14'de verilmiştir. En sık görülen tümör retinoblastom (%21.7) (Şekil 4.52, Şekil 4.53) olup bunu konjonktiva yassı hücreli karsinomu (%16.9) (Şekil 4.54-4.57) ve kapak bazal hücreli karsinomu (%15.3) (Şekil 4.58-4.60) izlemekteydi. Kapak ve konjonktiva tümörlerinin sekonder yayılımında ekzenterasyon, göz içi tümörlerinde ise tutulum derecesine göre enükleasyon ya da ekzenterasyon yapıldı. Toplam 13 olguda enükleasyon, 5 olguda enükleasyon + radyoterapi, 6 olguda enükleasyon + kemoterapi, 8 olguda enükleasyon + radyoterapi + kemoterapi, 19 olguda ekzenterasyon, 29 olguda ekzenterasyon + radyoterapi, bir olguda ekzenterasyon + kemoterapi, bir olguda ekzenterasyon + radyoterapi + kemoterapi, 30 olguda kitle eksizyonu sonrası radyoterapi, iki olguda kemoterapi, bir olguda kombine radyoterapi ve kemoterapi uygulandı. Sinüslerden köken alan mukosel ve piyoselde sıvı boşaltılarak sinüs içi kürete edildi.

Tablo 4.14. Sekonder Tümörler

Lezyon	Olgu sayısı	Sekonder tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Göz kökenli			
Retinoblastom	27	21.7	5.5
Uvea melanomu	14	11.3	2.9
Kapak kökenli			
Bazal hücreli karsinom	19	15.3	3.9
Yassı hücreli karsinom	10	8.1	2.1
Bazoskuamöz hücreli karsinom	10	8.1	2.1
Sebase bez karsinomu	5	4.0	1.0
Konjonktiva kökenli			
Yassı hücreli karsinom	21	16.9	4.3
Melanom	8	6.5	1.7
Sinüs kökenli			
Mukosel	6	4.8	1.2
Piyosel	3	2.4	0.6
Lakrimal kese kökenli			
Karsinom	1	0.8	0.2
Toplam	124	100.0	26.0



Şekil 4.52: 6 yaşındaki erkek olguda sağ gözde retinoblastoma bağlı orbita yayılımı izlenmekte.



Şekil 4.53: T1 ağırlıklı aksiyel MRG'de sağ orbitayı invaze eden kitlenin görünümü.



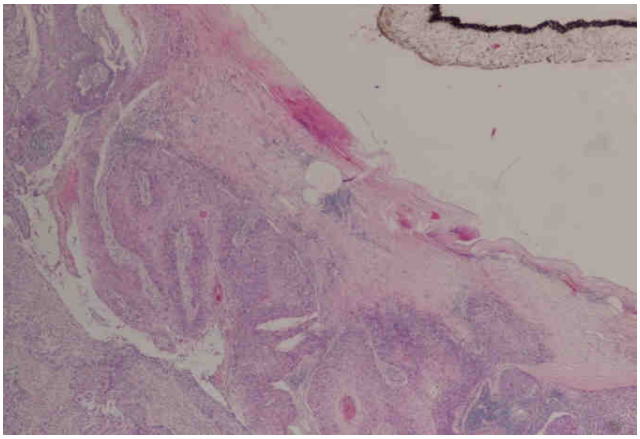
Şekil 4.54: 70 yaşındaki erkek olguda sol gözde konjonktiva yassı hücreli karsinomuna bağlı orbita yayılımı izlenmekte.



Şekil 4.55: Orbita BT'sinde sol orbitayı işgal eden sınırları belirsiz kitle izleniyor.



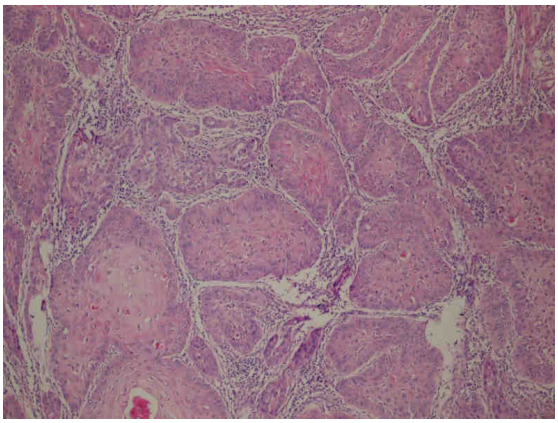
Şekil 4.56: Kapak koruyucu ekzenterasyon ile eksize edilen kitlenin görünümü.



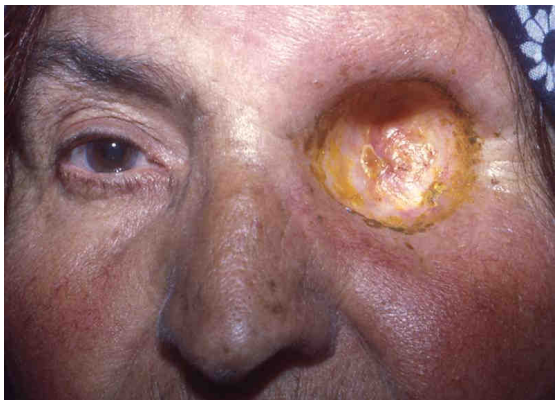
Şekil 4.57: Histopatolojik incelemede keratin incileri içeren atipik epitel hücrelerinin oluşturduğu solid adalar izlenmekte (HematoksilenX40).



Şekil 4.58: 63 yaşındaki kadın olguda sol gözde üst kapak yassı hücreli karsinomuna bağlı orbita yayılımı izlenmekte.



Şekil 4.59: Histopatolojik incelemede keratin incileri oluşturan atipik pleomorfik keratotik epitel hücreleri izlenmekte (Hematoksilen-eozinX100).



Şekil 4.60: Olgunun ekzenterasyon sonrası 3.ayda görünümü.

4.13. METASTATİK TÜMÖRLER

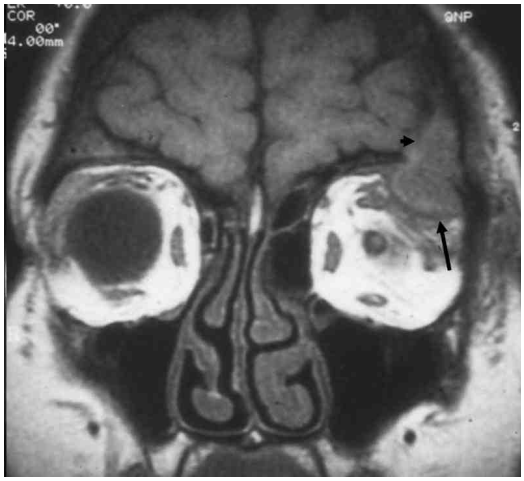
Metastatik tümörler, orbita kitlelerinin %2'sini oluşturmaktaydı. Dört olguda meme kanseri (Şekil 4.61-4.63), üç olguda nöroblastom, bir olguda akciğer kanseri, bir olguda ise supraklavikuler liposarkoma bağlı orbita tutulumu saptandı (Tablo 4.15). Olgularda insizyonel biyopsi ile tanı sonrası orbital radyoterapi ve sistemik kemoterapi uygulandı. Metastatik liposarkom olgusunda ekzenterasyon + orbital radyoterapi uygulandı.

Tablo 4.15. Metastatik Tümörler

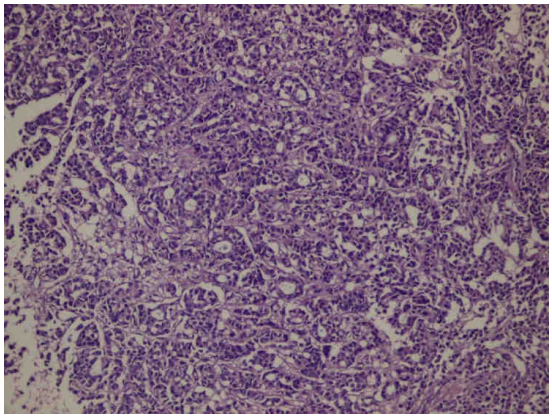
Lezyon	Olgu sayısı	Metastatik tümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Meme kanseri	4	44.4	0.8
Nöroblastom	3	33.3	0.6
Akciğer kanseri	1	11.1	0.2
Supraklavikuler liposarkom	1	11.1	0.2
Toplam	9	100.0	2.0



Şekil 4.61: 50 yaşındaki kadın olguda sol gözde üst kapakta meme karsinomuna bağlı metastatik orbita kitlesi ve hipotropya izlenmekte.



