

EGE TIP



ayın kitabı

ORBİTA TÜMÖRLERİ

Editör

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

Sayı
147

ORBİTA TÜMÖRLERİ

EDİTÖR

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

147

ORBİTA TMRLERİ

EDİTR

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

e-ISBN: 978-605-338-350-5

Ege niversitesi Ynetim Kurulu Toplantısının 05.11.2020 tarih ve 10/13 sayılı kararı ile basılmıştır.

© Bu kitabın tm yayın hakları Ege niversitesi'ne aittir. Kitabın tamamı ya da hiçbir blm yazarının nceden yazılı izni olmadan elektronik, optik, mekanik ya da dięer yollarla kaydedilemez, basılamaz, çoęaltılamaz. Ancak kaynak olarak gsterilebilir.

T.C. Kltr ve Turizm Bakanlıęı Sertifika No. 52149

Ege niversitesi Yayınları

Ege niversitesi Basım ve Yayınevi
Bornova -İzmir

Tel: 0 232 342 12 52

E-posta: basimveyayinevisbm@mail.ege.edu.tr

Yayın Link

<https://basimveyayinevi.ege.edu.tr>

Yayın Tarihi: 11.05.2022

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Yayın Alt Kurulu

Başkan:

Prof. Dr. Okan BİLGE

Üyeler:

Prof. Dr. Ayşegül AKGÜN

Prof. Dr. Yiğit UYANIKGİL

Prof. Dr. Raika DURUSOY

Prof. Dr. Yusuf ÖZBEL

Prof. Dr. Gülgün KAVUKÇU

Doç. Dr. İlkben GÜNÜŞEN

Doç. Dr. Ahmet Özgür YENİEL

Doç. Dr. Pervin KORKMAZ EKREN

Yazışma Adresi

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi

Yayın Alt Kurulu

Yayın Bürosu

Bornova, 35100-İZMİR

Tel : (0 232) 390 3103

Tel : (0 232) 390 3186

Fax : (0 232) 342 2142

e-posta: egedergisi35@gmail.com

YAZARLAR

Dr. İlayda KORKMAZ

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Prof. Dr. Naim CEYLAN

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

Doç. Dr. Banu YAMAN

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Dr. Öğr. Üyesi Derya DEMİR

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

ÖNSÖZ

Orbita tümörleri, pek çok farklı semptom ve klinik bulgu ile ortaya çıkabilmektedir. Tümörün yerleşim yeri, histopatolojik özellikleri ve hastanın sistemik durumuna göre değişen derecede oküler morbidite, kalıcı körlük ve hatta ölüm ile sonuçlanabilmektedir. Erken tanı ve doğru tedavinin prognoz üzerine etkisi önem taşımaktadır.

Orbita tümörlerine ait klinik bulguların, görüntüleme yöntemleri ve histopatolojik incelemeler ile birlikte değerlendirilmesi kritiktir. Özellikle bu hastalar ile karşılaşan doktorların orbita tümörleri hakkında kapsayıcı bir bilgi birikimine sahip olması ve hastayı bir bütün olarak değerlendirebilmesi önem taşımaktadır. Bu nedenle yola çıktığımız bu kitapta, orbita tümörlerinin multidisipliner bir yaklaşımla tanı, tedavi ve takibinin yapılması gerekliliğinin önemini vurgulamayı amaçlamaktayız.

Bu kitap, hastayı bir bütün olarak değerlendirmek, elimizdeki ipuçlarını etkili bir şekilde kullanarak erken ve doğru tanıya gitmek konusunda yardımcı olmayı hedeflemektedir. Orbita tümörleri konusunda bütünsel bir yaklaşıma sahip olmak ve güncel tedavi seçeneklerinden haberdar olmak ciddi oküler ve sistemik morbiditelerin önlenmesini sağlayacaktır.

Bu bağlamda Ayın Kitabı serisinin basımına olanak sağlayan Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanı'na, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Yayın Alt Kurulu Başkan ve üyelerine ve Yayın Bürosu çalışanlarına teşekkürlerimi sunarım.

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY
İzmir, 2022

İÇİNDEKİLER

1. BÖLÜM- Giriş ve Orbita Anatomisi1-8

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

Prof. Dr. Naim CEYLAN

Doç. Dr. Banu YAMAN

2. BÖLÜM - Orbita Tümörlerinde Önemli Semptom ve Bulgular.....9-12

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

3. BÖLÜM- Muayene Yöntemleri ve Orbita Tümörlerine Klinik Yaklaşım13-18

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

4. BÖLÜM- Orbita Tümörlerinde Radyolojik Görüntüleme19-26

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

Prof. Dr. Naim CEYLAN

5. BÖLÜM- Orbita Biyopsisi27-30

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

Doç. Dr. Banu YAMAN

6. BÖLÜM- Temel Cerrahi Yaklaşım31-35

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

**7. BÖLÜM - Orbita Tümörlerinin
Sınıflandırılması37-104**

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

Prof. Dr. Naim CEYLAN

Doç. Dr. Banu YAMAN

Dr. Öğr. Üyesi Derya DEMİR

1. BÖLÜM

GİRİŞ VE ORBİTA ANATOMİSİ

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Prof. Dr. Naim CEYLAN

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

Doç. Dr. Banu YAMAN

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

1. GİRİŞ

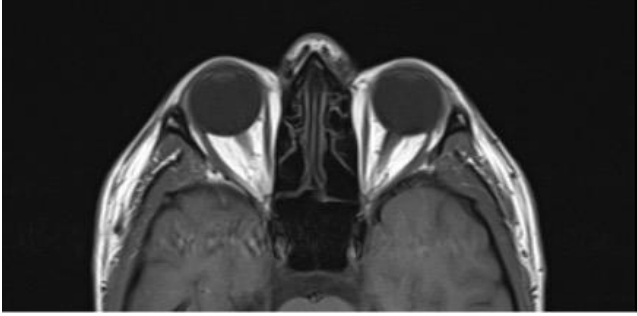
Orbita hastalıkları klinik pratikte oldukça sık karşılaşılan bir hastalık grubu olup, yaklaşık olarak %20'sini neoplazileri oluşturmaktadır. Orbita tümörleri, klinik olarak benign ve malign olarak sınıflandırılabilir. Lezyonun yerleşimine göre semptomlar değişkenlik gösterse de orbita tümörleri genellikle ekzoftalmus, enoftalmus, ptozis, görme kaybı ve oftalmopleji ile bulgu verirler. Çocuklar ve 60 yaş üstü bireylerde ekzoftalmusun en sık; 20-60 yaş arası bireylerde ise 2. en sık sebebi orbita tümörleridir. Bu nedenle ekzoftalmus ile başvuran hastalarda mutlaka orbita tümörlerinin ayırıcı tanısı yapılmalıdır (1).

Shields ve arkadaşlarının 1264 hasta ile yaptıkları çalışmada; orbita lezyonlarının 810'u (%64) benign, 456'sı (%36) malign olarak kaydedilmiştir. Çocuklarda orbita lezyonlarının %20'si, genç erişkinlerde %27'si, 60 yaş üstü bireylerde ise %58'inin malign karakterde olduğu gösterilmiştir. En sık görülen malign orbita tümörü çocuklarda rabdomyosarkom; yaşlı bireylerde ise lenfoma olarak saptanmıştır (2).

Orbita tümörlerinin tanısında detaylı oftalmolojik muayene ve görüntüleme yöntemlerinden yararlanır. Fakat her şeyden önce ayırıcı tanıyı yapabilmek için orbita ve çevresindeki yapıların anatomisini iyi bilmek gerekmektedir (3).

2. ORBİTA ANATOMİSİ

Orbita; gözü ve adneksleri koruyan, vasküler yapılar ve sinirlerin geçişine izin veren bir boşluktur. Orbita boşlukları birbirinden nasal kavite ve etmoidal sinüsler aracılığıyla ayrılır. Orbita boşluğu, tabanı orbita riminden oluşan, apeksi optik kanala uzanan dörtgen piramit şeklindedir (**Resim-1**).



Resim-1. Orbitanın T1 ağırlıklı aksiyal Manyetik Rezonans görüntüsü (MRG). Orbitanın dörtgen tabanı orbita riminin oluşturduğu piramit şeklindedir; medial ve lateral duvarı arasındaki açı ise 45 derecedir.

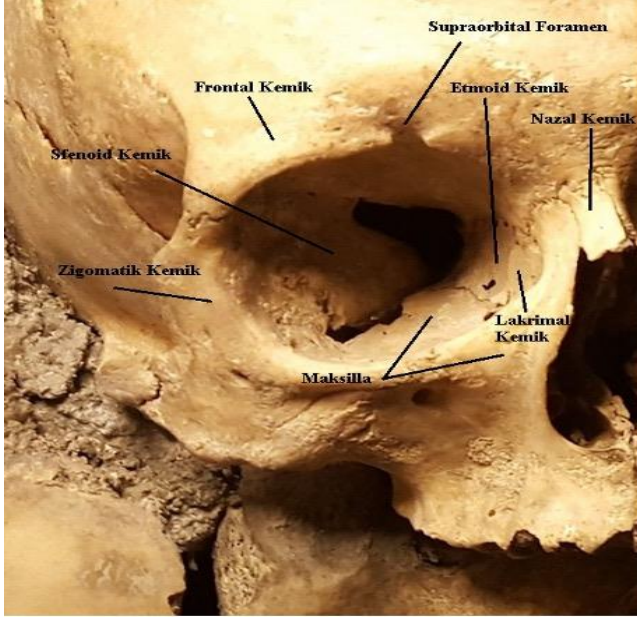
Orbitanın medial ve lateral duvarı arasındaki açı 45 derecedir. Sinir ve kaslar apeksten geçerek; öne ve laterale doğru uzanırlar. Orbita 35-40 mm yüksekliğinde, 40 mm genişliğinde ve 40-50 mm derinliğinde olup; hacmi 30 cc'dir. Yaklaşık 1/5'ini (6 cc) göz küresi oluşturur (4-6).

2.1. Kemiksi Orbita

Orbita tavanı orbitayı anterior kraniyal fossadan ve beynin frontal lobundan ayırır. Frontal kemik ve sfenoid kemiğin küçük kanadından oluşur. Anterolateralinde *lakrimal gland*;

anteromedialinde süperior oblik kasının tendonunun geçtiği *trochlea* bulunur (4,6).

Orbita medial duvarı maksiller, lakrimal, etmoid (lamina papirasea) ve sfenoid kemikten oluşur (**Resim-2**).



Resim-2. Orbita kemikleri ve yerleşimleri.

Inferior yerleşimli *lakrimal fossa*; *lakrimal keseye* ev sahipliği yapar. Nazalde etmoidal ve sfenoid sinüsler ile komşudur. Orbita mediali orbitanın en ince duvarı olup blow-out fraktürleri açısından risklidir (1,4).

Orbita tabanı zigomatik, maksiller ve palatin kemiklerden oluşur. Orbita tabanı orbitayı maksiller sinüsten ayırır. Maksiller kemik üzerinde seyreden *infraorbital fissür* önde *infraorbital kanalı* oluşturur. Maksiller sinüsün enfeksiyon ve tümörlerinin orbitaya yayılım yolu olan *infraorbital foramen*

de burada bulunur. Etmoid kemik ile sınırı orbita tabanının en ince alanı olup blow-out kırıkları en sık bu bölgede izlenir (5-7) **(Resim-3)**.



Resim-3. Sol orbita tabanında blow-out fraktürü.

Orbita lateral duvarı frontal kemik, zigomatik kemik ve sfenoid kemiğin büyük kanadından oluşur. Temporal fossa ve orta kraniyal fossayı orbitadan ayırır. Lateral rektus kasının yapışma yeri *spina recti lateralis* olarak isimlendirilir. Temporal fossayı besleyen *zigomatik sinir* ve *damarların* geçtiği *zigomatik foramen* de lateral duvarda bulunan önemli bir yapıdır (4,6).

Gözü ve çevre bağ dokularını besleyen vasküler yapılar ve sinirler; orbita içerisinde kemik yapılarla korunmuş fissürler içerisinde seyreder (6).

Orbita ve kraniyal kavite arası bağlantı süperior orbital fissür aracılığıyla sağlanır. Sfenoid kemiğin büyük ve küçük kanatları arasında seyreden bu fissür içerisinde 3, 4, 6.

kraniyal sinirler, lakrimal sinir, frontal sinir, nasosiliyer sinir, süperior oftalmik ven gibi önemli anatomik yapılar geçer. Orbita içi yer kaplayan oluşumlar; süperior orbital fissüre bası yaparak çoklu kraniyal sinir paralizisine yol açabilmektedir (8).

Orbita ile infratemporal fossa ve pterigopalatin fossa arası bağlantı ise inferior orbital fissür aracılığı ile sağlanır. Lateral orbita duvarı ile orbita tabanı arasında yer alan bu yapı içerisinden *infraorbital sinir, zigomatik sinir, pterigopalatin gangliyon* ve *inferior oftalmik ven* geçer (9).

Optik kanal sfenoid kemik içinde yer alan, orta kraniyal fossadan orbita apeksine doğru anterior, inferior ve lateral yönde uzanan bir yapıdır. *Optik sinir, oftalmik arter, sempatik sinir lifleri* ve *santral retinal ven* optik kanal içerisinden geçerek orbitaya girer. En dar yeri orbitaya açılan anteriorudur. Sfenoid ve etmoidal sinüsler medialinde yer alır (4,5,10).

2.2. Periorbita ve Orbita Fibroadipöz Dokusu

Orbita yapıları fibroadipöz doku tarafından bir arada tutulur. Orbita kemikleri periorbita ile kaplıdır. Bu bağ dokusu orbita sinirlerini ve lakrimal bezi kuşatır; sütür hattında, fissür ve foraminada sıkı yapışıktır. Optik foramenden itibaren de duramater ile devam eder ve optik siniri seyri boyunca korur. Orbita riminde sıkı yapışıktır, kapakta orbita septumu ile devamlılık gösterir. Orbita septumu, globun orbita içinde stabilizasyonunu sağlayan fibröz bir membrandır (4,5).

Tenon kapsülü (bulbar fasya) globu orbita yağ dokusundan ayıran esnek ve aynı zamanda fibröz bir yapıdır. Rektus kaslarının etrafında kalındır (11).

Ekstraoküler kaslar fibröz intermusküler membran ile birbirlerine bağlanır. İnférieur rektus kası ile inferior oblik kasının kılıfı birleşerek Lockwood ligamanını oluşturur.

Lateral ve medial rektus kasının kılıfı Check ligamanı aracılığıyla periorbitaya bağlanır. Süperior da

Whitnall ligamanı levator palpebra superior kasını sarar. Fibröz intermusküler membran 4 rektus kasını birleştirerek intrakonal boşluğu oluşturur. Optik sinir bu boşlukta seyreder (12).

Orbita yağ dokusu ise globu destekleyen ve travmalara karşı koruyan hacimli ve vasküler bir yapıdır (5).

2.3. Orbitanın Vasküler Dolaşımı

Orbita yapıları; internal karotid arterin bir dalı olan oftalmik arter tarafından beslenir. Oftalmik arter; optik kanal içinde, optik sinirin inferiorundadır ve dural kılıf ile sarılıdır. İlk dalı santral retinal arterdir. Optik sinir inferiorundaki seyri boyunca kısa ve uzun posterior siliyer arter dallarını verir. Diğer dalları; lakrimal, ön siliyer, supraorbital, dorsalis nasalis, supratroklear, posterior etmoidal ve anterior etmoidal arter'dir (13,14).

Orbita venöz sistemi septa içerisinde seyir gösterir. Supraorbital ven orbita süperiorunun venöz dolaşımını sağlar; angüler ven ve ön siliyer ven buraya dökülür. Vorteks venleri ve santral retinal ven ile birleşerek süperior oftalmik veni oluşturur. Süperior oftalmik ven ise kavernöz sinüse drene olur. Orbita inferioru infraorbital ven ve derin fasiyal vene drene olur, inferior oftalmik ven ile devam ederek kavernöz sinüse dökülür (5,15).

2.4. Orbitanın İnnervasyonu

Kraniyal sinirler (KS) yüz ve kafa derisinin duyuşal ve motor innervasyonundan sorumludur. Orbita yapılarının duyuşal innervasyonu temel olarak trigeminal sinirin oftalmik dalı (V₁) tarafından gerçekleştirilir. Oftalmik sinir kavernöz sinüsün lateralinde frontal, lakrimal ve nazosiliyer dallarına ayrılır. Frontal sinir orbita süperioru ve frontal bölgeyi;

lakrimal sinir ise lakrimal gland ve üst kapak lateraliini innerve eder. Nazosiliyerin uzun ve kısa siliyer dalları sırasıyla sempatik ve parasempatik lifleri taşıır, kornea ve konjonktivanın duyuusal innervasyonundan sorumludur. Trigeminal sinirin maksiller dalı (V₂) ise alt göz kapağı ve kornea inferiorunu innerve eder (4,5,16).

Ekstraoküler kasların motor innervasyonu okülotomotor sinir (III. KS), troklear sinir (IV. KS) ve abduşens sinir (VI. KS) tarafından gerçekleştirilir. III. KS; süperior, medial ve inferior rektus kası, inferior oblik kası ve levator palpebra süperior kasını innerve eder; aynı zamanda Erdinger-Westphal nükleusundan gelen parasempatik lifleri de taşıır. IV. KS süperior oblik kasını; VI. KS ise lateral rektus kasını innerve eder (17).

Optik sinir (II. KS); retinal gangliyon hücre aksonlarından oluşan ve görme duyuşunu beyne taşıyan sinirdir. *İntraoküler* (1 mm), *intraorbital* (25-30 mm), *intrakanaliküler* (4-10 mm) ve *intrakraniyal* (10 mm) olmak üzere 4 anatomik bölüme ayrılır. Orbita kısmı pia, araknoid ve dura ile korunmaktadır, orbita apeksinde Zinn halkası ile çevrilidir. Optik kanal içerisinde oftalmik arter ile birlikte seyrederek (4,18).

Kaynaklar

1. Tunç M. Current Diagnostic and Management Methods in Orbital Tumors. Turk J Ophthalmol. 2014; 44: 1-7.
2. 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.
3. Tailor TD, Gupta D, Dalley RW, et al. Orbital neoplasms in adults: clinical, radiologic, and pathologic review. Radiogra Rev Publ Radiol Soc North Am Inc. 2013; 33: 1739-58.
4. Forrester JV, Dick AD, McMenamin PG, et al. The eye : Basic sciences in practice. 4th ed. Edinburgh UK, Elsevier, 2016; 1-568.
5. O'dwyer PA, Akova YA. Temel Göz Hastalıkları. 3. Baskı. Ankara, Güneş Tıp Kitabevi; 2015; 1-1288.