Şekil 4.62: T1 ağırlıklı koronal MRG'de sol orbitada ve beyinde metastaz izlenmekte.



Şekil 4.63: Histopatolojik incelemede fibröz stroma içinde tübül ve kordonlar oluşturan atipik epitel hücrelerinin oluşturduğu tümör izlenmekte (Hematoksilen-eozinX100).

4.14. SINIFLANDIRILAMAYAN LEZYONLAR

Bu grupta üç olgu mevcuttu. Bir olguda koristom, bir olguda orbital amiloidozis ve diğer olguda yabancı cisim çevresi nonspesifik iltihap saptandı (Tablo 4.16). Amiloidozis olgusunda insizyonel biyopsi, diğer olgularda subtotal kitle eksizyonu uygulandı.

Tablo 4.16. Sınıflandırılamayan Lezyonlar

Lezyon	Olgu sayısı	Sınıflandırılamayan lezyonlar içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Koristom	1	33.3	0.2
Orbital amiloidozis	1	33.3	0.2
Yabancı cisim çevresi nonspesifik iltihap	1	33.3	0.2
Toplam	3	100.0	0.6

4.15. İNFLAMATUAR PSÖDOTÜMÖRLER

Toplam 67 psödotümörlü olgu vardı. Psödotümör grubunda dağılım %58.2 dakrioadenit, %29.8 orbital psödotümör, %11.9 miyozit şeklindeydi (Tablo 4.17). Miyozit olgularında kortikosteroid tedavisi uygulandı. Steroid tedavisine cevap alınamayan iki olguda orbital radyoterapi uygulandı. Dakrioadenit olgularında etyolojide bir olguda sarkoidoz, bir olguda tüberküloz saptandı, diğer olgularda etyoloji saptanamadı. Olgularda histopatolojik tanı sonrası kortikosteroid tedavisi uygulandı, bir olguda antitüberküloz ilaç tedavisi, steroid tedavisine cevap alınamayan bir olguda immünsupresif tedavi, bir olguda orbital radyoterapi uygulandı. Orbital psödotümör olgularında histopatolojik tanı sonrası kortikosteroid tedavisi uygulandı, steroid tedavisine cevap alınamayan bir olguda immünsupresif tedavi, bir olguda ise orbital radyoterapi uygulandı. Tedaviye cevapsız bir fibrotik orbital psödotümör olgusunda ise ekzenterasyon uygulandı.

Tablo 4.17. İnflamatuar Psödotümörler

Lezyon	Olgu sayısı	İnflamatuar psödotümörler içindeki %	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Lakrimal gland (Dakrioadenit)	39	58.2	8.1
Orbital psödotümör	20	29.8	4.1
Miyozit	8*	11.9	1.6
Toplam	67	100.0	13.8

* : Olguların 3'ünde klinik ve radyolojik tanı konuldu. (Bkz .Gereç-Yöntem sayfa no: 9)

Tüm orbita tümörleri içerisinde benign orbita tümörlerinin oranı %60 (Tablo 4.18), malign orbita tümörlerinin oranı %40 (Tablo 4.19) olarak saptandı. Erişkin yaş grubunda benign orbita tümörleri %61 (Tablo 4.20), malign orbita tümörleri %39 (Tablo 4.21) olarak izlendi. Pediatrik yaş grubunda (0-18 yaş) benign orbita tümörlerinin %68 (Tablo 4.22), malign orbita tümörlerinin %32 (Tablo 4.23) olduğu belirlendi.

Tablo 4.18. Benign Orbita Tümörleri

Lezyon	Olgu sayısı	Benign orbita tümörleri içerisindeki %
Vasküler lezyonlar	100	33.3
Dakrioadenit	39	13.0
İnflamatuar lezyonlar	39	13.0
Kistik lezyonlar	36	12.0
Lipositik lezyonlar	13	4.3
Periferik sinir tümörleri	12	4.0
Menenjiom	12	4.0
Lakrimal bez pleomorfik adenomu	10	3.3
Optik gliom	8	2.7
Osteom	5	1.7
Histiyositik tümörler	4	1.3
Fibröz displazi	2	0.7
Kemik hiperplazisi	2	0.7
Dakriyops	2	0.7
Kondromezenşimal hamartom	1	0.3
Normal glial doku	1	0.3
Leiomyom	1	0.3
Benign fibröz histiyositom	1	0.3
Koristom	1	0.3
Orbital amiloidozis	1	0.3
Yabancı cisim çevresi iltihap	1	0.3
Toplam	291	100.0

Tablo 4.19. Malign Orbita Tümörleri

Lezyon	Olgu sayısı	Malign orbita tümörleri içerisindeki %
Sekonder tümörler	124	64.5
Lenfoid ve lösemik tümörler	23	11.9
Rabdomiyosarkom	19	9.8
Metastatik tümörler	9	4.7
Lakrimal bez adenoid kistik karsinomu	8	4.2
Lakrimal bez lenfoması	5	2.6
Lakrimal bez pleomorfik adenokarsinomu	2	1.1
Lakrimal bez adenokarsinomu	1	0.5
Osteosarkom	1	0.5
Toplam	192	100.0

Tablo 4.20. Erişkin Yaş Grubundaki Benign Orbita Tümörleri

Lezyon	Olgu sayısı	Benign erişkin orbita tümörleri içerisindeki %
Vasküler lezyonlar	53	26.6
Lakrimal bez nonepitelyal tümörleri	38	19.0
İnflamatuar lezyonlar	33	16.5
Lakrimal bez epitelyal tümörleri	22	11.0
Kistik lezyonlar	15	7.5
Menenjiom	11	5.5
Lipositik lezyonlar	10	5.0
Osseöz ve fibroosseöz tümörler	8	4.0
Periferik sinir tümörleri	6	3.0
Histiyositik tümörler	1	0.5
Fibröz histiyositom	1	0.5
Orbital amiloidozis	1	0.5
Toplam	199	100.0

Tablo 4.21. Erişkin Yaş Grubundaki Malign Orbita Tümörleri

Lezyon	Olgu sayısı	Malign erişkin orbita tümörleri içerisindeki %
Sekonder tümörler	97	76.3
Lenfoid ve lösemik tümörler	22	17.3
Metastatik tümörler	6	4.7
Miyojenik tümör	1	0.7
Osteosarkom	1	0.7
Toplam	127	100.0

Tablo 4.22. Pediatrik Yaş Grubundaki Benign Orbita Tümörleri

Lezyon	Olgu sayısı	Benign pediatrik orbita tümörleri içerisindeki %
Vasküler lezyonlar	47	43.9
Kistik lezyonlar	21	19.6
Optik gliom	8	7.5
İnflamatuar lezyonlar	7	6.5
Periferik sinir tümörleri	6	5.6
Dakrioadenit	6	5.6
Lipositik lezyonlar	3	2.8
Histiyositik tümörler	3	2.8
Kemik hiperplazisi	1	0.9
Menenjiom	1	0.9
Fibröz displazi	1	0.9
Leiomyom	1	0.9
Koristom	1	0.9
Yabancı cisim çevresi iltihap	1	0.9
Toplam	107	100.0

Tablo 4.23. Pediatrik Yaş Grubundaki Malign Orbita Tümörleri

Lezyon	Olgu sayısı	Malign pediatrik orbita tümörleri içerisindeki %
Sekonder tümörler	27	54.0
Rabdomiyosarkom	18	36.0
Metastatik tümörler	3	6.0
Lenfoid ve lösemik tümörler	1	2.0
Lakrimal bez adenoid kistik karsinomu	1	2.0
Toplam	50	100.0