6. American Academy Of Ophthalmology. 2019-2020 BCSC (Basic and Clinical Science Course), Section 02: Fundamentals and Principles of Ophthalmology. (Brar VS, ed.). San Francisco USA, American Academy of Ophthalmology; 2019; 1-546.
7. Koenen L, Waseem M. Orbital Floor Fracture. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534825/> (4 May 2021)
8. Regoli M, Bertelli E. The revised anatomy of the canals connecting the orbit with the cranial cavity. *Orbit*. 2017; 36: 110-7.
9. Azzam D, Cypen S, Tao J. Anatomy, Head and Neck, Eye Ophthalmic Vein. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557603/> (31 Jul 2021)
10. Hart CK, Theodosopoulos PV, Zimmer LA. Anatomy of the Optic Canal: A Computed Tomography Study of Endoscopic Nerve Decompression. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2009; 118: 839-44.
11. Roth A, Mühlendyck H, De Gottrau P. The function of Tenon's capsule revisited. *J Fr Ophtalmol*. 2002; 25: 968-76.
12. Demer JL, Miller JM, Poukens V, et al. Evidence for fibromuscular pulleys of the recti extraocular muscles. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1995; 36: 1125-36.
13. Bird B, Stawicki SP. Anatomy, Head and Neck, Ophthalmic Arteries. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482317/> (10 Aug 2020)
14. Toma N. Anatomy of the Ophthalmic Artery: Embryological Consideration. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2016; 56: 585-91.
15. Cheung N, McNab AA. Venous Anatomy of the Orbit. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2003; 44: 988-95.
16. Joo W, Yoshioka F, Funaki T, et al. Microsurgical anatomy of the trigeminal nerve. *Clin Anat*. 2014; 27: 61-88.
17. Porter JD, Baker RS, Ragusa RJ, Brueckner JK. Extraocular muscles: basic and clinical aspects of structure and function. *Surv Ophthalmol*. 1995; 39: 451-84.
18. Burgoyne CF, Morrison JC. The anatomy and pathophysiology of the optic nerve head in glaucoma. *J Glaucoma*. 2001; 10: S16-8.

2. BÖLÜM

ORBİTA TÜMÖRLERİNDE ÖNEMLİ SEMPTOM VE BULGULAR

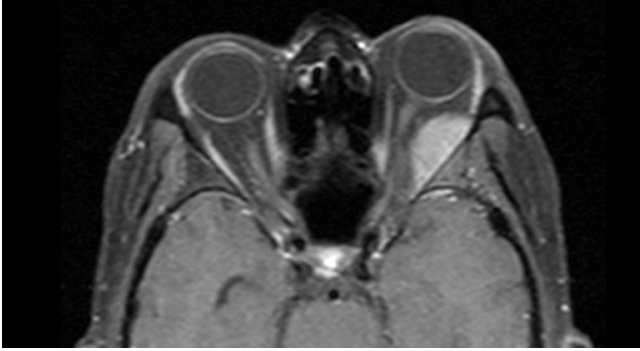
Dr. İlayda KORKMAZ
Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

1. Ekzoftalmus (Proptozis)

Göz küresinin aksiyel planda öne doğru yer değiştirmesidir. Genellikle retrobulber yerleşimli kitlenin globu öne doğru itmesi ile oluşur (1) (**Resim-1,2**). Unilateral proptozis subjektif olarak hastanın üstünden aşağı doğru bakılarak tespit edilebilir; objektif olarak ise ekzoftalmometre ile ölçülebilir. Fasiyal asimetri, unilateral aksiyel miyopi, kapak retraksiyonu ve buftalmus psödoproptozis görünümüne sebep olur (2).



Resim-1. Sol gözde aksiyel proptozisin klinik görünümü.



Resim-2. Post-kontrast T1A aksiyal MRG görüntüde sol orbitada retrobulber yerleşimli tümör ve buna sekonder sol gözde aksiyel proptozis izleniyor.

2. Enoftalmus

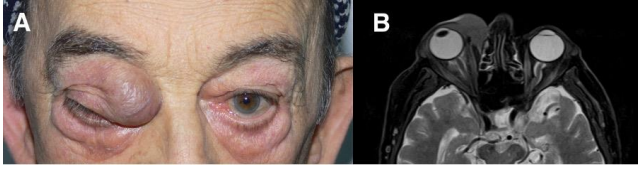
Göz küresinin aksiyel planda arkaya (içe) doğru yer değiştirmesidir. Blow-out fraktürleri, orbita yağ dokusu atrofisi ve orbitanın skatrisyel tümörlerine bağlı görülebilir. Orbitaya metastaz yapan tümörler (meme, mide, prostat, akciğer tümörleri) enoftalmus ile bulgu verebilmektedir. Fitizis bulbi ve mikroftalmus psödoenoftalmus görünümüne sebep olabilir (3-5).

3. Distopi

Göz küresinin koronal planda yer değiştirmesidir. Genellikle lakrimal bez tümörü gibi orbitanın ekstrakonal tümörlerinde görülür. Orbitanın primer tümörleri genellikle orbitanın süperiorunda yerleşim gösterdiklerinden globu aşağı iterler; sekonder tümörlerde ise glob, tümörün yerleşim yerinin karşı tarafına doğru yer değiştirir (2,6).

4. Pitozis

Üst göz kapağının düşüklüğüdür. Üst kapak yerleşimli tümörlerde genellikle tek taraflı pitozis izlenir (7) (**Resim-3**).



Resim-3. Sağ orbita anteromedial süperior kesiminde yerleşim gösteren lenfomaya bağlı unilateral ptozis ve kitlenin T2A aksiyal MRG görüntüsü.

5. Oftalmopleji

Göz hareketlerinde kısıtlılık ve bozulmuş oküler motilite olarak tanımlanabilir. Ekstraoküler kas paralizi veya mekanik restriksiyonuna bağlı gelişebilmektedir. Orbita tümörleri, tiroid oftalmopati, kavernöz sinüs patolojilerine bağlı ortaya çıkabilir (8).

6. Yumuşak Doku Tutulumu

Kapak ve periorbital ödem, ciltte renk değişikliği, palpe edilebilen kitle varlığı, kemozis, konjonktiva hiperemisi ve venöz konjesyon bulguları görülebilir (2).

7. Fundus Bulguları

Optik disk ödemi ve atrofisi; optik sinir kökenli tümörlere (gliom, menenjiom vb.) veya direkt optik sinir basısına bağlı gelişebilir (9). Orbita tümörünün globa kompresyonu sonucu koroid foldları ortaya çıkabilmektedir; arka polde izlenen bu katlantılar birbirine paralel kalın ve ince çizgiler olarak görülür. En iyi floressein anjiyografi (FA) ile gösterilmektedir. Koroid foldları genellikle asemptomatik olup, tümörün tedavi edilmesiyle beraber ortadan kaybolmaktadır (10). Venöz dolaşımın tıkanmasına bağlı santral retinal ven ile koroid arasında optosilyer şantlar gelişebilir. Bunlar temporalde izlenip optik disk kenarında kaybolan kıvrımlı damarlardır. Optosilyer şantlar genellikle optik sinir kılıfı menenjiomu bulgusudur (2,9).

8. Diğer Bulgular

Valsalva manevrası veya juguler kompresyon ile artan proptozis; bebekte proptozise yol açan orbita tümörlerinin ayırıcı tanısı açısından önemlidir. Üfürüm ve pulsatil proptozis varlığı karotiko-kavernöz fistül bulgusudur; kapiller hemanjiyomda görülmez (2).

Kaynaklar

1. Topilow NJ, Tran AQ, Koo EB, Alabiad CR. Etiologies of Proptosis: A review. Intern Med Rev (Wash, DC). 2020; 6: 10.18103/imr.v6i3.852.
2. Bowling B. Kanski's Clinical Ophthalmology: A Systematic Approach. 8th ed. Cambridge, Elsevier, 2016; 1-928.
3. Burm JS, Chung CH, Oh SJ. Pure orbital blowout fracture: new concepts and importance of medial orbital blowout fracture. Plast Reconstr Surg. 1999; 103: 1839-49.
4. Athanasiov PA, Prabhakaran VC, Selva D. Non-traumatic enophthalmos: a review. Acta Ophthalmol. 2008; 86: 356-64.
5. Reifler DM. Orbital metastasis with enophthalmos: a review of the literature. Henry Ford Hosp Med J. 1985; 33: 171-9.
6. Alkatan HM, Alrashed SH, Al-Rikabi AC, Al-Faky YH. Orbital T-cell lymphoma in youngest recorded patient- early diagnosis, management, and successful outcome: a case report and review of the literature. J Med Case Rep. 2018; 12: 139.
7. Kinori M, Ben Simon GJ, Zehavi-Dorin T, et al. Ptosis Shmosis. Surv Ophthalmol. 2017; 62: 237-40.
8. Gladstone JP. An approach to the patient with painful ophthalmoplegia, with a focus on Tolosa-Hunt syndrome. Curr Pain Headache Rep. 2007; 11: 317-25.
9. De La Paz MA, Boniuk M. Fundus manifestations of orbital disease and treatment of orbital disease. Surv Ophthalmol. 1995; 40: 3-21.
10. Chaugule S, Honavar S, Finger P. Surgical Ophthalmic Oncology A Collaborative Open Access Reference. Switzerland, Springer, 2019; 1-216.

3. BÖLÜM

MUAYENE YÖNTEMLERİ VE ORBİTA TÜMÖRLERİNE KLİNİK YAKLAŞIM

Dr. İlayda KORKMAZ
Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

1. ANAMNEZ

Tüm oftalmolojik patolojilerde olduğu gibi, orbita hastalıklarına yaklaşımda da ilk aşama ayrıntılı bir anamnez almak olmalıdır. Muayeneye hastanın esas şikâyeti sorgulanarak başlanmalıdır. Hasta ağrı, proptozis, görme azlığı gibi şikayetlerle başvurabilir. Şikayetlerinin ne zaman başladığı, ne sıklıkla olduğu ve şiddetinde zamanla değişiklik olup olmadığı sorgulanmalıdır (1).

Ani başlayan ve hızlı ilerleyen klinik, daha çok enfeksiyöz ve inflamatuvar orbita hastalıklarını düşündürmelidir. Rabdomyosarkom ve metastatik lezyonlar dışındaki orbita tümörleri genellikle sinsi bir seyir gösterir ve kronik bulgularla seyrederler (2).

Ağrı varlığı daha çok inflamatuvar hastalıklar ya da malign tümörlerle ilişkilidir, benign karakterdeki orbita tümörlerinin ağrısız olması beklenir (3).

Ekzoftalmus, enoftalmus veya ptozis mevcudiyetinde hastanın eski fotoğrafları istenerek, güncel haliyle karşılaştırılması progresyon analizine yardımcı olabilmektedir. Çocukluk döneminde fark edilen ve büyüme

göstermeyen lezyon çoğunlukla benign bir patolojiye işaret eder (2).

Proptosis varlığında, bulguların Valsalva manevrası ile değişim gösterip göstermediği sorgulanmalıdır (4).

Bazı hastalarda belirli bakış pozisyonunda geçici monoküler görme kaybı görülebilmektedir. Tümör ne kadar posterior yerleşimli ise görsel fonksiyonların da o kadar etkilendiği düşünülmektedir (2).

Eşlik eden patolojilerin varlığı da ayırıcı tanıya yardımcı olmaktadır. Isı artışı, ödem, hiperemi gibi bulgular inflamatuvar ve enfeksiyöz patolojileri ön planda düşündürmelidir (3). Diplopi ve göz hareketlerinde ağrının eşlik ettiği proptosis durumunda ise öncelikle tiroid oftalmopati gibi inflamatuvar patolojiler akla gelmelidir (4,5).

Hastanın sistemik hastalıkları, kullandığı ilaçlar ve geçirilmiş cerrahi öyküsü ile ilgili detaylı anamnez alınmalıdır. Nörofibromatozis gibi genetik hastalıklar ve kanser açısından aile öyküsü olup olmadığı sorulmalıdır.

2. MUAYENE

Orbita tümörlerinin tanı ve tedavisinde detaylı sistemik ve oftalmolojik muayenenin önemi büyüktür.

2.1. Genel Sistemik Muayene

Orbita tümörü ön tanısıyla muayene edilen hastada, sistemik muayene ayırıcı tanı konusunda faydalı olabilmektedir. Lenfadenopati, malign orbita tümörlerinde prognoz ve tedavi yaklaşımı açısından önemli bir bulgudur. Café au lait lekelerinin varlığı nörofibromatozis ve optik gliom açısından değerlendirme gerektirir. Guatr varlığında ise tiroid oftalmopati ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Rutin biyokimya, hemogram ve tümör belirteçleri altta yatan sistemik patoloji konusunda fikir verebilmektedir. Hasta gerekirse ilgili dallara konsülte edilmelidir (2,6).

2.2. Oftalmolojik Muayene

Orbita tümörü ön tanısıyla muayene edilen hastada; görme keskinliği, biyomikroskop ile ön ve arka segment muayenesi, göz hareketleri ve görme alanı testi dahil olmak üzere detaylı oftalmolojik muayene yapılmalıdır.

2.2.1. Göz Kapakları ve Periorbitanın Eksternal Muayenesi

Ekzoftalmus, enoftalmus ve ptozis açısından orbita yapıları değerlendirilmeli, her iki göz kapağı ve periorbita birbiriyle karşılaştırılmalıdır (7). Kapak konfigürasyonu değerlendirilmeli ve apozisyonları not edilmelidir. Ptozis varlığında; interpupiller aralık (İPA) ve levator fonksiyonu (LF) cetvel yardımıyla ölçülmeli ve kaydedilmelidir. Kapak ve periorbital bölgedeki cilt lezyonları fotoğraflanmalıdır (8,9).

2.2.2. Ekzoftalmometre (Hertel)

Orbita tümörlerinin en önemli bulgularından biri ekzoftalmustur; tümörün kendisine bağlı ortaya çıkabileceği gibi orbita yağ dokusu ödemine veya hemorajiye bağlı da gelişebilir (5). Ekzoftalmometre, lateral orbita rimi ile kornea ön yüzeyi arası mesafeyi ölçer. Normal değeri erkeklerde 16,5-21,5 mm; kadınlarda 15,5-20 mm arasındadır. Bu değerlerin altı enoftalmus, üstü ise ekzoftalmus olarak tanımlanır. Her iki göz arasında 2 mm'nin üzerinde fark olması da anormal olarak kabul edilir (9). Hem normal pozisyonda hem de Valsalva sırasında ölçülebilir. Bilateral proptozis varlığı tiroid oftalmopati, lenfoma, lösemi ve metastatik lezyonları düşündürmelidir. İntrakonal yerleşimli tümörler genellikle proptozis (aksiyel glob dislokasyonu) yaparken; ekstrakonal tümörler distopiye (koronal glob dislokasyonu) sebep olur (2).

2.2.3. Palpasyon

Orbitanın vasküler lezyonları pulsasyon verebilir, bu açıdan lezyonu palpe etmek yardımcı olacaktır (10). Kapak ve periorbital bölgedeki lezyonların palpe edilmesi; kistik veya solid lezyon ayırımına yardımcı olmaktadır. Preauriküler ve servikal lenf nodları da olası bir lenf nodu metastazı açısından palpe edilmelidir (9).

2.2.4. En İyi Düzeltilmiş Görme Keskinliği (EİDGK)

Orbita tümörlerinde optik sinir basısı veya ekspoju keratopatiye bağlı görme kaybı gelişebilmektedir. Ayrıca tümörün globa mekanik basısına bağlı refraksiyon değişiklikleri ortaya çıkabilmektedir; intrakonal tümörlerde ortaya çıkan hipermetropik kayma buna bir örnektir (2).

2.2.5. Göz İçi Basıncı

Orbita tümörleri episkleral venöz basıncı artırarak, sekonder glokoma yol açabilirler. Bu nedenle hastaların Goldmann aplanasyon tonometrisi ile göziçi basınçları ölçülmelidir (11).

2.2.6. Biyomikroskop ile Ön Segment Muayenesi

Konjonktiva hiperemisi, venöz konjesyon bulguları ve kemozis açısından bulber konjonktiva incelenmeli, ekspoju keratopati açısından floresein boya ile kornea muayenesi yapılmalıdır (2). Lisch nodülü gibi nörofibromatozisle birliktelik gösteren bulguların ön segment muayenesinde tespiti ipucu verebilmektedir (12).

2.2.7. Pupilla Işık Refleksi

İntrakonal yerleşimli tümörler, optik sinir basısına bağlı rölatif afferent pupilla defekti (RAPD) bulgusuna yol açabilirler. Anizokori varlığı ve indirekt ışık refleksinde bozulma ise 3. KS tutulumu açısından şüphe uyandırmalıdır (2).

2.2.8. Renkli Görme ve Kontrast Duyarlılık

Optik sinir tutulumu yapan tümörler görme kaybına sebep olmadan sadece renkli görme ve kontrast duyarlılıkta bozulmaya yol açabilmektedir. Bu nedenle renkli görme ve kontrast duyarlılık ölçülmelidir (9).

2.2.9. Oküler Motilite

Şaşılık muayenesi, Hirschberg ışık testi ve örtme-açma testleri ile yapılmalıdır. Diplopi varlığında Hess perdesi, paralitik-restriktif patolojileri ayırması yönünden faydalı olmaktadır. Göz hareketleri; dört ana bakış yönünde Kestenbaum testi ile değerlendirilmelidir. Mekanik kısıtlılıktan şüpheleniliyor ise zorlu düksiyon testi ile mevcut bir restriksiyon ortaya konabilir. İnfiltratif tümörlerin 'donmuş (frozen) orbita' yapabileceği unutulmamalıdır (13-16).

2.2.10. Fundus Muayenesi

Optik disk ödemi ve atrofi, tümörün optik sinire direkt veya indirekt basısı sonucu gelişebilir. Ayrıca retinada venöz konjesyon bulguları ve optosiliyer şant varlığı açısından detaylı fundus bakışı gereklidir. Koroid foldların var olup olmadığı not edilmeli, gerekirse FA çekilmelidir (9,16).

2.2.11. Görme Alanı

Orbita apeksinde yerleşim gösteren tümörler; optik sinir basısına bağlı görme alanı defekti yapabilmektedir. Sıklıkla ipsilateral santral skotoma sebep olmaktadır. Görme alanı testi tümörün lokalizasyonu ve progresyonu hakkında da ipucu verebilmektedir (2).

Kaynaklar

1. O'dwyer PA, Akova YA. Temel Göz Hastalıkları. 3. Baskı. Ankara, Güneş Tıp Kitabevi; 2015; 1-1288.
2. Medel R, Balaguer Ó. Approach to Diagnosis of Orbital Tumours. In: Vásquez LM, ed. ESASO Course Series. Basel; Karger, 2014; Vol 5; pp46-72.