4.16. TEDAVİ YÖNTEMLERİ

Orbita kitlelerinde tedavi yöntemlerinin dökümünde 483 olgunun 401'inde orbitotomi, 32'sinde enükleasyon, 16'sında insizyonel biyopsi yapıldığı, 34'ünde oküler cerrahi uygulanmadığı görüldü. Orbitotomi uygulanan 401 olgunun 368'inde cilt yoluyla, 33'ünde konjonktiva yoluyla orbitotomi yapıldı. Bu olguların 253'ünde (%63) total kitle eksizyonu, 130'unda (%32) subtotal kitle eksizyonu, 18'inde (%5) insizyonel biyopsi uygulandı. Cerrahi uygulanmayan olguların 7'sinde intralezyoner steroid enjeksiyonu, 4'ünde sistemik steroid ve interferon tedavisi, 7 olguda dijital substraksiyon anjiografisi ile intrakraniyal fistül için oklüzyon tedavisi, 6 optik sinir kılıf menenjiomu olgusunda radyoterapi, 3 miyozit olgusunda kortikosteroid, 3 optik gliom, 2 dakriops, mikroftalmus ve orbita kisti ile bir kapiller hemanjiom olgusunda izlem uygulandığı görüldü.

Orbitotomi ile tanı konulan ve malign tümör saptanan 44 olguda ve insizyonel biyopsi ile tanı konulan 16 olguda ekzenterasyon uygulandı. Bu olguların 33'ünde ekzenterasyon sonrası radyoterapi, 3'ünde kemoterapi, 3'ünde ekzenterasyon sonrası kombine radyoterapi + kemoterapi verildi.

Enükleasyon uygulanan 32 olgunun 5'inde enükleasyon sonrası radyoterapi, 6'sında kemoterapi, 8'inde kombine radyoterapi ve kemoterapi uygulandı.

Tedavi komplikasyonlarına bakıldığında ise bir fibröz histiyositom ve bir lenfanjiom olgusunda cerrahi sonrası santral retinal arter tıkanıklığı geliştiği görüldü. Lenfanjiom olgusunda siliyoretinal arter dolaşımı sayesinde görmenin 0.1 düzeyinde stabilize olduğu görüldü.

5. TARTIŞMA

Çalışmamızda 483 orbita tümörü içerisinde en büyük grubu sekonder orbita tümörleri (%26) oluşturmaktaydı. Olgulardaki sekonder orbita tutulumu kapak, konjonktiva veya göz içi tümör yayılımına bağlıydı. En sık görülen sekonder orbita tümörü nedeni ise retinoblastomdu (%5.5). Pakistan'dan yapılan 1400 olgu, Afrika'dan yapılan 440 olgu ve Hindistan'dan yapılan 276 olguyu içeren yayınlarda, çalışmamıza benzer şekilde sekonder orbita tümörlerinin en fazla oranda görülen grup olduğu ve retinoblastomun en sık sekonder orbita tümörü olduğu bildirilmiştir (8,9,10). Danimarka'dan yapılan 965 olguluk çalışmada ise sekonder tümörler orbita kitleleri içinde en büyük grubu oluşturmakla beraber malign koroid melanomuna bağlı yayılım daha fazla olarak saptanmıştır (11). Japonya'dan yapılan 244 olguluk çalışmada ise sekonder tümörlerin en sık nedeni mukosel olarak saptanmıştır (12). Shields ve ark. tarafından yapılan 1264 olguluk çalışmada ise en sık vasküler tümörler, ikinci sıklıkta sekonder tümörler görülmüştür (13).

Pediatrik yaş grubundaki 157 olguda en sık görülen tümör grubu vasküler tümörlerdi (%29.9). Kapiller hemanjiom %12.7 olarak en sık görülen tümör olmasına karşın olguların çoğunda klinik olarak tanı konulmuştur. Lenfanjiomlarda ise histopatolojik olarak tanı konulması nedeniyle en sık görülen tümör grubunu oluşturduğu tespit edilmiştir. Shields ve ark. ve Castillo ve ark. tarafından yapılan çocukluk çağı tümörlerinin incelendiği yayınlarda, çocukluk çağında en sık görülen yer kaplayan tümörün dermoid kist olduğu, ikinci sırada vasküler tümörlerin görüldüğü; vasküler tümörler içerisinde ise kapiller hemanjiomun en sık ve lenfanjiomun ikinci sıklıkta görülen tümör olduğu belirtilmiştir (14,15). Suudi Arabistan'dan 148 olgunun ve kliniğimizden 376 olgunun incelendiği önceki yıllara ait çalışmalarda pediatrik yaş grubunda en sık görülen tümör grubunun sekonder tümörler olduğu bildirilmiştir (16,17). Hindistan'dan yapılan 119 pediatrik olguyu içeren çalışmada ise en büyük tümör grubunu miyojenik tümörlerin oluşturduğu belirtilmiştir (18).

Çalışmamızda erişkin grupta en sık görülen primer benign orbita tümörü kavernöz hemanjiomdu (%9.5). Kavernöz hemanjiom, vasküler tümörler içerisinde %38 oranında en sık görülen tümör olarak saptandı. Shields ve Moss benzer şekilde erişkin grupta en sık görülen primer benign orbita tümörünün kavernöz hemanjiom olduğunu bildiren çalışmalar yayınlamışlardır (3,7). Tedavide propitozis veya görme düzeyinde etkilenme mevcudiyetinde mümkün olduğu takdirde total kitle eksizyonu önerilmektedir (19).

Erişkin grupta görülen en sık primer malign orbita tümörü lenfomaydı (%6.7). Lenfomaların içinde en sık görülen tümör tipi %82 oranında non-Hodgkin lenfomaydı. Literatür taramalarında Ohtsuka ve ark., Shields ve ark. ve Demirci ve ark. tarafından yapılan yayınlarda da erişkin yaş grubunun en sık görülen tümörünün malign lenfoma olduğu bildirilmiştir (12,13,20). Non-Hodgkin lenfoma konjonktiva, göz kapağı ve orbitadan köken alabilmektedir. Orbita kitlesine bağlı ağrısız propitozis ve çift görme oluşabilmektedir. Klinik ve radyolojik bulgular, benign lenfoid hiperplaziden malign lenfomayı ayırt etmek için yeterli değildir, doku biyopsisi ile histolojik tanı şarttır. Primer oküler adneksal lenfomalar, genellikle düşük evreli olup orbital radyoterapi veya sistemik kemoterapiye iyi yanıt vermektedir (21).

Pediatrik yaş grubunda histopatolojik olarak tanısı konulan ve en sık görülen primer benign orbita tümörü lenfanjiom (%12.1) olarak saptandı. Yapılan çalışmalarda pediatrik yaş grubunda görülen en sık benign orbita tümörü dermoid kist olarak saptanmıştır (8,14,15,17,22,23). Suudi Arabistan'dan yapılan yayında ise çalışmamıza benzer şekilde kapiller hemanjiomların daha fazla görüldüğü, ancak sadece üç olguda biyopsi uygulandığı, lenfanjiomların ikinci en sık primer benign orbita tümörü olduğu belirtilmiştir (16). Lenfanjiomlar, Harris tarafından yapılan çalışmada nonfonksiyonel vasküler bir sistem olarak tanımlanmıştır (24). Erken çocukluk döneminde benign hamartomatöz tümörler olarak görülen lenfanjiomlar, %20 oranında orbitayı tutmaktadır (25). Klinik olarak yavaş progresif propitozis ile seyrederken spontan intraorbital hemoraji ile akut propitozis, kompresif optik nöropati ve görme kaybına yol açabilmektedir. Tunç ve ark. yaptıkları çalışmada cerrahinin, tümör basısına bağlı görme azalması durumunda ya da kozmetik amaçlı

yapıldığını bildirmektedir. Ayrıca standart veya karbondioksit lazer ile total ya da parsiyel kitle rezeksiyonu yapılabilmektedir (25). Çalışmamızda hemorajiyi azaltmak için bipolar diatermi ile cerrahi uygulanmıştır. Gündüz ve ark. tarafından yapılan on sekiz olguyu içeren çalışmada iyi sınırlı ve ön yerleşimli lenfanjiomlar total olarak eksize edilebilmiştir. Sınırları belirsiz ve tüm orbitaya diffüz yayılan lenfanjiomlar ise genellikle subtotal eksize edilmiştir. Ayrıca orbital apekse yakın yerleşen lezyonlarda cerrahi sırasında santral retinal arter hasarı riskine dikkat edilmesi gerektiği bildirilmiştir (26).