3. Palamar M, Uretmen O, Kose S. Orbital cellulitis after strabismus surgery. *J AAPOS* 2005; 9: 602-3.
4. Pakdaman MN, Sepahdari AR, Elkhamary SM. Orbital inflammatory disease: Pictorial review and differential diagnosis. *World J Radiol.* 2014; 6: 106-15.
5. Topilow NJ, Tran AQ, Koo EB, Alabiad CR. Etiologies of Proptosis: A review. *Intern Med Rev (Wash, DC).* 2020; 6: 10.18103/imr.v6i3.852.
6. Shah KN. The diagnostic and clinical significance of café-au-lait macules. *Pediatr Clin North Am.* 2010; 57: 1131-53.
7. Palamar M, Yaman B, Akalin T, Yagci A. Giant hidrocystoma of the orbit presenting with inversion and ptosis of the upper eyelid. *Turk J Ophthalmol.* 2017; 47: 113-4.
8. Bowling B. *Kanski's Clinical Ophthalmology: A Systematic Approach.* 8th ed. Cambridge, Elsevier, 2016; 1-928.
9. Chaugule S, Honavar S, Finger P. *Surgical Ophthalmic Oncology A Collaborative Open Access Reference.* Switzerland, Springer, 2019; 1-216.
10. Sharma K, Verma A, Rathi B, et al. Metastatic tumor of orbit presenting as pulsatile proptosis. *Ann Ophthalmol (Skokie).* 2006; 38: 69-72.
11. Nassr MA, Morris CL, Netland PA, Karcioğlu ZA. Intraocular pressure change in orbital disease. *Surv Ophthalmol.* 2009; 54: 519-44.
12. Emre S, Palamar M, Ulusoy MO, Gencoglan G. Ciliary body cysts in neurofibromatosis: a new coexistence? *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2012; 250: 857-61.
13. Gladstone JP. An approach to the patient with painful ophthalmoplegia, with a focus on Tolosa-Hunt syndrome. *Curr Pain Headache Rep.* 2007; 11: 317-25.
14. Figueira E, Rajak S, McKelvie P, et al. Primary orbital melanoma: a case series and literature review. *Orbit.* 2018; 37: 352-7.
15. Marinò M, Ionni I, Lanzolla G, et al. Orbital diseases mimicking graves' orbitopathy: a long-standing challenge in differential diagnosis. *J Endocrinol Invest.* 2020; 43: 401-11.
16. De La Paz MA, Boniuk M. Fundus manifestations of orbital disease and treatment of orbital disease. *Surv Ophthalmol.* 1995; 40: 3-21.

4. BÖLÜM

ORBİTA TÜMÖRLERİNDE RADYOLOJİK GÖRÜNTÜLEME

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Prof. Dr. Naim CEYLAN

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

Orbita tümörlerinin tanısında görüntüleme yöntemleri; lezyonun yeri, boyutu ve karakteri hakkında fikir vermesi açısından önemli bir yere sahiptir (1). Ayrıca tümörün orbita içerisindeki gerçek lokalizasyonunu göstererek; hekimin biyopsi ve/veya cerrahi tedavi planına da katkıda bulunmaktadır (2).

Farklı spektrumdaki orbita hastalıkları benzer semptomlar ile ortaya çıkabilmektedir. Bu nedenle orbita tümörlerinin tanısında; ultrasonografi, manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi en önemli araç olma özelliği taşımaktadır. PET/BT sistemik malignite taramasında diğer seçenekler arasındadır. Vasküler lezyonların tanısında renkli Doppler ultrasonografi yardımcı olabilmektedir (1).

Orbita kitlelerinin görüntülenmesinde, çekimlerin yüksek çözünürlükte ve ince kesitler halinde olması tanıyı kolaylaştıracaktır (3).

1.BİLGİSAYARLI TOMOGRAFI

Bilgisayarlı tomografi (BT); hızlı ve kolay çekim olanağı sağlayarak, orbita hastalıklarının tanısında ilk tercih edilen görüntüleme tekniklerinden biri olma özelliği taşımaktadır (4). Dezavantajı ise hastayı iyonize radyasyona maruz bırakmasıdır. Kemik ve yumuşak dokuya ait detaylı fikir vermektedir (5,6) (**Resim-1**).



Resim-1. BT orbita kemik yapılarına ait daha detaylı fikir vermektedir.

Orbita tümörünün lokalizasyonu ve boyutunu saptamada yardımcıdır; özellikle solid mi kistik mi ayrımının yapılmasını sağlar (7). Orbita lezyonlarında kalsifikasyonu göstermede başarılı olup; özellikle retinoblastom ve menenjiom gibi tümörlerin tanısında faydalıdır (8) (**Resim-2**). Bununla birlikte, retinoblastomda radyasyon maruziyeti sekonder tümörler için risk oluşturduğundan hayati durumlar dışında radyasyon içeren görüntüleme yöntemlerinin kullanılması kontrendikedir.

Özellikle tümörün kemik invazyonu en iyi BT ile görüntülenir. BT görüntülerinde kemik erozyonunun izlendiği heterojen dansiteye sahip tümörlerin genellikle malign olduğu söylenebilir (4). Her ne kadar orbita yağ dokusu tümör ile kontrast oluşturarak görüntülemeyi kolaylaştırırsa da optik sinir tümörleri (menenjiom ve gliom) ve vasküler tümörlerin (hemanjiyom) tanısında kontrastlı BT, kontrastsız BT'den daha üstündür (1).



Resim-2. Sağ gözde retinoblastom. **A)** BT görüntüsünde sağ intraoküler alandaki tümör içerisindeki kalsifikasyon görülüyor. Aynı olgunun **B)** T2A MR görüntülerinde kitlenin intraoküler alandaki sınırları net izlenirken kalsifikasyon varlığı BT gibi belirgin seçilemiyor.

Orbita BT incelemelerinde; ince kesit (1-1,5 mm) volümetrik tarama yaparak aksiyel kesitler almak tümörü daha iyi göstermek ve sagittal ve koronal reformat görüntüler oluşturmak açısından önemlidir (3).

Pozisyon emisyon tomografi-bilgisayarlı tomografi (PET-BT) ise özellikle metastatik orbita tümörlerinde, primer tümörü saptamak için tüm vücut taramasına izin vermektedir (2).

2.MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yumuşak dokuyu en iyi gösteren görüntüleme yöntemidir. Orbita anatomisinin detaylı görüntülenmesine izin vermesi ve hastayı iyonizan radyasyona maruz bırakmaması

açısından avantajlı bir görüntüleme yöntemidir. Özellikle intraoküler tümörlerin tanısında üstündür. Çekiminin uzun sürmesi ve hasta uyumu gerektirmesi ise dezavantajlarından. Ayrıca dokuda metalik yabancı cisim veya implant bulunması durumunda kontraendikedir (5,9).

MRG; T1 ve T2 fazlarından oluşur. Protonların farklı konfigürasyonlarından dolayı T1 ve T2 fazlarında dokular farklı parlaklıkta görüntülenir. T1 fazında vitreus hipointens (koyu renkli); yağ ve melanin gibi orbital yapılar ise hiperintens (parlak ve açık renkli) gözükmektedir. T2 fazında ise vitreus ve BOS hiperintens yapıdadır (3,9,10) (Resim-3).

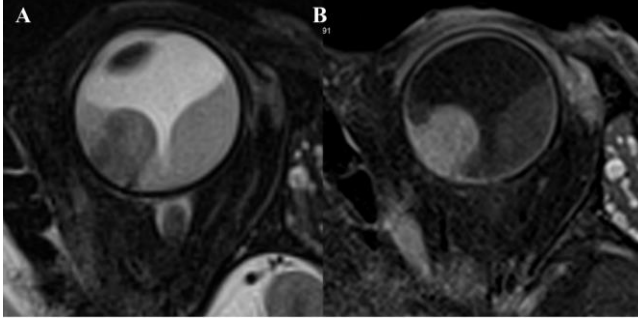


Resim-3. Sol göz intrakonal bölgede yer alan optik sinir gliomunun MRG ile görüntülenmesi. **A)** T2-ağırlıklı MRG'de tümör ekstraoküler kaslara göre hiperintens görünümde. **B)** T1-ağırlıklı MRG'de tümör ekstraoküler kaslara göre hipointens görünümde. **C)** Yağ baskılayıcı teknik ile çekilen kontrastlı T1-ağırlıklı MRG'de tümörde kontrast tutulumu izlenmekte.

MRG ile orbitanın görüntülenmesinde; Gadolonyum kontrast madde enjeksiyonu ve yağ baskılayıcı teknikler kullanılarak lezyonların daha iyi görüntülenmesi sağlanır. Orbita tümörleri, tümörün kökenine göre, komşu dokulara kıyasla hipointens, izointens veya hiperintens olabilir (1,5).

MRG; özellikle orbita apeksi, optik sinir ve santral sinir sistemi lezyonlarını göstermede başarılı bir görüntüleme

yöntemidir. Kistik ve vasküler lezyonlar ve lezyon içerisindeki hemorajiyi BT'ye göre daha iyi gösterir. İntraoküler tümörlere bağlı gelişebilen koroid ve retina dekolmanlarını görüntüleyebilmesi açısından da avantajlıdır (**Resim-4**). Ayrıca lezyonun derinliğini BT'den daha iyi gösterir (1,9,11).



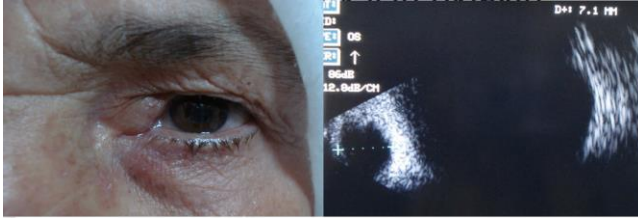
Resim-4. Sağ gözde malign melanom. T2A MR görüntüde hipointens ve T1A postkontrast görüntüde hiperintens sinyal yapısına sahip koroidten vitröz kaviteye doğru büyüme göstermiş kitle ve buna sekonder gelişmiş retina dekolmanı görülüyor.

Diffüzyon ağırlıklı görüntüleme tekniği; dokulardaki sıvı diffüzyon miktarının MRG ile değerlendirildiği yeni bir yöntemdir. Benign tümörlerde sıvı diffüzyonu daha fazla; malign ve solid tümörlerde ise hücresel yoğunluğa bağlı diffüzyon oranı daha düşüktür (12). İskemik dokuların ayırımında ve lenfoma gibi hücresel tümörlerin tanısında kullanılabilir (2). Orbita tümörlerinin tanısında; MRG ve diffüzyon ağırlıklı görüntülemenin birlikte kullanılması en doğru sonucu vermektedir (12).

3. ULTRASONOGRAFİ

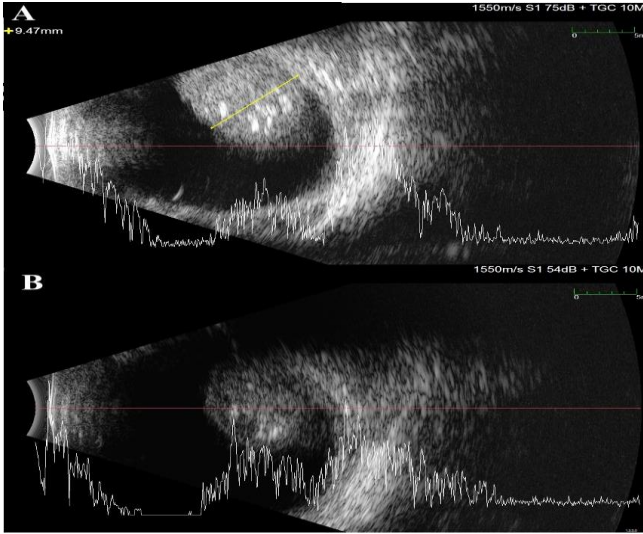
Ultrasonografi (USG); glob ve orbitanın görüntülenmesini sağlayan, non-invaziv, ucuz ve hızlı bir tekniktir. Farklı akustik yüzeylerden ultrasonik dalgaların

yansması ile elde edilen görüntüleme prensibine dayanır (5). Orbita tümörlerinin boyutu, lokalizasyonu ve şekli ile ilgili bilgi verebilmektedir (**Resim-5**). Pulsasyon ve hareketin dinamik olarak görüntülenebilmesini sağlamaktadır. Orbita ultrasonografi A- ve B-mod ile görüntülenebilir. İntraoküler patolojiler genellikle vitreusa göre daha hiperekojen reflektivite verirler (1).



Resim-5. B-mod USG'de ön orbitada 7,1 mm boyutunda hipoekojen, sınırları düzgün kistik oluşum izleniyor.

USG özellikle orbitanın kistik lezyonlarının (dermoid kist ve epitelyal kist vb.) ayırımında başarılıdır. Orbital lezyonların içerisindeki kalsifikasyonların gösterilmesinde başarılıdır (**Resim-6**). Ekstraoküler kaslar, optik sinir ve vasküler yapıların görüntülenmesini sağlar. Sklerit gibi globu ve orbitayı birlikte tutan lezyonların görüntülenmesinde de kullanılabilir. Fakat orbita apeksini tutan lezyonların görüntülenmesinde yeterli değildir (5).



Resim-6. Retinoblastom **A)** B-mod USG'de vitreusa uzanan, yaklaşık 9,47 mm boyutunda kitle izlenmekte. **B)** Düşük yansıtıcılık modunda alınan USG görüntüsünde, retinoblastoma ait tipik kalsifikasyonları gösteren hiperekojen alanlar görülüyor.

Ayrıca ince iğne biyopsisi yapılacak lezyonlarda; USG eşliğinde yapılan uygulamalar hatalı negatif sonuçları azaltmaktadır (3).

Orbita Doppler ultrasonografi; karotiko-kavernöz fistül varlığında, süperior oftalmik ven içerisindeki kan akışının incelenmesine yardımcıdır (5).

Kaynaklar

1. Medel R, Balaguer Ó. Approach to Diagnosis of Orbital Tumours. In: Vásquez LM, ed. ESASO Course Series. Basel; Karger, 2014; Vol 5; pp46-72.
2. Chaugule S, Honavar S, Finger P. Surgical Ophthalmic Oncology A Collaborative Open Access Reference. Switzerland, Springer, 2019; 1-216.

3. Tunç M. Current Diagnostic and Management Methods in Orbital Tumors. *Turk J Ophthalmol.* 2014; 44: 1-7.
4. Debnam JM, Mayer RR, Esmaeli B, et al. Three-Dimensional Multidetector CT for Anatomic Evaluation of Orbital Tumors. *J Ophthalmol.* 2013; 2013: 674230.
5. American Academy Of Ophthalmology. 2019-2020 BCSC (Basic and Clinical Science Course), Section 05: Neuro-Ophthalmology. (Bhatti MT, ed.). San Francisco USA, American Academy of Ophthalmology; 2019; 1-428.
6. Demirkilinc EB, Palamar M, Ceylan N, Ceper BY. Unusual route of a bullet: From scapula to eye. *Indian J Ophthalmol.* 2017; 65: 52-4.
7. Akinmoladun J, Adeyinka A, Uchendu O, Vi A. Evaluation of the effectiveness of computed tomography in the diagnosis of orbital tumours in ibadan, southwest Nigeria. *J West African Coll Surg.* 2013; 3: 46-62.
8. Galluzzi P, Hadjistilianou T, Cerase A, et al. Is CT Still Useful in the Study Protocol of Retinoblastoma? *Am J Neuroradiol.* 2009; 30: 1760-5.
9. Gokharman D, Aydin S. Magnetic Resonance Imaging in Orbital Pathologies: A Pictorial Review. *J Belgian Soc Radiol.* 2018; 101: 5.
10. Bowling B. Kanski's Clinical Ophthalmology: A Systematic Approach. 8th ed. Cambridge, Elsevier, 2016; 1-928.
11. Palamar M, Ceylan N, Yağcı A. Anoftalmik sokette gelişen konjonktiva kisti tedavisinde trikloroasetik asit enjeksiyonu. *Turk J Ophthalmol.* 2011; 41: 389- 91.
12. Xu X-Q, Hu H, Su G-Y, et al. Differentiation between orbital malignant and benign tumors using intravoxel incoherent motion diffusion-weighted imaging: Correlation with dynamic contrast-enhanced magnetic resonance imaging. *Medicine (Baltimore).* 2019; 98: e14897.

5. BÖLÜM

ORBİTA BİYOPSİSİ

Dr. İlayda KORKMAZ
Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Doç. Dr. Banu YAMAN
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Detaylı bir anamnez, klinik muayene ve doğru görüntüleme yöntemleri ile bazı orbita tümörlerinde tanı konularak tedavi planlanabilmektedir. Fakat genellikle tanıyı doğrulamak, tümörün histopatolojik kökenini saptamak ve hatta tümörü tedavi etmek için biyopsi gerekmektedir. Oftalmoloji pratiğinde farklı biyopsi teknikleri kullanılmaktadır. Genellikle eksizyonel, insizyonel, core ve ince iğne aspirasyon biyopsileri yapılmaktadır. Frozen intraoperatif biyopsi ve sentinel nod biyopsisi de gerekli durumlarda uygulanabilmektedir (1-3).

Anterior yerleşimli küçük orbita lezyonlarına lokal anestezi altında biyopsi yapılabilir. Alınan biyopsi materyalini tespit etmek amacıyla çoğunlukla %10'luk tamponlu formalin solüsyonu kullanılır. Frozen inceleme çalışılacak biyopsi materyalleri tespit edilmeden, taze materyal şeklinde ve kuruması önlenerek (örn: serum fizyolojikli gazlı bez içerisinde) vakit kaybetmeden patoloji laboratuvarına ulaştırılmalıdır. Tüm biyopsiler steril koşullar altında ve canlı dokuyu koruyacak şekilde yapılmalıdır. Deneyimli bir oftalmolog ve patolog iş birliği, yanlış negatiflikleri en aza indirmek için şarttır (4).

1. EKSİZYONEL BİYOPSİ

Anterior yerleşimli, sınırları düzgün orbita tümörleri dokudan tamamen eksize edilebilir. Eksizyonel biyopsi hem patolojik inceleme için yeterli materyal alınabilmesini sağlar hem de aynı seansta hastayı tedavi edebilme avantajına sahiptir. Tümörlü dokunun tamamının alındığından emin olunmalıdır. Büyük ve diffüz tümörlerde patolojik inceleme sonrası radyoterapi ile kombine tedavi uygulanabilir (2,3).

Konjonktiva yaklaşımının avantajı cerrahi süresinin kısa olması ve ciltte iz bırakmamasıdır. Fakat girişim sırasında ekstraoküler kasların hasarlanmamasına dikkat edilmelidir. Cilt yaklaşımı ise büyük ve posterior yerleşimli tümörlerde tercih edilmelidir (5).

2. İNSİZYONEL BİYOPSİ

Tümörün tamamının alınmasının mümkün olmadığı ya da çok zor olduğu durumlarda bir kısmının patolojik incelemeler için eksize edilmesidir. Posterior yerleşimli, diffüz yayılım gösteren tümörlerde daha çok tercih edilir. Alınan materyal miktar olarak yeterli olmalı, hasar görmemesi için biyopsi materyalinin direkt koterizasyonundan kaçınılmalıdır. Tümörün histopatolojik tanısı için faydalı olmayacak ülseratif ve keratinize alanlardan biyopsi alınmamalıdır (4). İnfiltrasyon gösteren tümörlerde; farklı bölgelerden birden fazla biyopsi örneği alınmalıdır (5).

3. CORE BİYOPSİ (TRU CUT)

Posterior yerleşimli orbita tümörlerinde tercih edilen biyopsi tekniğidir. Sınırlı miktarda doku örneği alınması ise dezavantajdır. Özel tasarlanmış kalın bir iğne yardımıyla dokunun içinden silindirik doku parçaları alınır. İnce iğne aspirasyon biyopsisinde tek tek hücreler elde edilirken; core biyopside küçük bir doku parçası alınmaktadır. Lokal

anestezi altında yapılan basit bir işlem olması, core biyopsiyi insizyonel biyopsiden daha avantajlı kılar (6).

4. İNCE İĞNE ASPİRASYON BİYOPSİSİ

İnce iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB); güvenli, basit ve hızlı bir biyopsi tekniğidir. En büyük avantajı lokal anestezi altında uygulanabilen minimal invaziv bir işlem olmasıdır. Posterior orbita tümörlerinde daha çok tercih edilir. USG gibi görüntüleme yöntemleri ile birlikte yapılması yöntemin başarı şansını artırır. 22-25 Gauge (G) iğne yardımıyla lezyondan tümör hücrelerinin aspirasyonu işlemidir. Orbita içine hemoraji en önemli komplikasyondur; bu komplikasyonu en aza indirmek için iğne lezyon içerisinde hareket ettirilmemeli ve vasküler tümörlerde İİAB'den kaçınılmalıdır (4,7,8).

Orbitotominin planlanmadığı hastalarda; daha az invaziv bir yöntem olması sebebiyle ince iğne biyopsisi düşünülebilir (9). Primer malignitenin bilindiği, orbita metastazı durumunda İİAB yapılabilir; fakat primerin bilinmediği orbita tümörlerinde insizyonel veya eksizyonel biyopsi tercih edilmelidir (10).

Lakrimal bezin pleomorfik adenomunda da tümörün yayılımına sebep olabileceği için İİAB tercih edilmemelidir (5).

Kaynaklar

1. Shields JA, Shields CL. Biopsy techniques for orbital tumors. *Int Ophthalmol Clin.* 1993; 33: 175-80.
2. Roberts F, Thum C. The Orbit: Biopsy, Excision Biopsy, and Exenteration Specimens. In: Lee's Ophthalmic Histopathology, London; Springer, 2014; pp363-94.
3. Ting DSJ, Perez-Lopez M, Chew NJ, et al. A 10-year review of orbital biopsy: the Newcastle Eye Centre Study. *Eye (Lond).* 2015; 29: 1162-6.
4. Chaugule S, Honavar S, Finger P. Surgical Ophthalmic Oncology A Collaborative Open Access Reference. Switzerland, Springer, 2019; 1-216.
5. Medel R, Balaguer Ó. Approach to Diagnosis of Orbital Tumours. In: Vásquez LM, ed. ESASO Course Series. Basel; Karger, 2014; Vol 5; pp46-72.

6. Yarovoy AA, Bulgakova ES, Shatskikh A V, et al. CORE needle biopsy of orbital tumors. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2013; 251: 2057-61.
7. Bowling B. *Kanski's Clinical Ophthalmology: A Systematic Approach.* 8th ed. Cambridge, Elsevier, 2016; 1-928.
8. Eide N, Walaas L. Fine-needle aspiration biopsy and other biopsies in suspected intraocular malignant disease: a review. *Acta Ophthalmol.* 2009; 87: 588-601.
9. Tunç M. Current Diagnostic and Management Methods in Orbital Tumors. *Turk J Ophthalmol.* 2014; 44: 1-7.
10. Allen RC. Orbital Metastases: When to Suspect? When to biopsy? *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2018; 25: 60-4.

6. BÖLÜM

TEMEL CERRAHİ YAKLAŞIM

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Orbita tümörleri; tümörün yerleşim yeri, boyutu, kliniği, prognozu ve hastanın genel sistemik durumuna bağlı olarak farklı yöntemler ile tedavi edilebilir. Tüm bu faktörler göz önünde bulundurularak; cerrahi, kemoterapi, radyoterapi veya bu tedavi yöntemlerinin kombinasyonları tedavide kullanılabilir (1,2).

Orbita tümörlerinde tanı (insizyonel veya eksizyonel biyopsi) ve tedavi amaçlı orbita cerrahisi yapılabilir. Cerrahi planı yaparken göz önünde bulundurulması gereken en temel faktör, tümörün lokalizasyonudur. Cerrahinin amacı ve hedefi, tümörün kliniği ve prognozu diğer önemli faktörler arasındadır (1,2). İntrakonal yerleşimli tümörlerde morbidite daha yüksektir; bu nedenle bu tip lezyonlarda transkranial girişim daha sık tercih edilmektedir (3).

Lenfanjiyom gibi benign tümörlerde ve nörofibrom gibi geniş invazyon gösteren tümörlerde amaç öncelikle tümörü küçültmektir. Adenokistik karsinom gibi malign tümörlerde ve dermoid kist gibi sınırları düzgün tümörlerde ise total eksizyon hedeflenmelidir. Tanı koymak amacıyla cerrahi planlanan olgularda ise daha küçük bir örnek eldesi yeterli olacaktır (4).

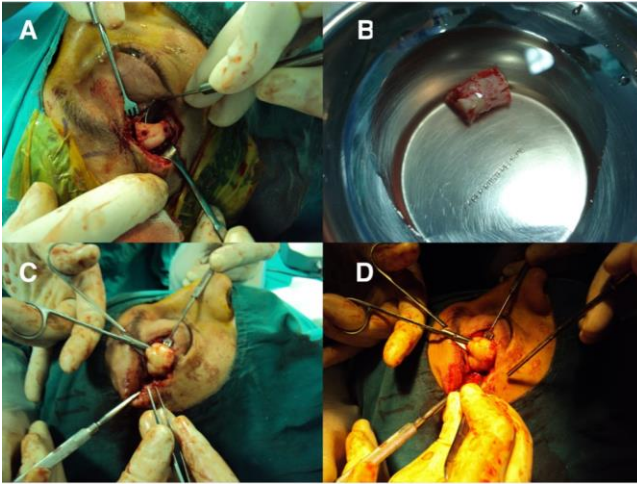
1. LATERAL ORBİTOTOMİ

Süperiolateral yerleşimli orbital lezyonlarda lateral orbitotomi tercih edilmektedir (5). Konusun cerrahi sırasında korunması, cerrahi başarıyı etkileyen en önemli faktördür (3). Lakrimal

bez tümörlerinde lateral orbitotomi ilk seçenektir, lateral ve medial yerleşimli bazı intrakonal tümörlerde de zaman zaman tercih edilebilir (4).

Lateral kemiğin sınırlı rezeksiyonu ile yapılan lateral orbitotomi, lezyona kolay erişim sağlaması ve geniş bir açıklık oluşturması açısından faydalıdır. (6) Zigomatik ark, vasküler ve sinir yapılarının olmadığı bir bölge olduğu için bu bölgeden girişim sağlanabilir (3). Sfenoid kemiğin büyük kanadı çıkarılarak, süperior orbital fissür ve posterolateral orbitaya ulaşım sağlanacak kadar derin açıklık sağlanabilir. Berke, Wright gibi çeşitli insizyon teknikleri kullanılabilir (7).

Temel olarak; cilt insizyonunu takiben zigomatik arkın izolasyonu, kemiğin ayrılması ve orbital septumun açılması işlemi yapılır. Tümöre ulaşılarak eksize edildikten sonra septum kapatılır. Kemik tekrar yerleştirilerek suture yerlerinden fikse edilir ve cilt insizyonu kapatılır (4,5) **(Resim-1)**.



Resim-1. A) Cilt insizyonunu takiben kemiğin ayrılması
B) Zigomatik arkın izolasyonu
C-D) Kavernöz hemanjiyomun eksize edilmesi

2. MEDİAL ORBİTOTOMİ

Optik sinir basısı yapan patolojilerde; optik siniri rahatlatmak amacıyla medial transkonjonktival girişim yoluyla yapılan yöntemdir. İntrakonal ve medial yerleşimli küçük tümörlerin eksizyonunda da tercih edilmektedir. Paranasal sinüs invazyonu yapan tümörlerde eş zamanlı sinüs girişimine de izin verebilir (8).

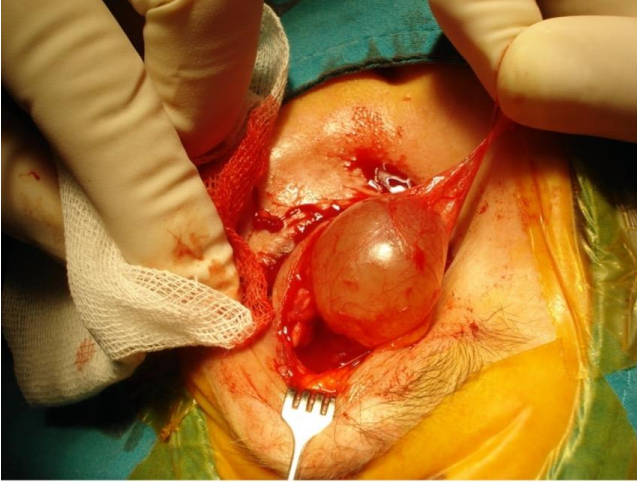
Büyük ve posterior yerleşimli medial orbita tümörlerinde ise transorbital girişim gerekmektedir, fakat yeterli açıklık sağlamaması ve manipülasyonun zor olduğu bir cerrahi alan yaratması dezavantajları arasındadır (1). Bu nedenle büyük ve posterior yerleşimli medial orbita tümörlerinde; lateral orbitotomi daha sık tercih edilmektedir. Lateral kemik duvarın rezeksiyonunu takiben, globun deviyeye edilmesi medial orbitaya ulaşımı kolaylaştırmaktadır (4).

3. ANTERİOR ORBİTOTOMİ

Orbitanın ön 2/3'ündeki tümörlerin eksizyonunda tercih edilir; kemik doku rezeke edilmediği için bu ismi almıştır (9) (**Resim-2**). Süperior orbita veya frontal sinüste yerleşim gösteren tümörlerde kapak katlantısından, supraorbital alandan veya kaş altından insizyon yapılabilir (**Resim-3**). İnférieur orbitada yerleşim gösteren tümörlere cilt yoluyla, subsiliyer insizyonla ulaşılabileceği gibi, transkonjonktival forniks insizyonu ile de ulaşılabılır (1,8,10).



Resim-2. Sađ göz inferior yerleşimli kitlenin anterior orbitotomi ile eksizyonu.



Resim-3. Kaş altından yapılan insizyon ile süperior orbita yerleşimli hidrokistoma lezyonunun anterior orbitotomi yoluyla eksizyonu.

4. TRANSKRANİYAL GİRİŞİM

Orbita apeks tümörleri ve posterior intrakonal tümörlerde, beyin cerrahisi ile birlikte transkraniyal orbita giriřimi yapılabilir (4,11). Fakat bu giriřim yöntemi oldukça invaziv olup doku koruyucu özelliđi daha düşüktür.

Kaynaklar

1. Chaugule S, Honavar S, Finger P. Surgical Ophthalmic Oncology A Collaborative Open Access Reference. Switzerland, Springer, 2019; 1-216.
2. Kiratli H, Bulur B, Bilgiç S. Transconjunctival approach for retrobulbar intraconal orbital cavernous hemangiomas. Orbital surgeon's perspective. Surg Neurol. 2005; 64: 71-4.
3. Okay H, Daglioglu E, Akdemir G, et al. Lateral Orbitotomy Approach to Orbital Tumors: Report of 10 Cases. Turk Neurosurg. 2010; 20: 167-72.
4. Tunç M. Current Diagnostic and Management Methods in Orbital Tumors. Turk J Ophthalmol. 2014; 44: 1-7.
5. Harris GJ, Logani SC. Eyelid crease incision for lateral orbitotomy. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 1999; 15: 9-18.
6. Lee RP, Khalafallah AM, Gami A, Mukherjee D. The Lateral Orbitotomy Approach for Intraorbital Lesions. J Neurol Surg B Skull Base. 2020; 81: 435-41.
7. Balihallimath L, Harkuni U, Kale T, et al. Pedicled lateral orbitotomy: A new technique and a case report. Indian J Heal Sci. 2014; 7: 125.
8. Cockerham KP, Bejjani GK, Kennerdell JS, Maroon JC. Surgery for orbital tumors. Part II: transorbital approaches. Neurosurg Focus. 2001; 10: E3.
9. Cho KJ, Paik JS, Yang SW. Surgical outcomes of transconjunctival anterior orbitotomy for intraconal orbital cavernous hemangioma. Korean J Ophthalmol. 2010; 24: 274-8.
10. Gdal-On M, Gelfand YA. Surgical outcome of transconjunctival cryosurgical extraction of orbital cavernous hemangioma. Ophthalmic Surg Lasers. 1998; 29: 969-73.
11. Jian T, Sun F, Tang D, et al. Clinical analysis of transcranial orbitotomy approach on cranio-orbital tumors. J Craniofac Surg. 2015; 26: 441-6.

7. BÖLÜM

ORBİTA TÜMÖRLERİNİN SINIFLANDIRILMASI

Dr. İlayda KORKMAZ

Doç. Dr. Melis PALAMAR ONAY

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Prof. Dr. Naim CEYLAN

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

Doç. Dr. Banu YAMAN

Dr. Öğr. Üyesi Derya DEMİR

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Orbita tümörleri benign veya malign olarak sınıflandırılabilirler gibi köken aldığı dokuya (vasküler, lenfoid, sinir doku veya bağ doku vb.) göre de sınıflandırılabilir. Benzer klinik bulgular verebildikleri için ayırıcı tanıyı radyolojik bulgular ve biyopsi ile yapmak önemlidir. Tedavi tümörün köken aldığı doku, karakteri (benign veya malign), yol açtığı semptomlar ve hastanın genel sistemik durumuna göre değişkenlik göstermektedir. Orbita tümörleri köken aldığı dokuya göre şu şekilde sınıflandırılır:

- **Kistik Lezyonlar**
 - Gelişimsel kistik lezyonlar
 - Dermoid kist
 - Epidermoid kist
 - Kolobomatöz kist
 - Teratom
 - Edinsel kistik lezyonlar
 - Lenfanjiyom
 - Dakriyops
 - Lakrimal bez kisti
 - Orbitanın diğer kistik lezyonları

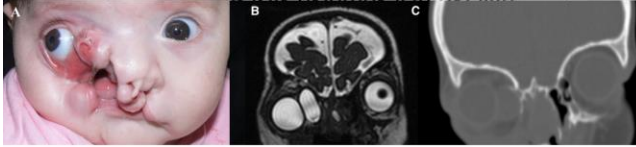
- **Vasküler ve Hemorajik Lezyonlar**
 - Kapiller hemanjiyom
 - Kavernoöz hemanjiyom
 - Glomus tümörü
 - Anjiosarkom
 - Kaposi sarkomu
- **Nöral Tümörler**
 - Optik sinir gliomu
 - Piloitik astrositom
 - Glioblastom
 - Optik sinir kılıf menenjiomu
 - Orbita sfenoid kanat menenjiomu
 - Periferik primitif nöroektodermal tümör (PNET)
- **Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri**
 - Schwannom (Nörolemmoma)
 - Nörofibrom
 - Amputasyon nöromu
 - Malign periferik sinir kılıfı tümörü
- **Miyojenik Tümörler**
 - Rabdomyom
 - Rabdomyosarkom
 - Leiomyom
 - Leiomyosarkom
- **Fibröz Bağ Doku ve Fibroosseöz Tümörler**
 - Fibröz bağ doku tümörleri
 - Soliter fibröz tümör/Hemanjiyoperisitom
 - Fibröz histiyositom
 - Fibrom
 - Fibrosarkom
 - Nodüler fasiit
 - Jüvenil fibromatozis
 - Dev hücreli anjiyofibroma
 - Fibroosseöz tümörler
 - Ossifiye fibrom
 - Fibröz displazi
 - Kemiğin dev hücreli tümörü

- Osteopetrozis
 - Paget hastalığı
 - Osteom
 - Osteosarkom
 - Anevrizmal kemik kisti
- **Kıkırdak Doku Tümörleri**
 - Kondrom
 - Kondrosarkom
 - **Lipomatöz Tümörler**
 - Lipom
 - Liposarkom
 - **Histiyositik Tümörler**
 - Langerhans hücreli histiyositozis
 - Eozinofilik granülom
 - Jüvenil ksantogranülom
 - Sinüs histiyositozis
 - **Melanositik Tümörler**
 - Primer orbita melanomu
 - Sekonder/metastatik orbita melanomu
 - **Lakrimal Bez Tümörleri**
 - Benign mikst tümör (pleomorfik adenom)
 - Malign mikst tümör
 - Adenoid kistik karsinom
 - Diğer karsinomlar
 - **Metastatik Tümörler**
 - **Lenfomalar**

Köken aldığı dokuya göre geniş bir sınıflandırma sistemine sahip olan orbita tümörlerinden, klinik pratikte sık karşılaşılanları aşağıda detaylıca anlatılmaktadır.

1. KİSTİK LEZYONLAR

Orbitanın kistik lezyonları gelişimsel ve kazanılmış olarak iki alt gruba ayrılmaktadır. Dermoid kist, kolobomatöz kist, mukosel yanında lenfanjiyom gibi kistik komponente sahip vasküler lezyonlar da bu grup altında incelenmektedir. Klinik olarak, yüzeysel kistler subkutanöz veya subkonjonktival nodül olarak bulgu verir. Derin kistik lezyonlar ise görme azlığı, şaşılık, proptozis gibi orbital tutulum ile seyreder (1) (Resim-1).



Resim-1. A) 3 aylık infantta sağ yarı damak ve dudak anomalisine eşlik eden orbita kisti. B) ve C) Koronal T2A MRG ve koronal BT kesitlerinde sağda orbita medial kompartmanda ekstrakonal mesafede orbita kisti ile uyumlu düzgün sınırlı kistik oluşum izlenmekte

1.1. Gelişimsel Kistik Lezyonlar

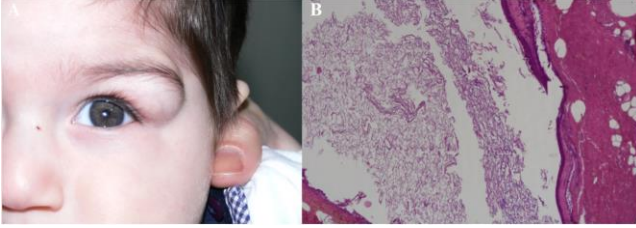
1.1.1. Dermoid Kist

Dermoid kist bir **koristom** (mikroskopik olarak normal olan hücre ya da dokuların anormal lokalizasyonlarda bulunması) örneğidir. Benign lezyonlar olup, malign tümörlerle karıştırılabilmektedir (2).