Pediatrik yaş grubunun en sık görülen primer malign orbita tümörü rabdomiyosarkomdu (%11.4). Bu oranın diğer serilerde bildirilen oranlara göre yüksek olduğu, ancak çocukluk çağında en sık görülen primer malign tümör tanısıyla uyumlu olduğu belirlendi (11,14,15,16,22,23). Bajaj ve ark. yaptıkları çalışmada rabdomyosarkomun %24 gibi yüksek bir oranda en sık görülen primer malign tümör olduğunu belirtmişlerdir (18). Çalışmamızda rabdomiyosarkomun en sık görülen histolojik alt tipi embriyonel tip rabdomiyosarkomdu. Japonya'da yapılan 331 rabdomiyosarkom olgusunu içeren tarama çalışmasında da en sık görülen alt tipin embriyonel tip olduğu tanımlanmıştır (27). Olgularda biyopsi ile tanı sonrası orbital radyoterapi ve sistemik kemoterapi uygulanan tedavi şekliydi. Ülkemizden Günalp ve ark. yaptıkları çalışmada 1975 yılı öncesinde rabdomiyosarkom olgularında hızlı progresif propitozis ve başvuru sırasında körlük nedeniyle ilk tedavi olarak ekzenterasyon uygulandığı, ancak sonraki yıllarda tedavi rejimlerinin değişmesiyle doku tanısı sonrası acil radyoterapi ve kemoterapi uygulandığı belirtilmiştir (17). Tanı sonrası ilk 5 yıl hayatta kalan, tümörün histolojik alt tipi embriyonel tip olan ve 1-9 yaş arası tanı alan olguların uzun dönem prognozlarının daha iyi olduğu bildirilmiştir (28). Rabdomiyosarkom olguları sıklıkla orbital sellülit ile karışmaktadır, bu nedenle konvansiyonel tedaviye cevap vermeyen orbita sellüliti olgularında maligniteden şüphelenilmelidir.

Çalışmamızda saptanan tümör gruplarının oranları ile 1963-1993 yılları arasında kliniğimizden yapılan 1092 olguluk çalışma karşılaştırıldığında, sekonder orbita tümörlerinin her iki çalışmada da en büyük grubu oluşturduğu saptandı. Ancak sekonder tümörlerin ilk çalışmada %49 olarak saptanmasına karşın bizim

çalışmamızda %26 olarak saptanması, eğitim, ekonomik ve sosyokültürel şartlarda iyileşme ile olguların kliniğe daha erken başvurmaları ile açıklandı. Vasküler lezyonların ilk çalışmada %6 oranı ile 5.sırada olmasına karşın serimizde %21 ile 2.sırada olması, lenfanjiom olgularında artan cerrahi oranına bağlandı. Her iki grupta da metastatik tümör oranının en az oranda olması, olguların orbital biyopsiyi reddetmesi ya da genel durumlarının biyopsiye imkan vermemesi şeklinde değerlendirildi (29).

Vasküler tümörler içerisinde kapiller hemanjiom oranı %20 olarak saptandı. Kapiller hemanjiom olgularında genellikle biyopsi alınmadan konservatif yaklaşım tercih edildiği için, gerçek sıklık bildirilen oranlardan fazladır. Kapiller hemanjiom olgularının tedavisinde intralezyoner steroid uygulaması ile lezyonlarda gerileme izlendi, büyük kapiller hemanjiomlu olgularda ise immunmodulatör (İnterferon alfa, 1 milyon ünite/m^2/gün) ve sistemik kortikosteroid (1mg/kg/gün) tedavisi uygulandı. Fledelius ve ark. tarafından yapılan dokuz olguluk bir çalışmada kapiller hemanjiom olgularında interferon alfa kullanımı ile endotel proliferasyonunda inhibisyon ve lezyonlarda gerileme izlenmiştir (30). Wilson ve ark. orbital kapiller hemanjiomu olan ve konservatif tedavilere cevap vermeyen beş olguda düşük doz siklofosfamid ve interferon alfa kombinasyonu ile tedavi uygulamış, hızlı ve başarılı sonuçlar elde etmişlerdir (31). Olgularımızda tedaviye cevap vermeyen, sınırlı tümörü olan veya seçilmiş olgularda orbitotomi ile tümör eksizyonu uygulandı.

Orbital varisler, düşük akımlı vasküler hamartomlardır. Valsalva manevrası ile belirginleşen propitozis görülür. Küçük lezyonlar takip edilebilir, ancak tromboz ve optik sinir basısı, ileri derecede propitozis varlığında cerrahi eksizyon yapılmalıdır (32). Serimizdeki iki olguda tromboz ve propitozis nedeniyle tümör eksizyonu uygulandı.

Vasküler lezyonlar, genel olarak iyi prognozla seyrederken malign histopatolojiye sahip, tam rezeke edilememiş hemanjioperisitomlar nüks ve intrakranial invazyona yol açabilmektedir. Karcıoğlu ve ark. yaptıkları çalışmada orbital hemanjioperisitomu olan yedi olgunun altısında total tümör eksizyonu, birinde ise biyopsi sonrası orbital radyoterapi uygulamışlardır. Ancak iki olguda daha

sonra nüks nedeniyle ekzenterasyon ve orbital radyoterapi uygulanmıştır. Takipte üç olgu nüks ve metastaz nedeniyle kaybedilmiştir. Bu nedenle hemanjioperisitomun malign davranabileceği, olguların klinik ve histopatolojik açıdan beraber değerlendirilmesi gerektiği bildirilmiştir (33).

Orbita tümörleri içerisinde kistik tümörlerin görülme oranı %7 idi. Kistik tümörler içerisinde dermoid kist %63.8 olarak en sık görülen tümör olarak saptandı. Dermoid kistlerin yerleşimi genellikle üst temporal orbital rim olarak tanımlanmıştır ve total kitle rezeksiyonu önerilmiştir. İnkomplet rezeksiyonlarda nüks gelişebileceği bildirilmiştir (34).

Bizim serimizde kist hidatik oranı, tüm kistik lezyonlar içinde %5.5'di. Dünya genelinde yapılan çalışmalarda ekinokok kisti bildirim oranı %2 ile 20 arasında değişmektedir (35). Pakistan'dan yapılan çalışmada ise orbitanın tüm kistik lezyonları içerisinde %27 ile en sık hidatik kist görüldüğü belirtilmiştir (8). Ekinokokkus granulosus'un herhangi bir sistemik bulguya yol açmadan orbitaya ulaşabildiği, bu nedenle karaciğer etkilenmediği sürece Casoni-Weinberg kompleman fiksasyon testinin normal olabileceği bildirilmektedir.

Nörojenik tümörler içinde %36.3 oranında menenjiom saptandı. Menenjiomlar primer optik sinir kılıf menenjiomu, ektopik orbital menenjiom veya sfenoid kanat menenjiomunun orbital yayılımı şeklinde görülmekteydi. Araknoid villusların meningoepitelyal hücrelerinden köken almaktadırlar. Günümüzde menenjiom olgularının tedavisinde orbital radyoterapi tercih edilmektedir (36). Bizim olgularımızda da histopatolojik tanıyı takiben orbital radyoterapi uygulandı. Optik sinir kılıf menenjiomu olan altı olguda ise tipik klinik ve radyolojik bulgular ile lezyonun orbital apekse yakın yerleşmesi nedeniyle biyopsi alınamadı, bu olgularda tedavide orbital radyoterapi uygulandı.

Nörojenik tümörler içinde periferik sinir tümörleri %36.3 oranında görüldü. Serimizde periferik sinir tümörleri içerisinde en sık %21.2 olarak nörofibrom saptandı. En sık görülen nörofibrom ise pleksiform tip nörofibromdu. Pleksiform tip nörofibrom, nörofibromatozis tip 1 ile birlikte görülür. Brownstein ve ark. yaptıkları çalışmada orbitada periferik sinir tümörleri içerisinde en sık nörofibrom görüldüğünü

bildirmişlerdir (37). Günalp ve ark. 1092 orbita kitlesini inceledikleri çalışmada periferik sinir tümörleri içerisinde schwannom oranının %50 olarak en fazla olduğunu, daha sonra sırasıyla nörofibrom, malign schwannom, paragangliom ve amputasyon nöromu görüldüğünü belirtmişlerdir (29). Bizim serimizde schwannom görülme oranı %15.1 olup lezyonlar benign karakterdeydi. Çalışmamızda paragangliom ve amputasyon nöromuna rastlanmadı. Literatürde kavernöz hemanjiom ve schwannomların progresif büyüme ve semptomlar yönünden birbirine çok benzediği, kontrastlı MRG'de kontrast tutulumunun yayılma paterni ile kavernöz hemanjiomun ayrılabildiğini belirten bir çalışma mevcuttur (38).

Nörojenik tümörler içerisinde %24.2 oranında görülen juvenil pilositik astrositomlar ise sitolojik olarak benigndi ve olgularda kiyazma tutulumu saptanmadı. Gliomlar, yavaş büyüyen tümörler olup görme keskinliğinde azalmaya yol açmaktaydı. Görme kaybı gelişen ve propitozis oluşan olgular progresif olarak tanımlandı. Progresif büyüyen tümörlerde orbital radyoterapi tercih edildi. Optik gliom ve nörofibromatozis tip-1 birlikteliği olan olguların stasyoner olduğu görülerek konservatif yaklaşıldı. Yapılan çalışmalarda optik gliom ve nörofibromatozis tip-1 birlikteliğinin çocukluk çağında %11-30 arasında değiştiği ve bu durumda tümörün genellikle benign, multifokal ve bilateral olduğu bildirilmektedir (39). Asemptomatik ve küçük tümörleri olan olgularda dikkatli bir şekilde izlem yapılabilir. Progresif görme kaybı, endokrinolojik bozukluk, hidrosefali gibi semptomlar varlığında ise 5 yaş altı çocuklarda sistemik kemoterapi, 5 yaş üstünde ise orbital radyoterapi önerilen tedavi şeklidir. 5 yaş altı çocuklarda orbital radyoterapi; sekonder tümör riski, bilişsel ve endokrin bozukluklara yol açması nedeniyle önerilmemektedir (39). Masif propitozis mevcut ise orbita içi optik sinir rezeksiyonu uygulanabilir.

Serimizde lakrimal bez tümörleri %14 oranında üçüncü en sık görülen tümör grubunu oluşturmaktaydı. Seregard ve Sahlin tarafından yapılan 300 olguluk çalışmada ise lakrimal bez tümörlerinin en büyük grubu oluşturduğu belirtilmiştir (40). Lakrimal bez bölgesindeki 67 lezyonun %65.6'sı nonepitelyal, %34.3'ü ise epitelyal kökenliydi. Olguların %58.2'sinin dakrioadenit tanısı alması, daha önce yapılmış çalışmalardaki gibi inflamatuar lezyonların lakrimal bez bölgesinde diğer lezyonlara göre daha sık görüldüğünü göstermiştir (41). Çalışmamızda epitelyal

lezyonlar içerisinde en sık oranda (%14.9) pleomorfik adenom izlendi. Malign tümörler içerisinde en sık görülen tümör, adenoid kistik karsinomdu. Tecrübemiz, adenoid kistik karsinom olgularında ekzenterasyon ve orbital radyoterapi uygulanması gerektiği şeklindedir. Shields ve ark. tarafından yapılan 1264 orbital kitle olgusunu içeren çalışmada en sık görülen epitelyal lezyonun dakriyops olduğu, malign tümör oranlarının ise benign epitelyal tümörlere göre daha yüksek olduğu saptanmıştır, bu durum onkolojik referans merkezi olmaları ile açıklanmıştır (19).

Lösemiye bağlı orbita tutulumuna myeloid sarkom denir. Lösemik orbita tutulumunda erişkin çağda en sık lenfositer lösemi, çocukluk çağında myelositer lösemi izlenmiştir. Lenfositer lösemi, orbitayı tuttuğu zaman sistemik bulgular mevcuttur. Ancak myelositer lösemi ilk olarak orbita tutulumu ile başlayabilir. Çavdar ve ark. 121 olguluk myelositik lösemi serisinde orbital myeloid sarkomun serilerinde 33 olguda (%27.2) en sık M4 alt tipin görüldüğünü ve bu olguların prognozunun daha kötü olduğunu belirtmişlerdir (42). Akut myelositik lösemiye bağlı orbital myeloid sarkomu olan olgularda (8,21) kromozom translokasyonunun daha sık görüldüğü ve kemik iliğinde blast oranı %5'ten az olduğunda prognozun daha iyi olduğu bildirilmiştir (43).

Diğer mezenkimal tümörler grubu içinde fibrositik, osseöz, fibroosseöz ve lipositik lezyonlar değerlendirilmektedir. Lipositik lezyonlar matür yağ dokusundan gelişmiş olup benign karakterdeydi ve subtotal eksizyon uygulandı. Fibroosseöz lezyon grubundaki fibröz displazi; kemik gelişimindeki bozukluk sonucu gelişen bir tümördür. Albright sendromunda puberte prekoks ve deri hiperpigmentasyonu ile birlikte görülebilir. Malign sarkomatöz dönüşüm gelişebilir. Fibröz displazi, kraniofasiyal bölgede geliştiğinde orbitalar sıklıkla tutulmaktadır. Olgularda propitozis ve periorbital fasiyal asimetri izlenmektedir. Sfenoid kemikten köken alan lezyonlar optik sinire bası yaparak görme kaybına yol açabilir. Görme kaybını engellemek için radikal rezeksiyon önerilmektedir (44). Çalışmamızda fibröz displazi olan olgumuza, puberte prekoks bulguları nedeniyle Albright sendromu tanısı konularak hormon replasman tedavisi verildi. Yapılan bir çalışmada malign transformasyonun %0.5 olarak düşük oranda olduğunu, ancak primer lezyonun

orbital radyoterapi ile tedavisi sonrasında bu oranın %15'e yükselebildiği belirtilmiştir (45).

Orbitada tek kıkırdak doku üst oblik kasının trokleasında yer alır. Hamartomatöz kondrom ve mezenşimal kondrosarkomların immatür mezenşimal kıkırdak dokudan, kondrom ve kondrosarkomların ise trokleadan geliştiklerine inanılmaktadır (46). Serimizde bir olguda orbital kondromezenşimal hamartom tanısı konuldu ve subtotal eksizyon ile orbital radyoterapi uygulandı. Bu konuda ilk ve literatürde tek olarak kliniğimizden yapılan bir çalışma mevcuttur. Tanıda histopatolojik ve özellikle immünhistokimyasal bulgular önemlidir. Cilt veya mukozal yüzeyde hamartomlar izlendiğinde Cowden hastalığı açısından araştırma yapılmalıdır (47).