Çocukluk çağının en sık benign orbita tümörü dermoid kisttir. Aynı zamanda orbitanın en sık görülen konjenital lezyonu olma özelliği taşımaktadır (1). Gestasyonun 3-5. haftasında, orbital kemiklerin sütür hattındaki yüzeysel ektoderminin ayrılmasındaki yetersizliğe bağlı gelişir. Histopatolojik incelemede keratinize çok katlı yassı epitel ile döşeli, içinde keratin, saç gibi yapılar içeren kistik lezyonlar

olarak izlenir. Kist epiteli çevresinde kıl follikülü ya da sebase bez gibi dermal ekler içerir (3) **(Resim-2)**.

Yüzeyel veya derin yerleşimli olabilmektedirler. En sık orbitanın süperio-temporal kadranında bulunurlar **(Resim-2)**. Yüzeyel dermoid kistler ağrısız subkutanöz nodüllerdir. Derin yerleşimli olanlar ise proptozis, diplopi veya oftalmoplejiye sebep olabilir (1).



Resim-2. Sol orbita süperio-temporalinde yer alan dermoid kistin **A)** klinik görünümü ve **B)** histopatolojik görünümü (HE; x100)

BT, MRG ve USG ile dermoid kistlerin malignitelerden ayırıcı tanısını yapmak mümkündür. T1-ağırlıklı MRG'de içeriğindeki yağ dokusu nedeniyle hiperintens, forme lezyon olarak izlenir **(Resim-3)**. BT'de ise iyi sınırlı kistik oluşum izlenir (4).



Resim-3. 20 yaş erkek hastada sol orbita fronto-temporal bölgede, ekstrakonal yerleşimli düzgün sınırlı dermoid kist ile uyumlu hiperintens lezyonun **A)** aksiyel **B)** koronal planda T1A MRG görüntüleri

Tedavi; kistin rüptüre edilmeden total eksizyonudur. Rüptüre olan dermoid kistler fibrozisle sonuçlanan ağırlı granüloamatöz inflamasyona sebep olabilmektedir. Tamamen eksize edilemezse rekürrens gelişebilir. Özellikle süperio-temporal dermoid kistlerin eksizyonunda, kapak sulkusu skarı gizlemek açısından ideal insizyon alanıdır (5).

1.1.2. Kolobomatöz Kist

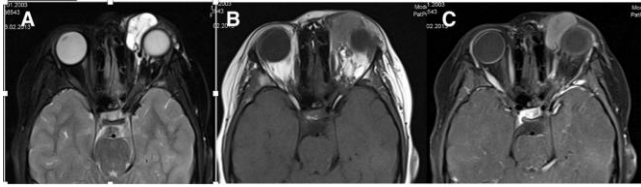
Kolobom; embriyolojik dönemde koroidal fissürün kapanma defektine bağı gelişir. Genellikle bilateral olup inferio-nazal kadranı tutar; iris, lens, koroid ve optik disk etkilenebilir. Globun kolobomatöz bölgesindeki fissür ile kist arası anatomik bağlantı BT ile görüntülenebilir (6).

1.2. Edinsel Kistik Lezyonlar

1.2.1. Lenfanjiyom

Lenfanjiyom; lenfatik sistemin nadir görülen benign tümürüdür. İnce bir endotel ve lenf dolu sinüslerden oluşan multikistik bir lezyondur. Kistik tümörler alt grubunda sınıflandırılabilceğı gibi aynı zamanda vasküler bir tümürdür. Çocuk veya genç erişkinlik döneminde, genellikle ekstrakonal bölgede görülürler. Spontan regrese olmazlar. Optik sinir fonksiyonları hastalığın ileri evrelerine kadar korunur. Yaş ile beraber yavaş bir büyüme gösterir. Genellikle lezyonun zaman içinde yavaşça büyümesine bağı proptozis ve diplopi ile bulgu verir. Nadiren, spontan hemorajiye bağı ani gelişen proptozis ile de prezente olabilmektedir (7). Travma ya da üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası artan proptozis lenfanjiyomun karakteristik bulgusudur. Subkutan yerleşimli lenfanjiyomda göz kapaklarında mavimsi renk değışikliği izlenebilmektedir (1,8).

MRG'de irregüler kistik ve hemorajik alanlar izlenebilir; genellikle multilobüler ve heterojen görünümlüdür (**Resim-4**).



Resim-4. Lenfanjiyom. **A)** T2-ağırlıklı aksiyal MRG'de sol orbita medialinde septalar içeren hiperintens lezyon görülüyor. **B-C)** T1-ağırlıklı pre- ve post-kontrast görüntülerde lezyon hipointens yapıda olup ılımlı kontrastlanma gösteriyor.

Kontrast tutulumu venöz komponentin miktarına göre değişkenlik göstermektedir. BT'de multiloküler, heterojen, hiperdens kitle izlenir, zaman zaman kalsifikasyon görülebilmektedir. Kesin tanı insizyonel biyopsi ile konur (6).

Histopatolojik olarak fibrokonnektif bağ dokusu ile birbirlerinden ayrılmış endotelle döşeli farklı boyutlarda düzensiz boşluklardan oluşur. Boşluklar saydam lenfatik sıvısı veya kan içerebilir. Bağ dokusunda küçük matür lenfosit kümeleri izlenebilir. Vasküler endotelial hücreler CD31 ve D2-40 ile boyanır (6-8).

Maligniteye dönüşmediği için küçük lenfanjiyomlar görüntüleme ile takip edilebilir. Büyük lenfanjiyom varlığında proptozis, pitozis, eksojur keratopati veya kozmetik sebeplerle cerrahi uygulanmaktadır. Lezyonun irregüler doğası nedeniyle tümüyle çıkarılması zordur, rezidüel komponent kalabilir. Rekürrens meydana gelebilir (8). Bu gibi durumlarda siyanoakrilat veya fibrin yapıştırıcı gibi likit polimerlerin intralezyoner enjeksiyonu, cerrahi kolaylaştırabilir. Bleomisin, etanol ve doksisisiklin gibi sklerozan maddelerin perkutanöz enjeksiyonu da cerrahi planlanmayan hastalarda tercih edilebilir (7). Sistemik kortikosteroid ve sildenafil de medikal tedavi seçenekleri

arasındadır. Ciddi glob basısı ve ağrı yapan lenfanjiyom vakalarında ekzanterasyon son seçenektir (9).

1.2.2. Dakriyops

Lakrimal glandın sekretuar kanallarının genişlemesi ile oluşan seröz, kistik bir lezyondur. Süperio-temporal fornikte, sıklıkla lakrimal glandın palpebral bölümünde ortaya çıkar. Zamanla büyüyen ağrısız bir kitledir. Lakrimal glandın epitelyal tümörleri ve lenfoması ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır (10).

BT'de kemik erozyonu veya inflamasyona sebep olmayan, lakrimal gland yerleşimli hipodens, kistik lezyon izlenir. Kontrast tutmaz (1).

Aseptomatik, küçük kistler takip edilebilir. Kozmetik olarak belirgin olan ve astigmatizmaya neden olan büyük kistler ise eksize edilmelidir. Sıklıkla tercih edilen yöntem transkonjonktivaldir. Kistin tamamının, lakrimal glanda zarar vermeden ve kist duvarını parçalamadan çıkarılmasına dikkat edilmelidir (10).

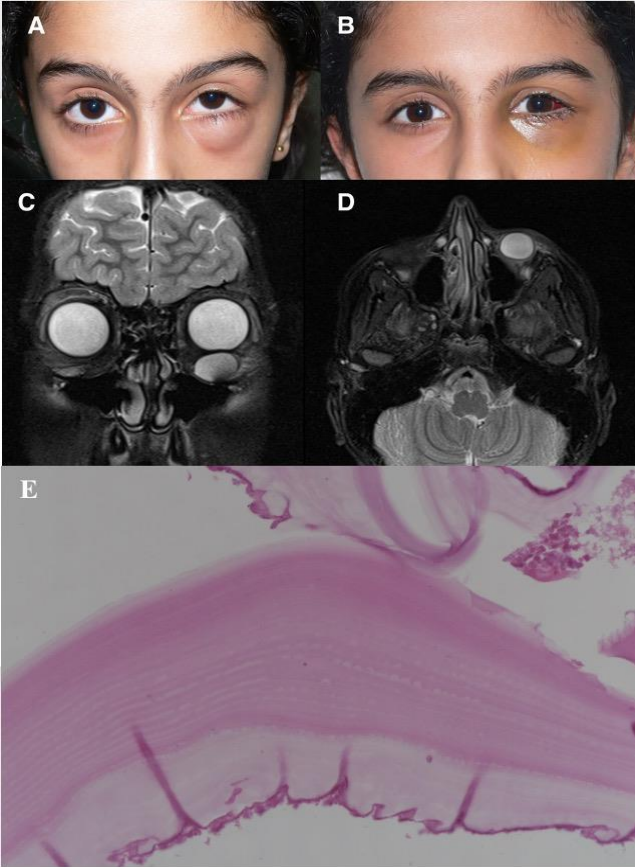
1.2.3. Orbitanın Diğer Kistik Lezyonları

Orbitanın diğer kistik lezyonlarını bilmek, orbitanın malign tümörleri ile ayırıcı tanı yapabilmek açısından önemlidir (11). Hematik kist, akut orbital hemoraji sonrası rezorbe olamayan hematomların organize olarak kist halini almasıdır. Epitelyal kistler göz kapağı derisi veya deri eklerinden (silya, bez vb.) köken alan yüzeyel yerleşimli benign kistik oluşumlardır (1). Histopatolojik incelemede, yassı ya da kübik tek sıralı epitel hücreleri ile döşeli kistik mesafeler izlenir (**Resim-5**).



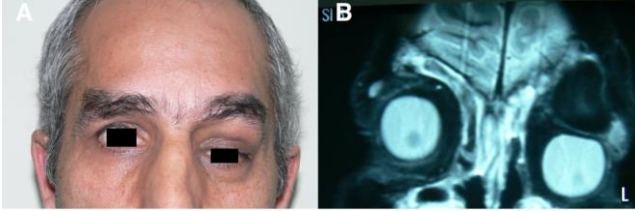
Resim-5. Derinin ter bezlerinden köken alan benign, kistik bir tümör olan hidrokistomanın **A)** total eksizyonu ve **B)** makroskopik ve **C)** histopatolojik görünümü (HE; x100)

Endemik bölgelerde görülen bir parazit olan *Echinococcus granulosus*'in oluşturduğu kist hidatik orbital kistik tümörler ile karıştırılabilir (1). Patolojik incelemede kalın fibröz kist duvarı dikkat çekicidir, kesin tanı skoleks yapılarının görülmesi ile netleştirilir (**Resim-6**).



Resim-6. Sol alt göz kapağında birkaç aydır büyüme gösteren kitle şikâyeti ile başvuran 15 yaş kadın hastada, biyopsi materyalinin parazitolojik incelemesi sonrası doğrulanmış kist hidatik tanısı. **A)** Sol alt kapakta belirgin kitle görünümü **B)** Lezyonun cerrahi eksizyonundan 1 hafta sonra görünümü. T2-ağırlıklı MRG'de sol orbita inferiorunda hiperintens görünümdeki kistik lezyonun **C)** koronal ve **D)** aksiyel planda görüntüleri. **E)** Kist hidatik membranının histopatolojik görünümü (HE; x100)

Paranasal sinüslerin drenajının engellenmesi durumunda ortaya çıkan muköz membran ile çevrili kistik lezyon olan mukosel de ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Frontal ve etmoidal mukoseller büyüyerek çevre orbital kemikleri erode edip orbital semptomlara yol açabilir (**Resim-7**). Mukoseller MRG'de sinüslerin kemik duvarlarında inceltme yapan kistik lezyon olarak görülür (6).



Resim-7. A) 62 yaş erkek hastada sol orbita süperiordaki kitleye bağlı globda inferiora yer değiştirme izlenmekte. **B)** Koronal T2A MRG görüntüde lezyon hipointens sinyal yapısında görülüyor.

2. VASKÜLER VE HEMORAJİK LEZYONLAR

2.1. Kapiller Hemanjiyom

Kapiller hemanjiyom çocuklarda en sık görülen vasküler orbita tümörüdür. Kadınlarda erkeklerden daha sık görülür. Çoğunlukla doğumda mevcuttur veya yaşamın ilk 2 ayında ortaya çıkar. İlk 3-6 aylık dönemde hızlı büyür, 3 yaşına kadar %30'u 7 yaşına kadar %70'ı spontan regrese olur (8,9).

Kapiller hemanjiyomların %80'i anterior yerleşimlidir. Yüzeyel hemanjiyom parlak kırmızı renktedir (**Resim-8**).



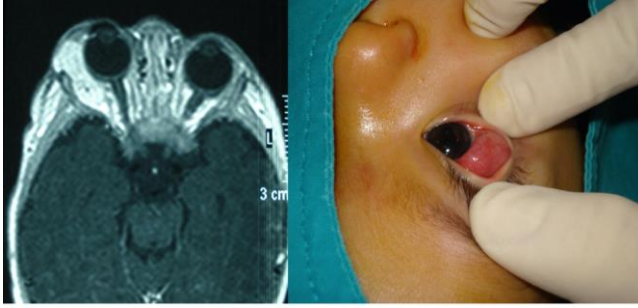
Resim-8. Sol inferior orbitada yüzeyel kapiller hemanjiyom.

Daha derin yerleşimli olan hemanjiyom ise mor renkte izlenir, bazen sadece proptozise yol açar (9) (**Resim-9**). Ağlama ve ıkınma esnasında tümör büyüyebilir, fakat pulsasyon veya üfürüm izlenmez.



Resim-9. Beş aylık infanta sol orbita süperiorunda yerleşim gösteren ve pitozise yol açan mavi-mor renkte kapiller hemanjiyom.

Konjonktiva tutulumu varlığı önemli bir klinik ipucudur (**Resim-10**). Kapiller hemanjiyom pitozis, astigmatizma veya optik sinir basısına neden olabilir (12). Vücudun diğer bölgelerindeki (akciğer, cilt vb.) kapiller hemanjiyomlarla birliktelik gösterebilmektedir. Kassabah-Merritt sendromu abdominal kapiller hemanjiyomlarla birlikte trombositopeni varlığı ile karakterizedir (9).



Resim-10. Sağ orbita lateralinde yerleşim gösteren kapiller hemanjiyomda, konjonktiva tutulumu önemli bir ipucu olmaktadır. Aksiyal T1A post-kontrast MRG görüntüde lezyon diffüz belirgin kontrastlanma gösteriyor.

BT'de sınırları düzenli, heterojen lezyon izlenir (8). MRG tipik olarak internal lobülasyonun izlendiği yüksek akımlı damarları gösterir. USG tümörün yayıldığı alanları göstermek açısından faydalıdır (13).

Histopatolojik incelemede enkapsülasyon göstermeyen, endotelial hücreler ile döşeli küçük çaplı vasküler boşluklardan oluşur. İmmünohistokimyasal incelemede endotelial hücreler CD 31 ve CD 34 ile boyanır (12).

Perioküler kapiller hemanjiyomda görsel fonksiyonlar etkilenmese de ambliyopi açısından bu hastaları yakın takip etmek önemlidir (8). Tedavi, görmeyi tehdit eden semptomatik tümörlerde endikedir. Sistemik beta bloker; orbita ve palpebra kapiller hemanjiyomunun proliferatif evresinde etkili ve güvenli bir tedavi seçeneğidir. Günlük dozu 2-3 mg/kg'dir (**Resim-11**). Topikal beta blokerler de yüzeysel ve derin hemanjiyomların tedavisinde tercih edilebilir (8).



Resim-11. Sekiz aylık infantta **A)** sağ süperiomedialde kapiller hemanjiyom. **B)** 2 mg/kg dozunda sistemik propranolol tedavisinin 1. ayı. **C)** Tedavinin 6. ayında lezyonun boyutu, rengi, endurasyonu tedaviye yanıtı göstermekte

Steroid enjeksiyonu ve lazer tedavisi günümüzde tercih edilmese de sınırlı vakalarda uygulanabilmektedir (14,15) **(Resim-12)**. Cerrahi, medikal tedaviye dirençli olan iyi sınırlı kapiller hemanjiyomların uzaklaştırılması için düşünülebilir (9,15).

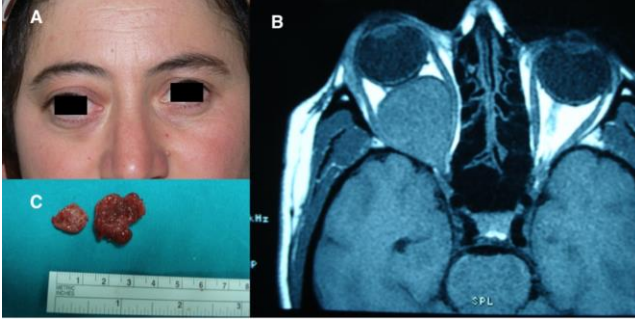


Resim-12. Altı aylık infantta **A)** sağ alt kapak yerleşimli derin kapiller hemanjiyom **B)** intralezyoner steroid enjeksiyonu sonrası 1. ayda regresyon ve cilt altı dokuda depo steroide ait beyaz kalıntılar da dikkat çekmekte **C)** Tedavi sonrası 6. ayda lezyonda belirgin regresyon mevcut.

2.2. Kavernoöz Hemanjiyom

Kavernoöz hemanjiyom, erişkinlerin en sık benign orbita tümörüdür (8,9). Bu tümörlerin %70'i kadınlarda görülür. Histolojik olarak fibrokonnektif doku ile ayrılmış, endotel dökşeli geniş vasküler boşluklardan oluşur. Lümenlerinde kan bulunur. Tüm hemanjiyomlar gibi CD31 ve CD34 ile pozitif boyanır (12).

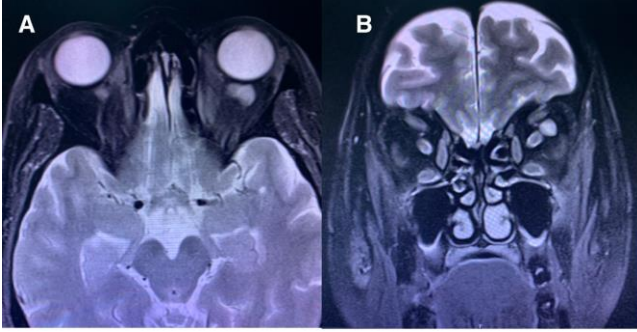
Orbitanın herhangi bir yerinde gelişirse de genellikle intrakonal yerleşimlidir. Tipik olarak 4-5. dekada tek taraflı, yavaş ilerleyen aksiyel proptozis ile bulgu verir (8) (**Resim-13**). Göz hareketleri ile geçici görme bulanıklığı oluşabilir. Proptoziye optik disk ödemi veya atrofisi, RAPD, görme alanı defekti ve koroidal foldlar eşlik edebilmektedir. Tümörün posterior globu düzleştirmesine bağlı, hastalarda hipermetropik kayma görülebilir (9). Ekstrakonal bölgede bulunan kavernöz hemanjiyom ise globu bulunduğu yerin karşı tarafına iter. Muayenede nadir olarak palpe edilebilen kitle fark edilebilir (12). Kavernöz hemanjiyom Maffuci sendromu ile birliktelik gösterebilir (9). Maffuci sendromu; multipl deri ve visseral organ hemanjiyomları ile birlikte enkondromatozis varlığı ile karakterizedir (12).



Resim-13. Kırk yaş kadın hastanın sağ gözünde **A)** aksiyel proptoziye yol açan kavernöz hemanjiyom **B)** T1A aksiyel MRG görüntüde sağ retrobulber bölgede, intrakonal yerleşim gösteren ve proptoziye yol açmış düzgün sınırlı yuvarlak kitle izleniyor **C)** Total eksizyon yapılan vasküler kitlenin makroskopik görünümü.

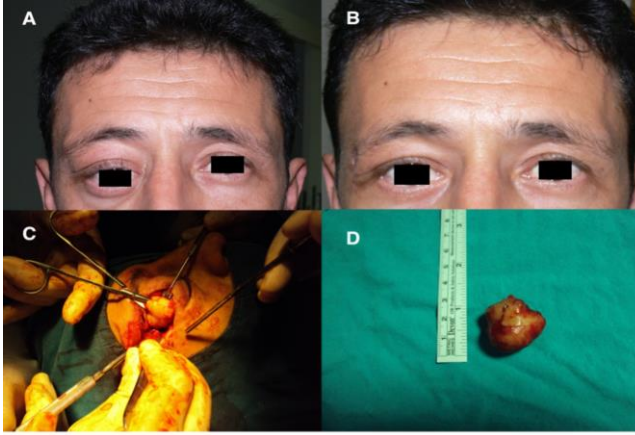
BT'de iyi sınırlı oval/yuvarlak orbital kitle izlenir (12). Cerrahi planlama yapılan kavernöz hemanjiyom olgularında; çevre doku anatomisiyle ilgili daha detaylı bilgi verdiği için MRG daha kullanışlı bir görüntüleme yöntemidir. BT ve

MRG'de tipik olarak yavaş kontrast tutulumu gösterir; başlangıçtaki yamalı tutulum büyüyerek homojen bir hal alır. T1-ağırlıklı MRG; lezyonun kas ile izointens, yağa göre ise daha hipointens olduğunu gösterir. T2-ağırlıklı MRG'de lezyon yağa göre hiperintensdir (9) (**Resim-14**).



Resim-14. Elli altı yaş kadın hastada sol orbitada retrobulber bölgede, optik sinirin süperior komşuluğunda, intrakanal yerleşimli 7 mm çapında kavernoöz hemanjiyom. T2-ağırlıklı MRG'de hiperintens sinyal yapısına sahip kitlenin **A)** aksiyel ve **B)** koronal görüntüleri

Tedavisi cerrahi olarak tümörün çıkarılmasıdır (**Resim-15**). Tümörün yerleşim yerine göre orbitotomi, endoskopik girişim ya da beyin cerrahisi tarafından açık girişim düşünülebilir. Cerrahi ile komplikasyon riskinin yüksek olduğu hastalarda intralezyonel skleroterapi de bir seçenektir. Posterior yerleşimli bazı asemptomatik tümörler, optik sinir kompresyonu ve görme azlığı gelişene kadar gözlemlenebilmektedir (16).



Resim-15. A) Sağ süperior orbita yerleşimli globda inferiora yer değişikliğine sebep olan kavernöz hemanjiyomun pre-operatif görüntüsü **B)** Hastanın postoperatif görüntüsü. **C-D)** 3cm boyutundaki lezyonun lateral orbitotomi ile çıkarılması

3. NÖRAL TÜMÖRLER

Primer optik sinir tümörlerinin %90'ından fazlası çocukluk çağı benign gliomları ya da optik sinir kılıfı meninjiomalarıdır. En sık görülen primer optik sinir tümörü olan optik gliomlar aynı zamanda tüm intrakraniyal tümörlerin de %1'ini oluşturur. **Genel olarak çocuklarda optik gliomlar ve erişkinlerde optik meninjiomlar yavaş büyüyen, benign karakterli tümörlerdir (17-19).**

3.1. Optik Sinir Gliomu

Optik sinir gliomu tüm orbita tümörlerinin %2'sini oluşturur (8). **Optik sinirin en sık görülen primer tümörüdür.** Optik sinir trasesinin herhangi bir yerinde gelişebilir; %25-48'i intraorbital yerleşimlidir (17). Optik sinir gliomu benign jüvenil pilositik astrositom ve malign glioblastoma olmak üzere 2 alt gruba ayrılabilir (19).

3.1.1. Jüvenil Piloitik Astrositom (Benign Optik Gliom)

Optik sinir gliomlarının neredeyse tamamını jüvenil pilositik astrositom oluřturur (16). Sporadik veya ailesel kalıtım gösterebilir; çoğunlukla (%10-70) nörofibromatozis tip 1 (NF-1) ile birliktelik göstermektedir (19) **(Resim-16)**. Benign karakterli bu tümör genellikle 1-2. dekatta progresif aksiyel proptozis, görme alanı defekti, RAPD, řařılık veya görme azlığı ile bulgu verir (17). Hastalar nadir olarak; tümörün kanaması sonucu ani, ağrısız görme kaybı ve akut proptozis ile başvurabilmektedir. Asemptomatik olup, NF-1 tanısı alan hastalarda göz taramasında da rastlanabilir. Genelde tek taraflıdır, kadınlarda daha sık görülür. NF-1 tanılı hastada %8-31 sıklığında optik sinir gliomu mevcuttur (19). Bařlangıçta izlenen optik disk ödemi, ileri dönemde yerini optik atrofiye bırakır (8). Santral retinal ven kompresyonuna baėlı; venöz staz retinopatisi ve optik disk kenarında optosiliyer řantlar izlenebilir. Kronik iskemi ge dönemde neovasküler glokoma yol açabilir (19).

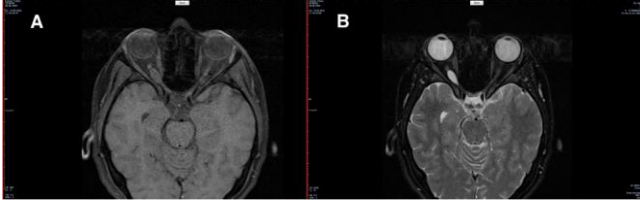


Resim-16. Altı yaş erkek hastada NF-1 ile birliktelik gösteren saė optik gliom. **A)** Saė göz proptotik görünümde. **B)** Ciltte café au lait lekeleri izleniyor. **C)** T1-aėırlıklı MRG'de serebral parankim ile izointens sinyal gösteren, saė gözde optik sinirde kalınlařmaya neden olan kitle lezyonu mevcut.

Optik kiazmayı tutan gliomlar bilateral görme azlığı ve bitemporal hemianopsi ile bulgu verir. Hipofiz ile yakın komşuluğu nedeniyle endokrin bozukluklar ve erken puberte eşlik edebilir. İntrakraniyal basınç artışına sebep olabilir (19).

Yaşları 8'in altında olan NF-1 tanılı hastalarda VEP ile birlikte rutin oftalmolojik muayene yapılması ve 18 yaşına kadar 2 yılda bir göz doktoru muayenesi önerilmektedir (19).

BT'de; optik siniri tutan izo/hipointens fusiform kitle olarak görünür; optik sinir tortiyoz görünümündedir (8). Ayrıca optik kanalda genişleme ve nadiren kalsifikasyonlar da BT ile görüntülenebilir (19). MRG orbita apeksi, kiazma, hipotalamus ve intrakraniyal yapıları göstermede daha başarılı olduğu için; optik gliomların görüntülenmesinde daha çok tercih edilir. T1-ağırlıklı MRG; tümörün boyutu ve lokalizasyonunu belirlemede en iyidir; izo/hipointens görülür. T2-ağırlıklı görüntülerde izo/hiperintens görülür (**Resim-17**). Biyopsi çok nadiren gerekli olur (17).



Resim-17. Sağ göz optik sinir gliomu MRG görüntüleri.

A) T1-ağırlıklı MRG'de tümör hipointens görünümde.

B) T2-ağırlıklı MRG'de hiperintens ve fusiform görünümde

Histopatolojik olarak optik sinirin septasında genişleme ve bifazik büyüme paterni ile karakterlidir. Tümör hücreleri bipolar saç benzeri uzantılara sahiptirler. Rosenthal fibrilleri ve

eozinofilik granüler cisimler genellikle izlenir. İmmünohistokimyasal olarak GFAP pozitifdir (18).

Çocukluk çağında ortaya çıkan optik sinir gliomları neredeyse tamamen benign olup çok yavaş büyürler. NF-1 tanılı, unilateral benign optik sinir gliomu olan asemptomatik hastaların takip edilmesi önerilmektedir (12). Görsel fonksiyonları tehdit edecek bir progresyon durumunda ise farklı tedavi seçenekleri ortaya çıkmaktadır (19).

Kemoterapinin optik gliom tedavisindeki yeri ile ilgili bir konsensus yoktur. Beş yaşın altındaki optik gliom hastalarında primer tedavi seçeneği olabileceğinden bahseden çalışmalar mevcuttur (20). Bu hastalarda karboplatin/vinkristin tedavisinin 2 yıllık başarısı %75; 3 yıllık başarısı %68'dir. Daha büyük hastalarda ise; cerrahi veya radyoterapiyi geciktirmek için kemoterapi tercih edilebilir. Kemoteröpatik ajanların renal toksisite, miyelosupresyon, periferik nöropati gibi ciddi yan etkileri vardır. Bevacizumab ve temozolomid gibi yeni tedavi ajanları üzerinde çalışmalar devam etmektedir (19,20).

Radyoterapi uzun zamandır kullanılan bir tedavidir. Görsel ve nörolojik fonksiyonlarında bozulma izlenen, takiplerinde progresyon kaydedilen 5 yaşından büyük hastalarda endikedir. Kemoterapiye yanıt vermeyen 5 yaşından küçük hastalarda da ikinci seçenektir. Genellikle tercih edilen doz 45-58 G'dir. Literatürde radyoterapi ile optik gliomların 10 yıllık başarısı yaklaşık %80 olarak belirtilmiştir. Hastaların %30'u tedavi ile görme kazanımı sağlamakta; %50'sinde ise tümör boyutunda küçülme izlenmektedir (21). Fakat iyonize radyasyonun sekonder malignite, nörolojik sekel, endokrin bozukluk ve Moya Moya sendromu gibi yan etkileri, genç hastalarda kullanımını sınırlamaktadır (19,21).

Fraksiyone stereotaktik radyoterapi; hedef dokuya güvenli-yüksek dozda radyasyon ışınları gönderirken; komşu dokularda hızlı doz düşüşü sağlamaktadır. Gama knife, Cyber knife ve

Linac cihazlarıyla yapılabilmektedir. Konvansiyonel radyoterapiye göre daha güvenli ve daha iyi tolere edilebilir bir yöntemdir; komşu yapılara yan etkileri daha azdır (19).

Kozmetik olarak belirgin proptozis ve tümörde radyolojik olarak kanıtlanmış ciddi genişleme var ise cerrahi eksizyon düşünülebilir. Eksizyonu optik sinir hasarı riski nedeniyle tehlikeli ve zordur. Orbitotomi veya kraniyotomi yapılabilir (8,19).

3.1.2. Glioblastom (Malign Optik Gliom)

Çok nadir görülür, malign karakterlidir. Sıklıkla 2-8. dekatta ortaya çıkar. NF-1 ile ilişkili değildir. Agresif tümörlerdir; progresif görme kaybı, nörolojik defisit ve ölümle sonuçlanır (19).

Optik sinirin proksimalinde yerleşen tümör; unilateral görme azlığı, SRVT ve neovasküler glokom ile bulgu verir. Yaklaşık olarak 5-6 hafta içerisinde diğer göz de tutulur. Hipotalamik bozukluk, hemiparezi ve diğer nörolojik bozukluklar ortaya çıkar ve 1 yıldan daha kısa sürede hastanın ölümüyle sonuçlanır. Optik nörit ve anterior iskemik optik nöropati ile karışabilir. Ayırıcı tanıda en yardımcı yöntem MRG'dir (19). Histopatolojik olarak astrositik kökenli tümörde hücre sel pleomorfizm, nekroz ve hemoraji yanısıra artmış mitotik aktivite izlenir. GFAP pozitifliği gösteren tümörde Ki-67 proliferasyonu değişkendir (17,18).

Optik sinirin distalini tutan tümörde benzer bulgular bulunur, farklı olarak göz dibi bakısında optik sinir tamamen normal görünümündedir. Bu durum da retrobulber nörit ile karıştırılabilir. İleri evrelerde sekonder optik atrofi gelişir (18). Kür sağlayabilen güncel bir tedavisi yoktur. Radyasyon palyatif amaçlı önerilebilir (19).

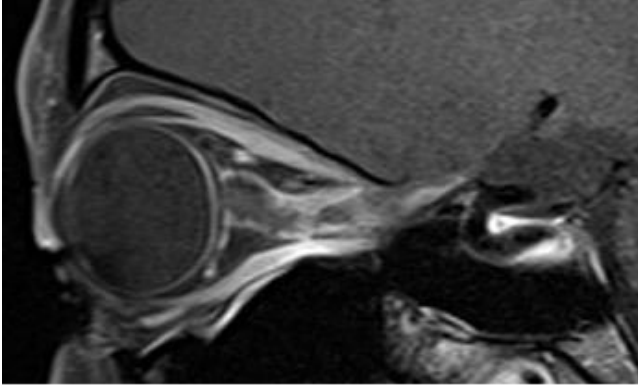
3.2. Optik Sinir Kılıf Menenjiomu

Optik siniri saran araknoid kılıftan köken alan bu tümör, primer optik sinir tümörlerinin 2. en sık görülenidir (22). NF-1 ve NF-2

ile birliktelik gösterebilir; NF-2'li olgularda bilateral tutulum görülebilir (23). Kadınlarda ve 5. dekatta daha sık görülür (17). Klasik triadı yavaş gelişen ağrısız görme kaybı, optik atrofi ve optosiyer şant damarlarının varlığı olup; bu kliniğe Hoyt-Spencer bulgusu adı verilir (23). Erken dönemde görme azlığı hafif düzeydedir; fundusta optik disk ödemi ve görme alanında kör noktada genişleme izlenir (8). Optik Koherans Tomografi (OKT) ile ölçülen retina sinir lifi tabakasında da incelmeye meydana gelir (24).

Çocukluk çağında ortaya çıkan optik sinir kılıf menenjiomları daha agresif seyir gösterir; intrakraniyal metastaz yapabilir (23).

Tanı radyolojik olarak konulabildiği için biyopsi gerekmez. BT'de kalsifikasyonlar izlenebilir (23). MRG'de optik sinir çevresinde tübüler veya fusiform genişleme izlenir, ortasındaki korunmuş alan ise normal yapıdaki optik sinirdir. Menenjioma karakteristik olan bu görünüm "tren rayı işareti" olarak isimlendirilir (22,24) **(Resim-18)**. T1-ağırlıklı MRG'de ekstraoküler kaslara göre izointens; T2-ağırlıklı MRG'de hiperintenstir (23).



Resim-18. T1-ağırlıklı post-kontrast sagittal MRG'de optik sinir kılıfı menenjiomu için tipik olan optik sinir kılıfında kalınlaşma ve kontrastlanmaya ait "tren rayı bulgusu" izlenmekte

Farklı histolojik varyantlara sahip tümörde en sık görülen histolojik alt tip meningoepitelyal menenjiomdur. Dünya Sağlık Örgütü sınıflamasına göre derece I olan meningoepitelyal menenjiom, kollajenize bağ doku ile ayrılmış, sınırları belirsiz lobüle epitelioid hücre kümelerinden oluşur. Nükleer psödo-inklüzyonlar sıktır. **Psammmom cisimleri** izlenir. Transisyonel menenjiomda, meningoepitelyal ve fibröz subtiplerin özellikleri bir arada izlenir. Fokal mikrokistik ve anjiomatöz değişiklikler izlenebilir. Nadir atipik menenjiom olgularında dura, kemik ve çevre parankim invazyonları tanımlanmıştır (18).

Erişkinlerde yavaş büyüdükleri ve benign karakterli oldukları için asemptomatik olgular tedavisiz takip edilebilir. Çocuklarda ise agresif seyrettiği için semptom olmasa da sık aralıklarla kontrol edilmelidir (23).

Optik sinir kılıfı menenjiomu spontan regrese olan bir tümör olmadığı için, asemptomatik olsa da tedavi edilmesini öneren görüşler de vardır. Bu durumda radyoterapi ilk tercihtir. Radyasyon retinopatisi, vasküler oklüzyon, iritis, temporal lob atrofi gibi ciddi yan etkileri olsa da cerrahiye göre daha tolere edilebilir olduğu düşünülmektedir (24). Komşu yapıları koruyarak, sadece tümöre yüksek dozda verilen radyoterapi yöntemleri (konformal veya stereotaktik gibi) tercih edilmektedir. Nüks olgularda ise konvansiyonel radyoterapi önerilir (23).

Eğer tümör optik kiazmaya yakın lokalizasyonda ise, diğer göze de yayılımını engellemek için tümörün eksizyonu gerekmektedir (24). İleri derecede proptozis ve görme kaybı varlığında da cerrahi uygulanabilir. Kompresif optik nöropatiyi engellemek için optik sinir kılıf dekompresyonu yapılabilir (17).

Menenjiom hücrelerinde progesteron reseptörünün varlığı, tamoksifen ve mifepriston gibi hormon tedavilerinin

kullanımını gündeme getirmiştir. Fakat bu tedavi modalitelerinin başarısı oldukça düşüktür (24). Hidroksiüri bir menenjiom vakasında umut verici sonuçlar ortaya koysa da bu konu ile ilgili daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır (25).

3.3. Orbita Sfenoid Kanat Menenjiomu

Sfenoid kemiğin kanadını saran araknoid hücrelerden köken alır, orbitaya invaze olabilir. Optik sinir kılıf menenjiomundan farklı olarak önce proptozis meydana gelir (26). Optik kanal invazyonu ile birlikte görme kaybı, optik disk ödemi ve son olarak optik atrofi gelişir. Kemozis ve konjonktival damarlarda dilatasyon eşlik edebilir (8). Baş ağrısı ve konvülsiyonlar görülebilir. İntrakraniyal menenjiomlarda görülen Foster-Kennedy sendromu (bir gözde optik atrofi, diğerinde optik disk ödemi) optik sinir kılıf ve sfenoid kanat menenjiomlarında görülmez (23).