Osseöz lezyonlar içerisinde en sık görülen tümör tipi %45.5 oranında osteom olarak izlendi. Osteomlar genellikle benign özellik göstermektedir, ancak bu olguların otozomal dominant aktarılan Gardner sendromunda intestinal polip veya karsinomlar ile birlikte görülebileceği unutulmamalıdır (48,49). Primer orbita osteosarkomu çok nadir olup, orbita osteosarkomlarına genellikle ailevi retinoblastom için ışın tedavisi görenlerde rastlanılmaktadır (50). Agresif tümör yayılımı ve lokal rekürrens sıklığı nedeniyle radikal cerrahi sonrası orbital radyoterapi önerilmektedir (51). Çalışmamızda osteosarkom tanısı alan olguda histopatolojik tanı sonrası ekzenterasyon ve orbital radyoterapi uygulandı.

Histiyositik lezyonlar içinde Langerhans hücreli histiyositozis grubunda üç olguda eozinofilik granülom, non-Langerhans hücreli histiyositozis grubunda ise bir olguda nekrobiyotik ksantogranülom saptandı. Kliniğimizden yapılan çalışmada eozinofilik granülomlarda subtotal eksizyon sonrası rezolüsyon görülebildiği, rekürren olgularda orbital radyoterapi ya da sistemik kemoterapi uygulanabileceği bildirilmiştir (52). Nekrobiyotik ksantogranülomda hematolojik ve lenfoproliferatif malignensiler eşlik edebilmektedir. Aynı zamanda yetişkin başlangıçlı astıma da yol açabilmektedir (53). Bu nedenle olguların uzun dönem takibi gereklidir.

Fibrositik lezyonlar içerisinde bir olguda fibröz histiyositom saptandı. Fibröz histiyositomun orbitanın en sık görülen mezenşimal lezyonu olduğu bildirilmektedir.

Olguların %63'ünde benign, %26'sında lokal yayılımcı, %11'inde malign özellikler gösterdiği belirtilmiştir. Daha önceden nörofibrom, fibrosarkom, hemanjioperisitom, kavernöz hemanjiom gibi yanlış tanılar alan bir grup tümörün aslında fibröz histiyositom olduğu tahmin edilmektedir (54,55).

Metastatik tümörler, tüm orbita lezyonlarının %2'sini oluşturmaktaydı. Bu grupta dört olguda meme kanseri, üç olguda nöroblastom, bir olguda akciğer kanseri, bir olguda lenfoma, bir olguda liposarkoma bağlı orbita tutulumu mevcuttu. Metastatik meme kanseri tanısı olan olgularda, daha önce tedavi edilmiş meme karsinomu öyküsü mevcuttu. Akciğer karsinomu, meme karsinomundan daha önce orbita tutulumuna neden olabilmektedir. Primer akciğer lezyonu, orbita metastazı tespit edildikten sonra bile ortaya çıkabilmektedir (56). Pediatrik grupta nöroblastom, orbitada metastatik odaklar şeklinde tutulum yapabilmektedir ve kötü prognoz göstermektedir (57). Ahmad ve Esmaeli yaptıkları çalışmada orbita metastazlarında en sık meme karsinomu, ikinci sırada akciğer karsinomu metastazı saptandığını, sistemik kanser tedavisinin yanı sıra lezyona yönelik palyatif orbital radyoterapinin uygulandığını belirtmişlerdir (58).

Sınıflandırılamayan lezyonlar grubunda bir olguda orbital amiloidozis mevcuttu. Khaira ve ark. tarafından yapılan çalışmada lokalize progresif orbital amiloidozis tanısı olan iki olguda cerrahi eksizyon sonrası orbital radyoterapi uygulanmış ve nüks izlenmemiştir. Bu olgularda, lokal amiloidozisin plazma hücre proliferasyonuna bağlı olduğu, bu nedenle düşük evre lenfomadaki tedavi dozlarında orbital radyoterapi uygulandığı belirtilmiştir (59). Çalışmamızda pediatrik bir olguda koristom saptandı. Literatürde koristomların orbita, kornea, konjonktiva, uvea, retina ve optik sinirde yerleştiği bildirilmiştir. Benign bir tümör olmasına karşın progresif olarak büyüyebilmekte ve görmeyi azaltabilmektedir. Tedavide izlem ya da mümkün ise cerrahi eksizyon önerilmektedir (60). Bu grupta diğer bir olguda yabancı cisim çevresi nonspesifik iltihabi reaksiyon saptandı ve eksizyon uygulandı.

İnflamatuar psödotümörler orbita lezyonlarının %13.8'ini oluşturmaktaydı. Gerçek insidansın bazı lezyonlarda klinik ve radyografik olarak tanı konulması ve biyopsi yapılmaması nedeniyle daha yüksek olduğu düşünülmektedir. Orbita

psödotümörleri, genellikle miyozit, dakrioadenit, perisklerit ya da perinörit şeklinde ortaya çıkmaktadır. Orbita apeksini tutan psödotümörlerde (Tolosa-Hunt sendromu) oftalmopleji ve şiddetli ağrı yakınması olur. Bu olgular immunolojik olup etyolojik neden bulunamamıştır. Genellikle kortikosteroid tedavisine hızlı yanıt alınmaktadır, steroid tedavisine dirençli olgularda ise immunsupresif tedavi, radyoterapi veya cerrahi uygulanmalıdır (61).

Çalışmamızda 483 olgunun 401'inde orbitotomi, 32'sinde enükleasyon, 16'sında insizyonel biyopsi yapıldığını, 34 olguda oküler cerrahi uygulanmadığını saptadık. Orbitotomi ile tanı konulan ve malign tümör saptanan 44 olguda ve insizyonel biyopsi ile tanı konulan 16 olguda ekzenterasyon uygulandı. Altmış olguda ekzenterasyon uygulanması, sekonder tümörlerin sık görülmesine bağlanmıştır. Gerekli olan olgularda cerrahi sonrası orbital radyoterapi, sistemik tutulum varlığında sistemik kemoterapi uygulanmıştır.

Genel olarak çalışmamızda orbita lezyonlarının %60 benign, %40 malign olduğu görülmüştür. Malign tümörler, >60 yaş grubunda %52 oranında ortaya çıkmaktadır. Pediatrik yaş grubunda ise malign tümör oranı %32'dir. Kliniğimizden önceki yıllarda yapılan çalışmada malign tümör oranlarının tüm orbita kitlelerinde %60, pediatrik tümörlerde %50 olduğu, günümüzde ise bu oranların azaldığı izlenmiştir (29). ABD'den Shields ve ark. yaptıkları çalışmada 1264 orbita kitlesinde benzer şekilde %64 benign, %36 malign tümör olduğu; pediatrik orbita kitlelerinin %20 malign olduğu ve 60 yaş üzeri grupta %58 oranında malign tümör görüldüğü belirtilmiştir (13). Danimarka'dan Johansen ve ark. yaptıkları çalışmada ise malign tümör oranları %45, pediatrik grupta %22 olarak bildirilmiştir (11). Pediatrik orbita tümörlerini inceleyen çalışmalarda sırasıyla Suudi Arabistan'dan Johnson ve ark. ile Hindistan'dan Bajaj ve ark. daha yüksek olarak %48 ve %53 malign tümör oranı bildirmiştir (16,18).

6. SONUÇLAR

Çalışmamızda orbita lezyonlarının %60 benign, %40 malign olduğu görülmüştür. Malign tümörler, >60 yaş grubunda %52 oranında ortaya çıkmaktadır. Pediatrik yaş grubunda ise malign tümör oranı %32'dir. Benign tümörlerde genellikle göz koruyucu orbitotomi ve medikal tedaviler uygulanırken malign tümörlerde enükleasyon, ekzenterasyon gibi daha agresif yaklaşımlar gerekmektedir.

Çalışmamızda en sık görülen orbita tümörleri sırasıyla sekonder orbita tümörleri, vasküler tümörler, lakrimal bez tümörleri, inflamatuar lezyonlar ve kistik tümörlerdir. Pediatrik yaş grubunda ise en sık görülen orbita tümörleri sırasıyla vasküler tümörler, sekonder orbita tümörleri, kistik tümörler, miyojenik tümörler ve nörojenik tümörlerdir.

Serimizde sekonder tümör oranlarının daha fazla görülmesinin, ülkemizin sosyokültürel seviyesine paralel olarak olguların geç dönemde kliniğe başvurmalarına bağlandı. Ancak önceki yıllarda yapılan çalışmalara göre oranların azalmasının hasta bilinçlenmesinin artmasına bağlı olduğu düşünüldü. İleri yaş grubunda daha fazla görülen bu tümörlerin orbitaya yayılımı ile tedavisi güçleşmekte ve mortalitesi artmaktaydı.

Literatürde lenfanjiom oranları daha düşük oranda saptanırken kliniğimizde vasküler tümörler içinde geniş bir grubu oluşturmasının nedeni, bizim lenfanjiom olgularında izlem yerine cerrahi eksizyonu tercih etmemizden kaynaklanmaktaydı.

Orbita kitlelerinin tedavisinde %83 orbitotomi, %6 enükleasyon, %4 insizyonel biyopsi uygulanmış, %7'sinde oküler cerrahi yapılmamıştır. Orbitotomi yapılan olguların %11'inde ve insizyonel biyopsi ile tanı konmuş olgularda daha sonra ekzenterasyon yapılmıştır. Altmış olguda ekzenterasyon uygulanması, sekonder tümörlerin sık görülmesine bağlanmıştır. Gerekli olan olgularda cerrahi sonrası orbital radyoterapi, sistemik tutulum varlığında sistemik kemoterapi uygulanmıştır.

ÖZET

ORBİTA KİTLELERİNDE HİSTOPATOLOJİK TANIYA GÖRE SINIFLANDIRMA VE TEDAVİ

AMAÇ: Çalışmamızın amacı**,** orbita kitlesi ile başvuran olgularda tümör dağılımını ve tedavi yöntemlerini belirlemekti.

GEREÇ VE YÖNTEM: Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Oküler Onkoloji biriminde Ekim 1998-Mayıs 2010 yılları arasında tek cerrah tarafından (KG) histopatolojik tanısı konulan ve tedavi edilen 483 orbita tümörü olgusu retrospektif olarak incelendi. Tüm olgularda tam oftalmolojik muayene sonrasında tanıya yönelik radyolojik incelemeler yapıldı.

BULGULAR: Tümör grupları ve hasta sayıları şu şekildeydi: sekonder (%26), vasküler (%21), lakrimal bez (%14), inflamatuar (%8), kistik (%7), nörojenik (%7), lenfoma ve lösemi (%5), miyojenik (%4), lipositik (%3), osseöz ve fibroosseöz (%2), metastatik (%2), histiyositik (<%1), fibrositik (<%1). Olguların 157'si (%33) pediatrik (0-18) yaş grubundaydı. Olguların 401'inde (%83) orbitotomi, 32'sinde (%6) enükleasyon, 16'sında (%4) insizyonel biyopsi yapıldı, 34'ünde (%7) cerrahi uygulanmadı. Orbitotomi yoluyla tümörlerin %63'ünde total kitle eksizyonu, %32'sinde subtotal kitle eksizyonu, %5'inde insizyonel biyopsi uygulandı. Toplam 60 olguda ekzenterasyon uygulandı. Orbitotomi uygulanan ve histopatolojik olarak malign tümör tanısı alan 43 olguda, tedaviye cevapsız bir fibrotik orbita psödotümörü olgusunda ve insizyonel biyopsi ile malign tümör tanısı konulan 16 olguda ekzenterasyon uygulandı.

SONUÇ: Bu seride orbita lezyonlarının %60 benign, %40 malign olduğu görülmüştür. Malign tümörler, >60 yaş grubunda %52 oranında saptanmıştır. Sekonder orbita tümörlerinin yüksek oranda görülmesi olguların geç dönemde başvurmaları ve tanı almalarından kaynaklanmaktadır.

ANAHTAR KELİMELER: orbita, tümör, orbitotomi, ekzenterasyon, radyoterapi, kemoterapi.

SUMMARY

CLASSIFICATION AND TREATMENT OF ORBITAL TUMORS ACCORDING TO HISTOPATHOLOGIC DIAGNOSIS

PURPOSE: The purpose of our study was to determine the distribution of orbital tumors and evaluate the treatment modalities.

MATERİAL AND METHODS: The records of 483 patients diagnosed and treated between October 1998-May 2010 by one surgeon (KG) at the Department of Ophthalmology, Ankara University Medical Faculty were analyzed retrospectively. In all cases, after a complete ophthalmologic examination, diagnostic radiological tests were performed.

RESULTS: Tumor groups and the number of patients were as follows: secondary (26%), vascular (21%), lacrimal gland (14%), inflammatory (8%), cystic (7%), neurogenic (7%), lymphoma and leukemia (5%), myogenic (4%), lipocytic (3%), osseous and fibro-osseous (2%), metastatic (2%), histiocytic (<1%), fibrocytic (<1%). 157 patients (33%) were in the pediatric (0-18) age group. Orbitotomy was used in 401 (83%) cases, enucleation in 32 (6%) cases, incisional biopsy in 16 (4%) cases and nonsurgical treatment in 34 (7%) cases. 63% of the tumors underwent total excision, 32% subtotal excision and 5% incisional biopsy via orbitotomy. Sixty cases underwent exenteration. In 43 cases with malignant histopathologic diagnosis after orbitotomy surgery, in one patient with orbital pseudotumor who did not respond to medical treatment and in 16 cases with malignant histopathologic diagnosis after incisional biopsy, exenteration was performed.

CONCLUSIONS: In this series 60% of orbital tumors were benign and 40% were malignant. Malignant tumors were detected at a rate of 52% after 60 years. The high frequency of secondary tumors is due to delayed presentation and diagnosis in our circumstances.

KEY WORDS: orbit, tumor, orbitotomy, exenteration, radiotherapy, chemotherapy.

KAYNAKLAR

1. Forrest AW. Intraorbital tumors. Arch Ophthalmol 1949;41:198-232.

2. Iliff CE. Tumors of the orbit. Trans Am Ophthalmol Soc 1957;55:505-541.

3. Moss HM. Expanding lesions of the orbit. A clinical study of 230 consecutive cases. Am J Ophthalmol 1962;54:761-770.

4. Silva D. Orbital tumors. Am J Ophthalmol 1968;65:318-339.

5. Youssefi B. Orbital tumors in children: A clinical study of 62 cases. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1969;6:177-181.

6. Kennedy RE. An evaluation of 820 orbital cases. Trans Am Ophthalmol 1984;82:134-157.

7. Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, Flanagan JC. Classification and incidence of space-occupying lesions of the orbit. Am J Ophthalmol 1984;102:1606-1611.

8. Munirulhaq M. Orbital tumors. Orbit 1990;9:247-260.

9. Ajaiyeoba IA, Pindiga HU, Akang EEU. Tumours of the eye and orbit in Ibadan. East Afr Med J 1992;69:487-489.

10. Sen DK. Aetiological pattern of orbital tumors in India and their clinical presentations. A 20-year retrospective study. Orbit 1990;9:299-302.

11. Johansen S, Heegaard S, Bogeskov L, Prause JU. Orbital space-occupying lesions in Denmark 1974-1997. Acta Ophthalmol Scand 2000;78:547-552.

12. Ohtsuka K, Hashimoto M, Suzuki Y. A review of 244 orbital tumors in Japanese patients during a 21-year period: Origins and locations. Jpn J Ophthalmol 2005;49:49-55.

13. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. Ophthalmology 2004;111:997-1008.

14. Shields JA, Shields CL. Pediatric ocular and periocular tumors. Pediatr Ann 2001;30:491-501.

15. Castillo BV, Kaufman L. Pediatric tumors of the eye and orbit. Pediatr Clin N Am 2003;50:149-172.

16. Johnson TE, Senft SH, Nasr AM, Bergqvist G, Cavender JC. Pediatric orbital tumors in Saudi Arabia. Orbit 1990;9:205-215.