Tanı ve izlemde BT, MRG'ye göre daha avantajlıdır. Hiperosteozis ve sfenoid kemiğe doğru uzanım gösteren kitle izlenir (8,26).

Radyolojik ve klinik olarak sfenoid kanat osteomuyla karışabilir. Bu nedenle orbitotomi ile insizyonel biyopsi önerilir. Cerrahi eksizyonu progresyon durumunda endikedir. Tümörün total eksizyonu mümkün olmamaktadır. Rezidü tümör radyoterapi ile tedavi edilir (23).

4. PERİFERİK SİNİR KILIFI TÜMÖRLERİ

Periferik sinir kılıfı tümörleri; periferik sinir sistemini oluşturan nöral krest ve mezenkim kökenli hücrelerden gelişir. Schwann hücreleri, perinöral hücreler ve fibroblastların neoplastik transformasyonu sonucu sırasıyla; schwannoma, perinöroma ve nörofibroma ortaya çıkar (2). Nörofibroma NF-1 için patognamiktir, schwannoma ise daha çok NF-2 ile birliktelik gösterir (17).

4.1. Schwannom (Nörilemmoma)

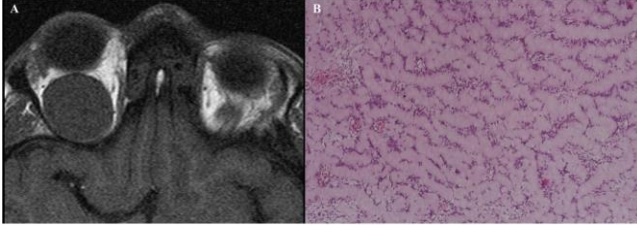
Yavaş büyüme gösteren, enkapsüle ve benign karakterli bir tümördür (27,28). Genellikle izole olsalar da nadiren NF-1 veya N-2 ile birlikte bulunabilir. Erişkin yaşlarda daha sık görülür. Herhangi bir periferik sinirden köken alabilir; en sık vestibülokohelear sinirde (akustik nörinom) görülür (17). Orbita tutulumu nadirdir. Klinik bulguları tutulan periferik sinire bağlı değişkenlik gösterir. Orbita yapılarına basıya bağlı en sık orbitada ağrı, proptozis, diplopi, görme azlığı ve fasiyal anestezi ile bulgu verir (28). Tipik olarak ekstrakonal yerleşimlidirler ve süperior orbitada bulunurlar (**Resim-19**).



Resim-19. 54 yaş erkek hastada sol süperior orbita yerleşimli, pitozise neden olan schwannoma.

Kavernöz sinüs patolojileri ile karışabilir (27).Kavernöz sinüs malformasyonları ile ayırıcı tanıda en değerli yöntem MRG'dir. T1-ağırlıklı MRG'de düzgün sınırlı, uniform, izointens bir görünümü vardır (27,28) (**Resim-20**).

Schwannom, iyi diferansiye Schwann hücrelerinden köken alan kapsüllü, iğsi hücreli tümördür. Histopatolojik olarak bifazik görünüme sahiptir: sellüler ve kompakt bir paterne sahip, palizatlanma gösteren Antoni A ve hücresel komponenti daha az, kollajenden zengin mikrokistik alanlardan oluşan gevşek bir yapı olan Antoni B alanları. İmmunhistokimyasal incelemede yaygın S100 pozitifliği gösterir (17) (**Resim-20**).



Resim-20. Sağ retrobulber bölgede yerleşim gösteren schwannomanın
A) T1-ağırlıklı MRG'de düzgün sınırlı hipointens görünümü
B) histopatolojik görünümü (HE; x100).

İyi sınırlı oldukları için orbitotomi ile total eksizyonları mümkündür. Subtotal eksize edilen tümörlerde ek olarak radyoterapi de düşünülebilir (28).

4.2. Nörofibrom

Nörofibrom; fibroblast, Schwann hücreleri ve sinir aksonlarından köken alan, yavaş büyüme gösteren, benign bir tümördür. Histopatolojik olarak dalgalı nükleuslu, soluk eozinofilik sitoplazmalı, içsi hücrelerin düzensiz kısa fasikülleri ve gevşek dizilimleri ile karakterlidir. Değişen oranlarda gevşek miksoid matriks, kollajenden zengin zemin izlenir, psödo-Meissner korpüskülleri izlenebilir, dejeneratif atipi eşlik edebilir. İmmunhistokimyasal incelemede S100 ile pozitifdir (18). Pleksiform, diffüz ve soliter tipleri vardır. Enükleasyon gibi cerrahiler sonrası, travmaya sekonder de gelişebilir (11,29).

4.2.1. Pleksiform nörofibrom

Orbitanın en sık görülen periferik nöral tümörüdür ve NF-1 için patognomiktir (17). Erken çocuklukta periorbital dokularda şişlik ile bulgu verir. Periorbital şişlik palpe edildiğinde 'kurtçuk torbası' bulgusu izlenir. Mekanik pitozis ile birlikte karakteristik S-şekilli kapak bozukluğu görülür (12). Pleksiform nörofibrom heterojen kontrast tutulumu gösterir, T2-ağırlıklı MRG'de hiperintens görünümündedir. Lenfatik malformasyonlar ile ayırıcı

tanı yapılmalıdır. Lenfatik malformasyonlar sıvı seviyesi vermeleri ile nörofibromalardan ayrılabilir (17). Cerrahi ile tamamen eksizyonu zordur, eksizyon sırasında komşu yapılara hasar verilebilir (12). Nüks sıktır, radyoterapi etkisizdir (29).

4.2.2. Diffüz nörofibrom

NF-1 ile birliktelik gösterebilir. Genelde ekstrakonal yerleşimlidirler ve trigeminal sinirin sensöriyel dallarından köken alırlar (17).

4.2.3. Soliter nörofibrom

%90 tek başına bulunur. Süperior ekstrakonal orbitada yerleşirler. 3-4. dekada ağırlı proptozis ile bulgu verirler. Sınırlı ve avasküler oldukları için eksizyonu daha kolaydır (29).

4.3. Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü

Benign periferik sinir kılıfı tümörlerinin malign transformasyonundan gelişebileceği gibi de novo şekilde de ortaya çıkabilir. Orbitada çok nadir görülür. NF-1 tanılı hastalarda hayatları boyunca malign periferik sinir kılıf tümörü görülme ihtimali %10'dur. En sık pleksiform nörofibromdan köken alırlar. Hızlı büyümesi ve çevre kemik dokuda erozyona yol açması, lezyonun malign olabileceği konusunda şüphe uyandırmalıdır (17).

5. MİYOJENİK TÜMÖRLER

Çizgili ve düz kasların neoplazileri myojenik tümörler başlığı altında sınıflandırılmaktadır. Vücutta kas dokusunun bulunduğu her yerde görülebilirler. Düz kas tümörleri; leiomyosarkom ve leiomyom olarak iki ana başlıkta sınıflandırılabilir. Çizgili kas tümörleri ise rabdomyosarkom ve rabdomyomdur (30). Rabdomyosarkom çocukluk çağının en sık görülen yumuşak doku tümörüdür (9). Düz kas tümörleri daha nadir görülür. Benign çizgili kas tümörü olan Rabdomyom ise çok nadirdir, genellikle kardiyak tutulum gösterir (30).

5.1. Rabdomyom

Ekstrakardiyak rabdomyom oldukça nadir görülen, çizgili kas benign tümörüdür. Orbital rabdomyom çok nadir görülür, literatürde bu konuyla ilgili az sayıda olgu bildirilmiştir (31,32). Histolojik olarak, rabdomyosarkomdan nükleer atipinin olmaması ile ayırt edilir. Retrobulber yerleşimli rabdomyom proptozis ile bulgu verir (31).

MRG'de; ekstraoküler kaslarla izointens görünüm veren, homojen, düzgün sınırlı kitleler olarak izlenir. Çevre dokulara infiltrasyon yapmaz, nekroz ve hemoraji izlenmez (31).

Maligniteye transformasyonu beklenmediği için, semptomatik olmadığı sürece takip önerilmektedir (32). İnkomplet eksizyon sonrası rekürrens görülebilir (31).

5.2. Rabdomyosarkom

Çocuklarda orbitanın en sık görülen malign tümörüdür (29). Tüm çocukluk dönemi kanserlerinin %5'ini oluşturur; %40'ı baş-boyun bölgesinde görülür (9). Embriyonik dönemde iskelet kası yönünde diferansiye olabilen indiferan pluripotent mezenkimal hücrelerden geliştiği düşünülmektedir. Nadiren travma sonrası da gelişebilmektedir (8). Histolojik olarak embriyonel, alveolar, pleomorfik ve içsi hücreli tipleri vardır. Embriyonel rabdomyosarkom en sık görülen ve prognozu daha iyi olan tiptir (9,30).

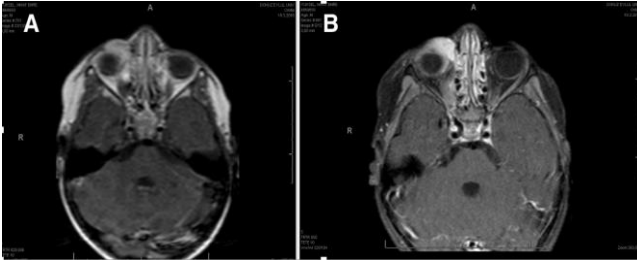
Genelde 1. dekatta ortaya çıkar. Primer orbita rabdomyosarkomu genellikle anterior orbita yerleşimlidir; kırmızı göz, kapak altında palpe edilebilen kitle ve mavi, mor renk değişimi ile birlikte proptozis veya distopi ile bulgu verir (30,33) **(Resim-21)**.



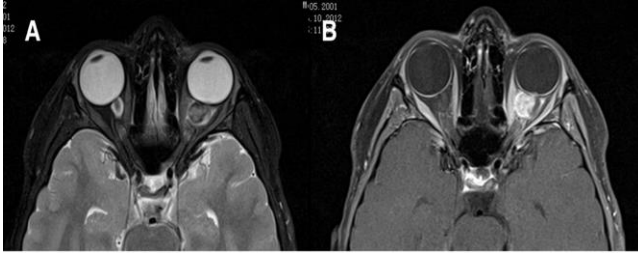
Resim-21. A) 3 yaş erkek hastada sağ globun öne ve inferiora doğru yer değiştirmesi ile bulgu veren rabdomyosarkom. **B)** aksiyal ve **C)** koronal T2A MRG görüntülerde sağ orbita süperior ekstrakonl kesimini dolduran ve gözde belirgin basıya yol açmış heterojen hiperintens kitle izleniyor.

Sekonder orbita rabdomyosarkomu, paranasal sinüsler veya nazofarinksten kaynaklanan tümörün orbitaya invazyonu sonucu gerçekleşir (9).

BT'de sınırları düzgün, homojen kitle izlenir. Komşu kemiklerde erozyon eşlik edebilir (9). T1-ağırlıklı MRG'de ekstraoküler kaslar ile izointens görünümde, kontrast tutan kitle izlenir (34) (**Resim-22, 23**).



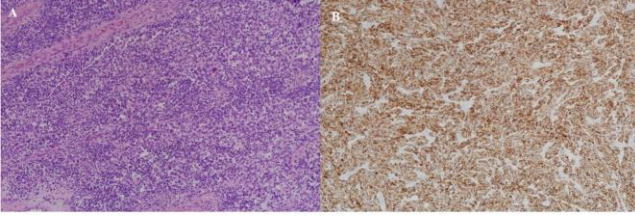
Resim-22. Beş yaş erkek hastada embriyonel tip rabdomyosarkoma bağlı sağ proptozis. **A)** ve **B)** T1- ağırlıklı aksiyal MRG'de sağ orbitada medial rektus ve süperior oblik kası içine alan, retrobulber düzeyde intrakonl mesafeye uzanım gösteren kitle. Lezyonda belirgin kontrastlanma izleniyor.



Resim-23. 10 yaş kadın hastada sol orbita intrakonal bölgede, retrobulber alandan başlayarak optik sinir medial komşuluğu boyunca devam eden rabdomyosarkom. **A)** T2-ağırlıklı MRG ve **B)** T1-ağırlıklı post-kontrast MRG görüntüleri. Lezyon heterojen sinyal yapısına sahip olup belirgin kontrastlanma gösteriyor.

Orbita rabdomyosarkomunun kesin tanısı biyopsi ile konur. İlk biyopsi esnasında tümörün total olarak çıkartılması hedeflenmelidir. Çünkü inkomplet eksizyon tümör evrelemesinde hastayı ileri evreye taşımakta ve nüksü neredeyse kaçınılmaz kılmaktadır. Total eksizyonun mümkün olup olmayacağı, MRG ile belirlenebilir (9).

Histopatolojik incelemede çizgili kas diferansiyasyonu gösteren gevşek sinsityal paternde iğsi/rabdomyoblastik hücreler ile karakterlidir. En sık görülen alt tipi olan embriyonel rabdomyosarkomda gevşek sinsityal paternde dizilim gösteren yuvarlak, oval, elonge veya stellat nükleuslu, geniş sitoplazmalı hücreler izlenmektedir. İmmunhistokimyasal incelemede myogenin, myo-D1, desmin ve kas spesifik aktin ile pozitiflik gösterir (18,35) (**Resim-24**).



Resim-24. Orbital embriyonel tip rabdomyosarkom **A)** histopatolojik görüntüsü (HE; x100) **B)** immunhistokimyasal olarak desmin pozitifliği (HE; x100)

Alveoler tip rabdomyosarkomun prognozu daha kötüdür. Histopatolojik incelemede izlenen hücresel özellikler embriyonel rabdomyosarkom ile benzer olmakla birlikte tümör alveoler dizilim göstermektedir. Moleküler incelemelerde kromozom 13q14'de lokalize FOXO1 gen yeniden düzenlenimi gösterilmiştir (35).

Günümüzde radyoterapi ve kemoterapi ilk seçenek tedavidir. Prognozu iyidir; adjuvan tedavi seçenekleri ile birlikte, sağ kalımı %90'lara kadar yükselmiştir (33). Cerrahinin rekürren vakalarda tercih edilmesi önerilmektedir (34). Çevre dokulara invaze olmuş büyük tümörlerde ve tedavi sonrası tekrarlayan vakalarda ekzanterasyon da düşünülebilir (9).

5.3. Leiomyom

Leiomyom en sık uterus ve gastrointestinal sistemi tutan, benign bir düz kas tümörüdür; ancak uvea ve orbitada da nadiren görülebilir. Orbita leiomyomu Müller kasından, kan damarlarının düz kaslarından veya perisitlerden köken alabilir. Erkeklerde ve genç erişkinlerde daha sık görülür. Ekstrakonal veya intrakonal bölgede bulunabilir. Derin yerleşimli orbita leiomyomu; yıllar içerisinde yavaşça artan, ağrısız proptosis veya distopi ile bulgu verir. Yüzeysel orbita

leiomyomu ise göz kapaklarında progresif, ağrısız şişliğe neden olur (36,37).

BT ve MRG, sınırları düzgün kitle görünümünü ortaya koyar; MRG'nin tanıda sensitivitesi daha yüksektir. Tümör ekstraoküler kaslara kıyasla T1-ağırlıklı MRG'de izointens, T2-ağırlıklı MRG'de hiperintens görüntü verir. Orta derecede kontrast tutulumu vardır (36).

Histopatolojik incelemede düz kas hücre demetlerinin birbirini kesen görüntüsü izlenir. Pleomorfizm ve hücresel atipi beklenmez, immunhistokimyasal incelemede DKA ve desmin pozitifdir (35). Süperior orbital fissür aracılığıyla intrakraniyal bölgeye lokal invazyon yapabilir (37).

Tedavisi tümörün etrafındaki uydu lezyonlar da dahil total eksizyondur. İnkomplet eksizyon sonrası rekürrensler bildirilse de rezidü tümörden spontan malign transformasyon bildirilmemiştir. Radyosensitif bir tümör olmadığı için inkomplet eksizyon durumunda hastanın rekürrens açısından MRG ile takip edilmesi önerilmektedir (37).

5.4. Leiomyosarkom

Orbita leiomyosarkomu primer, sekonder veya metastatik olabilir. Primer orbita leiomyosarkomunun kökeni Müller kası veya vasküler yapıların düz kasıdır. Metastatik leiomyosarkom genellikle pelvis, deri veya gastrointestinal bölgeden kaynaklanır (38). Sekonder leiomyosarkom ise perioküler/oküler bölgeye uygulanan radyoterapi sonrası gelişir (39). Primer orbita leiomyosarkomları genellikle posterior orbita yerleşimli olsa da kapak, lakrimal bez ve konjonktivada da görülebilir. Posterior yerleşimli leiomyosarkom; ilerleyici proptozis, oftalmopleji ve optik nöropati ile bulgu verir (38,39).

T1-ağırlıklı MRG'de ekstraoküler kaslarla izointens görünümündedir (38).

Histopatolojik olarak iğsi tümör hücrelerinin oluşturduğu düzenli demet yapılarından oluşan fasiküller dizilim ile karakterlidir. Hücre sınırları belirsiz, orta derecede eozinofilik sitoplazmaya ve uzun, oval, santralde yerleşmiş nükleusa sahip hücrelerde değişen derecelerde nükleer pleomorfizm ve mitotik aktivite izlenebilir. İmmünohistokimyasal olarak düz kas aktin ve desmin pozitifliği gösterir (18).

Geniş cerrahi sınırla eksizyonu önerilir. Primer leiomyosarkom radyoterapi ve kemoterapiye yanısızdır; metastatik lezyonlarda bir miktar yanıt alınabilmiştir. Eksizyonun zor olduğu vakalarda ekzanterasyon önerilmektedir (38,39).

6. FİBRÖZ BAĞ DOKU VE FİBROOSSEÖZ TÜMÖRLER

Orbitanın fibröz bağ dokusu tümörleri benign, lokal agresif veya invaziv karakter gösterebilir. Klinik bulgular ve muayene genellikle nonspesiftir. İmmunhistokimya ve elektron mikroskopi bulguları benign ve malign lezyonları ayırt etmeye yardımcı olabilmektedir (40). Örneğin, elektron mikroskopide 'balıksırtı' görünümü fibrosarkom için tipiktir (41). İmmunhistokimyasal olarak CD34 pozitifliği saptanan hastada ise öncelikli olarak soliter fibröz tümör düşünülmelidir (42). BT ve MRG'de benign lezyonlar genellikle sınırları düzgün kitle olarak izlenirken; malign tümörler komşu dokulara infiltrasyon yapan, kemik dokuyu erode eden kitle olarak izlenir (40).