17. Günalp İ, Gündüz K. Pediatric orbital tumors in Turkey. Ophthal Plast Reconstr Surg 1995;11:193-199.

18. Bajaj MS, Pushker N, Chaturvedi A, Betharia SM, Kashyap S, Balasubramanya R, Sen S. Orbital space-occupying lesions in Indian children. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2007;44:106-111.

19. Shields JA. Diagnosis and management of orbital tumors. Philadelphia: Saunders 1989:373-388.

20. Demirci H, Shields CL, Shields JA, Honavar SG, Mercado GJ, Tovilla JC. Orbital tumors in the older adult population. Ophthalmology 2002;109:243-248.

21. McKelvie PA, McNab A, Francis IC. Ocular adnexal lymphoproliferative disease: a series of 73 cases. Clin Exp Ophthalmol 2001;29:387-393.

22. Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, Donoso LA, Bernardino V. Space-occupying orbital masses in children. A review of 250 consecutive biopsies. Ophthalmology 1986;93:379-384.

23. Kodsi SR, Shetlar DJ, Campbell RJ, Garrity JA, Bartley GB. A review of 340 orbital tumors in children during a 60-year period. Am J Ophthalmol 1994;117:177-182.

24. Harris G. Orbital vascular malformations: A consensus statement on terminology and its clinical implications. Am J Ophthalmol 1999;127:453-455.

25. Tunç M, Sadri E, Char DH. Orbital lymphangioma: an analysis of 26 patients. Br J Ophthalmol 1999;83:76-80.

26. Gündüz K, Demirel S, Yağmurlu B, Erden E. Correlation of surgical outcome with neuroimaging findings in periocular lymphangiomas. Ophthalmology 2006;113:1231-1236.

27. Hosoi H, Teramukai S, Matsumoto Y, Tsuchiya K, Iehara T, Hara J, Mitsui T. A review of 331 rhabdomyosarcoma cases in patients treated between 1991 and 2002 in Japan. Int J Clin Oncol 2007;12:137-145.

28. Punyko JA, Mertens AC, Baker KS, Ness KK, Robison LL, Gurney JG. Long-term survival probabilities for childhood rhabdomyosarcoma. Cancer 2005;103:1475-1483.

29. Günalp İ, Gündüz K. Biopsy-proven orbital lesions in Turkey. Orbit 1994;13:67-79.

30. Fledelius HC, Illum N, Jensen H, Prause JU. Interferon-alfa treatment of facial infantile haemangiomas. Acta Ophthalmol Scand 2001;79:370-373.

31. Wilson MW, Hoehn ME, Haik BG, Rieman M, Reiss U. Low-dose cyclophosphamide and interferon alfa 2a for the treatment of capillary hemangioma of the orbit. Ophthalmology 2007;114:1007-1011.

32. Islam N, Mireskandari K, Rose GE. Orbital varices and orbital wall defects. Br J Ophthalmol 2004;88:1092-1103.

33. Karcıoğlu ZA, Nasr AM, Haik BG. Orbital hemangiopericytoma: clinical and morphologic features. Am J Ophthalmol 1997;124:661-672.

34. Shields JA, Shields CL. Orbital cysts of childhood-classification, clinical features and management. Surv Ophthalmol 2004;49:281-299.

35. Pirooz MS. Hydatid cysts of the orbit. Orbit 1983;2:65-68.

36. Carrasco JR, Penne RB. Optic nerve sheath meningiomas and advanced treatment options. Curr Opin Ophthalmol 2004;15:406-410.

37. Brownstein S, Little M. Ocular neurofibromatosis. Ophthalmology 1983;91:1595-1599.

38. Xian J, Zhang Z, Wang Z, Li J, Yang B. Evaluation of MR imaging findings differentiating cavernous haemangiomas from schwannomas in the orbit. Eur Radiol 2010 Apr 15 [Epub ahead of print].

39. Binning MJ, Liu JK, Kestle JR, Brockmeyer DL, Walker ML. Optic pathway gliomas: a review. Neurosurg Focus 2007;23:1-8.

40. Seregard S, Sahlin S. Panorama of orbital space-occupying lesions. The 24-year experience of a referral centre. Acta Ophthalmol Scand 1999;77:91-98.

41. Shields JA, Shields CL. Atlas of orbital tumors. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 1999:200-231.

42. Çavdar AO, Babacan E, Gozdasoglu S, Kılıcturgay K, Arcasoy A,Cin S, Ertem U, Erten J. High risk subgroup of acute myelomonocytic leukemia (AMML) with orbito-ocular granulocytic sarcoma (OOGS) in Turkish children (retrospective analysis of clinical, hematological, ultrastructural and therapeutical findings). Acta Haematol 1989;81:80-85.

43. Stein-Wexler R, Wootton-Gorges SL, West DC. Orbital granulocytic sarcoma: an unusual presentation of acute myelocytic leukemia. Pediatr Radiol 2003;33:136-139.

44. Cruz AA, Constanzi M, De Castro FA, Dos Santos AC. Apical involvement with fibrous dysplasia: implications for vision. Ophthal Plast Reconstr Surg 2007;23:450-454.

45. Liarakos VS, Ilari L, Chalvatzis N, Papaparaskeva K, Mavrikakis I. Isolated orbital fibrous dysplasia associated with ipsilateral keratoconus. Orbit 2010;29:154-157.

46. Henderson JW, Farrow GM. Orbital tumors, 2nd ed. New York Brian C Decker, 1980:67-74.

47. Gündüz K, Kurt RA, Kaygusuz G, Kankaya D. Primary chondromesenchymal hamartoma of the orbit. Ophthal Plast Reconstr Surg 2009;25:324-327.

48. McNab AA. Orbital osteoma in Gardner's syndrome. Aust N Z J Ophthalmol 1998;26:169-170.

49. Whitson WE, Orcutt JC, Walkinshaw MD. Orbital osteoma in Gardner's syndrome. Am J Ophthalmol 1986;101:236-241.

50. Abramson DH, Ronner HJ, Ellsworth R. Second tumors in non-irradiated bilateral retinoblastoma. Am J Ophthalmol 1979; 87:624-627.

51. Jacob R, Abraham E, Jyothirmayi R, Nair MK. Extraskeletal osteosarcoma of the orbit. Sarcoma 1998;2:121-124.

52. Gündüz K, Palamar M, Parmak N, Kuzu I. Eosinophilic granuloma of the orbit: Report of two cases. J AAPOS 2007;11:506-508.

53. Guo J, Wang J. Adult orbital xanthogranulomatous disease: review of the literature. Arch Pathol Lab Med 2009;133:1994-1997.

54. Günalp İ, Gündüz K. Histopatolojik tanıya göre orbita kitlelerinin insidansı ve sınıflandırılması. T Klin Oftalmol 1994;3:15-23.

55. Font RL, Hidayat AA. Fibrous histiocytoma of the orbit. A clinicopathologic study of 150 cases. Hum Pathol 1982; 130:199-209.

56. Buys R, Abramson DH, Kitchin FD, Gottlieb F, Epstein M. Simultaneous ocular and orbital involvement from metastatic bronchogenic carcinoma. Ann Ophthalmol 1982;14:1165-1167.

57. Smith SJ, Diehl NN, Smith BD, Mohney BG. Incidence, ocular manifestations, and survival in children with neuroblastoma: A population-based study. Am J Ophthalmol 2010;149:677-682.

58. Ahmad SM, Esmaeli B. Metastatic tumors of the orbit and ocular adnexa. Curr Opin Ophthalmol 2007;18:405-413.

59. Khaira M, Mutamba A, Meligonis G, Rose GE, Plowman PE, O'Donnel H. The use of radiotherapy for the treatment of localized orbital amyloidosis. Orbit 2008;27:432-437.

60. Kim BH, Henderson BA. Intraocular choristoma. Semin Ophthalmol 2005;20:223-229.

61. Gordon LK. Orbital inflammatory disease: a diagnostic and therapeutic challenge. Eye 2006;20:1196-1206.