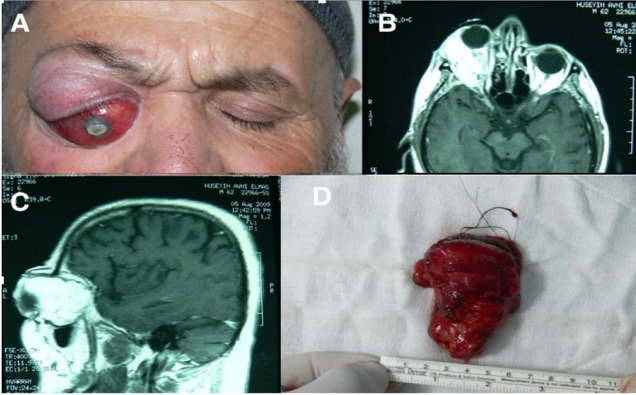
6.1. Fibröz Bağ Doku Tümörleri

6.1.1. Soliter Fibröz Tümör/Hemanjiyoperisitom

Orbitanın nadir bir tümörü olup, mezenkimal kökenlidir. Perisit benzeri perivasküler pluripotent mezenkimal hücrelerden köken alarak hemanjiyoperisitom benzeri

karakter gösterebilir. Hemanjiyoperisitom ve soliter fibröz tümör histolojik ve immünohistokimyasal olarak iç içe geçmiş özelliklere sahip olduğu için birlikte sınıflandırılmaktadırlar (18,41,42).

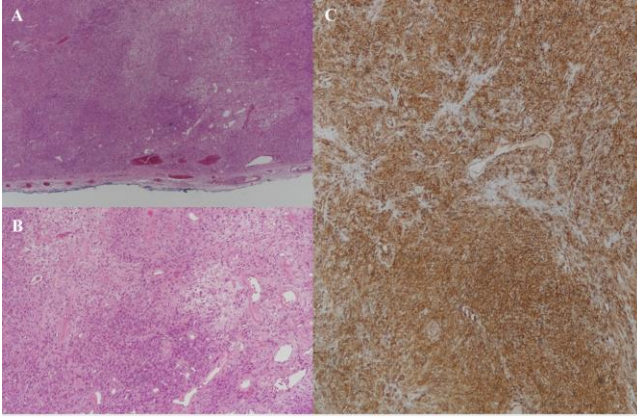
Tek taraflı, ağrısız ve yıllar içinde artan proptozis ilk bulgusudur. Görme azlığı, oftalmopleji, palpe edilebilir kitle ve pitozis eşlik edebilir (43) (**Resim-25**). Literatürde 20-76 yaş arası vakalar bildirilse de genellikle 4. dekatta görülür (42). Soliter fibröz tümör genellikle benign karakterlidir fakat lokal rekürrens ve metastaz görülebilir. Paranasal sinüs ve intrakraniyal bölgeye doğru lezyonun genişlemesine bağlı ek bulgular gelişebilir (44).



Resim-25. Hemanjiyoperisitom. **A)** Sağ gözünde kızarıklık ve proptozis şikâyeti ile başvuran 70 yaşındaki erkek hastanın ilk başvurusundaki fotoğrafı. **B-C)** Sağ orbita lateralini dolduran ve intrakonal alana uzanan hemanjiyoperisitom ile uyumlu kitlenin aksiyal ve sagittal post-kontrast T1A MRG görüntülerde diffüz kontrastlanma gösterdiği izleniyor. **D)** 6,5 cm boyutundaki kitlenin total eksizyon sonrası görüntüsü

BT ve MRG'de büyük, heterojen ve sınırları belirgin vasküler kitlesel lezyon izlenir. T1-ağırlıklı MRG'de hiperintens bir görünüme sahiptir (45).

Histopatolojik olarak spesifik bir patern göstermeyen, hipo ve hipersellüler alanların geçişleri ile karakterli bifazik görünüm sergiler. Tümör hücreleri, geyik boynuzunu anımsatan şekillerde dallanan sinüzoidal damarlar çevresinde sitoplazma sınırları belirsiz oval/iğsi hücrelerin gelişigüzel düzenlenimi şeklinde izlenir. Belirgin intersellüler kollajen izlenebilir, mitoz değişkendir. Tümörde STAT6 nükleer pozitiflik gösterir; CD34 ve vimentin pozitifdir. Tümör boyutu (>5 cm), yüksek mitotik aktivite, yüksek sellularite, pleomorfizm, nekroz ve hemoraji varlığı kötü prognoz ile ilişkilidir (44) (**Resim-26**).



Resim-26. A) Soliter fibröz tümörün histopatolojik görüntüsü (HE; x40)
B) Yakından görüntüsü (HE; x200)
C) Immunhistokimyasal olarak CD34 pozitifliği (HE; x100)

Tedavisi negatif cerrahi sınır ile tümörün rezeksiyonudur (43). İnkomplet rezeksiyon sonrası lokal rekürrens

bildirilmiştir. Lezyonu kapsülü ile birlikte almak relapsı önlemek açısından önemlidir. Tümörün lokalizasyonuna göre farklı cerrahi teknikler (frontoorbital girişim, lateral orbitotomi, medial orbitotomi gibi) denenebilir. Optik kanalı da invaze eden intrakraniyal genişleme gösteren soliter fibröz tümörler transkraniyal fronto-orbital girişim gerektirmektedir (43). Vaskülarize bir tümör olduğu için cerrahi rezeksiyonu zordur. Büyük tümörlerde cerrahi öncesi arter bağlama yapılabilir. Parsiyel olarak rezeke edildiği durumlarda postoperatif radyoterapi uygulanabilir. (44).

6.1.2. Fibröz Histiyositom

Fibröz histiyositom erişkinde en sık görülen primer mezenkimal tümördür (46). Histiyosit, fibroblast, myofibroblast ve diğer mezenkimal hücrelerin birleşiminden köken alır (40). Posterior orbita, göz kapakları, konjonktiva ve limbusu tutabilir. Sıklıkla benign olsalar da lokal agresif klinik gösterebilirler (40,47).

Ağrısız proptozis ve görme azlığı ile bulgu verebilir (47). Sıklıkla yumuşak dokuda sınırlı olsa da nadiren globa invazyon yapabilmektedir (40).

BT ve MRG'de yuvarlak, homojen, yumuşak dokuda yerleşimli kitlesel lezyon izlenir (47). Kemik erozyonu veya intrakraniyal invazyon çok nadirdir. Görüntüleme bulguları nonspesifiktir; kesin tanı ancak biyopsi ile konulabilir (47).

Mikroskopik incelemede kısa fasiküller oluşturmuş işçi hücreler ve histiyosit benzeri oval-fusiform hücrelerden oluşan lezyonda köpüklü histiyositler, inflamatuvar hücreler ve siderofajlar da izlenebilir. Arada değişen oranlarda kollagen ve damar proliferasyonu izlenir. İmmünohistokimyasal olarak spesifik bir belirleyici bulunmamakla birlikte tümör hücreleri CD68 ve DKA ile pozitiflik gösterebilir (18).

Tedavi kapsülüyle birlikte tümörün tamamen eksize edilmesidir (47). İnkomplet eksizyon sonrası lokal invazyon ve malign transformasyon bildirilmiştir. Kemoterapi ve radyoterapinin tedavide yeri sınırlıdır; cerrahi sonrası rezidü kitleye uygulanabilir (46). İnvaziv ve büyük tümörlerde ekzanterasyon önerilebilir (40).

6.1.3. Fibrom

Daha çok genç erişkinlerde görülen orbitanın benign bir tümürüdür (48). Orbitada Tenon kapsülünden veya ekstraoküler kaslardan köken alır (40). Ankapsüle olup yıllar içinde yavaş büyüme gösterir. Periorbital yerleşimli fibromlar proptozis, kemozis ve görme azlığı ile bulgu vermektedir (48).

BT'de sınırları belirli yuvarlak/oval homojen dansitede kitle izlenir. Kavernöz hemanjiyom ve fibröz histiyositom ile karışabilir (40). Histolojik olarak kollajenöz stroma ve arada fibroblastik hücre proliferasyonu izlenir.

Radyoterapiye dirençlidir, tedavisi tümörün total eksizyonudur (40). Nörofibrom, schwannom, liposarkom gibi malign tümörlerden histolojik olarak ayırıcı tanısının yapılabilmesi için de eksize edilmesi önerilmektedir (48).

6.1.4. Fibrosarkom

Fibrosarkom yavaş büyüyen, lokal agresif malign bir tümördür. Fibroblastlardan köken alır (41). Orbita fibrosarkomu oldukça nadir bir antitedir. Ortalama görülme yaşı 50'dir ve erkeklerde daha sıktır (49).

İyonize radyasyona maruz kalan bölgelerde veya yabancı cismin bulunduğu yerlerde ortaya çıkabilir (41).

BT ve MRG bulguları nonspesiftir. Hızlı büyüyen ve çevre dokulara infiltrasyon gösteren orbita kitlesi olarak bulgu verir (40).

Tedavisi geniş lokal eksizyondur. Orbita dokularına fazlasıyla invaze olmuş tümörlerde veya rekürrens izlenen vakalarda ise ekzanterasyon önerilmektedir (40). Akciğer, kemik ve bölgesel lenf nodu metastazları görülebilir. Postoperatif adjuvan radyoterapi ve kemoterapi bu vakalarda değerlendirilebilir (49).

6.1.5. Nodüler Fasiit

Nodüler fasiit, fibroblastik/myofibroblastik hücrelerin oluşturduğu benign tümördür (50). Hızlı büyüme gösterir, bu açıdan rabdomyosarkoma benzemektedir (51). Anterior periorbital dokularda ortaya çıkar; daha çok pediatrik yaş grubunda görülür. Tenon kapsülü, episklara ve kapakta yerleşimli noduler fasiit olguları da bildirilmiştir (52).

BT ve MRG, diğer solid orbita kitlelerinden ayırımını yapamaz. Bazı lezyonların malign tümörlerden ayırıcı tanısını yapmak için ince İİAB denenebilir (51).

Histopatolojik olarak iğsi hücrelerden oluşan kısa, düzensiz demet yapıları ile karakterlidir. Mitotik aktivite yüksek olabilir.

Görüntüleme yöntemleri ve klinik bulgular malign bir orbital tümörün ayırıcı tanısını yapmaya yetmediği için, kitlenin tümüyle eksizyonu önerilmektedir (50,51).

6.2. Fibroosseöz Tümörler

Fizyolojik kemik yapısının yerinde, farklı miktarda mineralize materyal içeren fibrosellüler stroma bulunması ile oluşur (53). Baş-boyun bölgesinde daha çok maksilla ve mandibulada görülürler. Orbita ve paraorbita bölgesinin fibroosseöz tümörleri nadirdir. Kemik dokunun neoplazik olmayan proliferasyonları ve neoplazilerini klinik olarak ayırt etmek zordur. Orbitanın fibroosseöz lezyonları; ossifiye fibrom ve fibröz displazi olup iki durum da benign özelliktedir (54).

6.2.1. Ossifiye Fibrom

Kemik dokusu üreten benign fibröz neoplazmdır (55). Patogenezi net olmamakla birlikte gelişimsel bozukluk veya travma ile ilişkili olduğu düşünülmektedir (56). Genellikle erken çocukluk döneminde (1. dekad) veya 3-4. dekada, maksiller sinüs ve mandibulada görülürler. Paranasal sinüs, sfenoid kemik ve orbita tutulumu da bildirilmiştir. Klinik olarak semento-ossifiye fibrom ve juvenil ossifiye fibrom olarak iki gruba ayrılabilir (55,56).

Orbita ve periorbita lezyonları genelde asemptomatiktir; insidental olarak tanı konur. Semptomatik tümörler fasiyal asimetri ve distopi ile bulgu verebilir (54).

Yavaş büyüme gösterebilir de çevre dokularda hasara yol açabilmektedirler. Çocuklarda erişkinlere göre daha agresif seyreder (53).

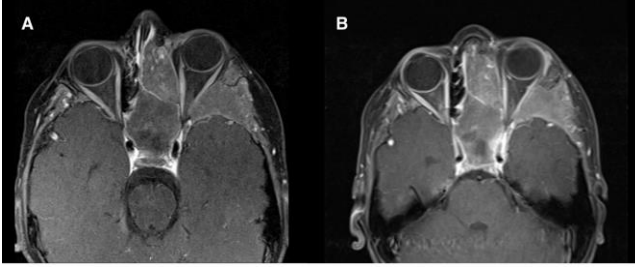
Tedavisi tümörün cerrahi eksizyonudur. Çocuklarda cerrahi sonrası rekürrens daha sıktır. Malign transformasyonu bildirilmemiştir (53,56).

6.2.2. Fibröz Displazi

Normal kemik dokunun fibröz doku tarafından işgal edilmesi sonucu ortaya çıkar (55). Gelişimin erken döneminde G proteininin alfa subunitini etkileyen mutasyon (GNAS mutasyonu) ile ilişkili olduğu ortaya konmuştur (57,58). Çocuklarda ve adolesan dönemde ortaya çıkar; yavaş büyüyen, benign bir tümördür. Olguların %75'i tek bir kemiği (monoostotik) tutarken; %25'inde birden fazla kemik tutulumu (poliostotik) izlenir (29).

Poliostotik fibröz displazi genellikle femur, tibia gibi uzun kemikleri tutar (58). Mc-Cune Albright sendromunun bir parçası olarak da ortaya çıkabilir. Bu sendromda poliostotik fibröz displaziye erken puberte, birden fazla endokrin organ hiperfonksiyonu ve ciltte hiperpigmentasyon eşlik eder (59).

Monoostatik tutulum ise daha sık baş-boyun bölgesindeki kemiklerde görülür (29). Yüzde şekil bozukluğuna yol açar, orbita boşluğunu daraltarak ağrısız proptozis ve distopiye neden olabilir (55) **(Resim-27)**. Görme kaybı, fibröz dokunun optik sinire basısına bağlı ortaya çıkabileceği gibi, spontan hemoraji veya oftalmik arter oklüzyonuna bağlı da gelişebilmektedir (57,60). Baş ağrısı, anosmi ve işitme kaybı da eşlik edebilir (55).



Resim-27. Dokuz yaş Mc-Cune Albright sendromu tanılı erkek hastanın sol orbitasında etmoid ve sfenoid kemikleri tutan ve orbita apeksini daraltan fibröz displazi ile uyumlu osseöz lezyonun T1A post-kontrast aksiyal MRG görüntüleri.

BT'de tutulan kemikte kalınlaşma ve bazen kistik alanlar izlenir, buzlu cam görünümü tipiktir (29). Erken dönemde görülen radyolüsent olan alanlar zamanla kalsifiye olur ve opaklaşır. Sfenoid kanat menenjiomu ile karışabilir (55).

Orbitayı tutan fibröz displazilerin büyük çoğunluğu puberteden sonra progresyon göstermez. Fakat optik sinire basısı veya yüzde ciddi şekil bozukluğuna neden olan lezyonlar cerrahi girişim gerektirir (58). Etkilenen kemiğin yeniden şekillendirilmesi veya parsiyel eksizyonla eş zamanlı kemik grefti uygulaması etkili bir tedavidir. Agresif seyir gösteren fibröz displazide, inkomplet eksizyon nükslere yol açabilir (55). Fibröz displazi nadiren osteosarkoma dönüşebilir. Radyoterapi malign

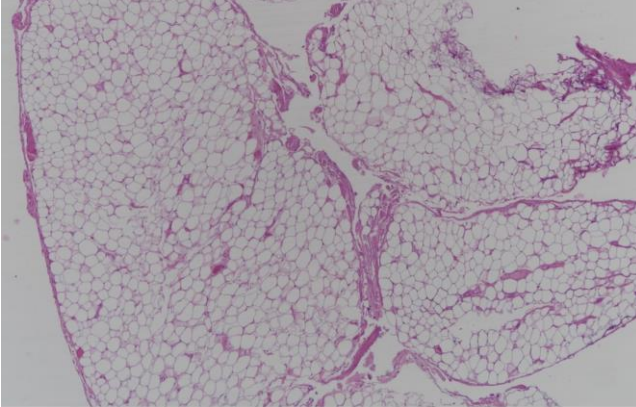
transformasyon riskini arttıran en önemli sebeptir (61). Bu nedenle fibröz displazide radyoterapi kontraendikedir (55).

7. LİPOMATÖZ TÜMÖRLER

Orbita lipom ve liposarkomları oldukça nadir görülen tümörlerdir. Subkutan yağ dokusundan köken alırlar.

7.1. Orbita Lipomu

Düzgün sınırlı, palpasyonla hissedilebilen, anterior orbitayı tutan benign bir lezyondur. Matür adipöz dokudan oluşur. Genellikle kronik ve yavaş ilerleyen proptozis ve şişlik ile bulgu verir. İnfiltrasyon yapmaz. Görüntüleme; kontrast madde tutmaz, T1-ağırlıklı MRG'de hiperintendir. Histopatolojik olarak ince bir kapsül tarafından çevrelenmiş, lobüle matür yağ dokusundan oluşur (**Resim-28**). Dermoid kist ile karışabilir. Tedavisi tümörün cerrahi eksizyonudur. Prognozu iyidir (62,63).



Resim-28. Orbital lipomun histopatolojik görüntüsü (HE; x40)

7.2. Orbita Liposarkomu

Adipöz dokudan köken alan nadir bir malignitedir. Progresif proptozis en sık görülen bulgusudur; tümörün alt tipine göre hızlı veya yavaş ilerleme gösterebilir. Diplopi, ağrı,

oftalmopleji ve optik nöropati eşlik edebilir. BT ve MRG bulguları nonspesifiktir. Düzgün sınırlı homojen lezyon veya yağ içeren heterojen kitle görünümü izlenebilir. Oküler dokulara infiltrate olan tümörlerde ekzanterasyon yapılmalıdır. Radyoterapi ve kemoterapi de diğer tedavi seçenekleridir. Rekürrens sıklık; yakın takip gerektirir (64,65).

8. HİSTİYOSİTİK TÜMÖRLER

Histiyositik tümörler, mononükleer fagositler (makrofajlar ve dendritik hücreler) veya histiyositlerden köken alan ve aşırı proliferasyon sonucu organ hasarı ve tümör formasyonu ile karakterize neoplazilerdir. Dünya Sağlık Örgütü 2017 sınıflandırmasında, “Histiyositik sarkom, Langerhans hücrelerinden köken alan tümörler, indeterminate dendritik hücreli tümör, interdigitating dendritik hücreli sarkom, folliküler dendritik hücreli sarkom, fibroblastik retiküler hücreli tümör, dissemine juvenil ksantogranülom, Erdheim-Chester hastalığı” olarak gruplandırılır. Langerhans hücrelerinden köken alan tümörler, Langerhans hücreli histiyositoz ve Langerhans hücreli sarkom’dur. Langerhans hücreli histiyositoz, bu grubun en sık görülen hastalığıdır. Juvenil ksantogranülom ve Erdheim-Chester hastalığı ise non-Langerhans hücreli histiositozisler arasındadır. Yeni nesil dizileme teknikleri ile bu nadir görülen hastalıkların kökeni daha iyi anlaşılmasına başlanmıştır (66).

8.1. Langerhans Hücreli Histiyositozis

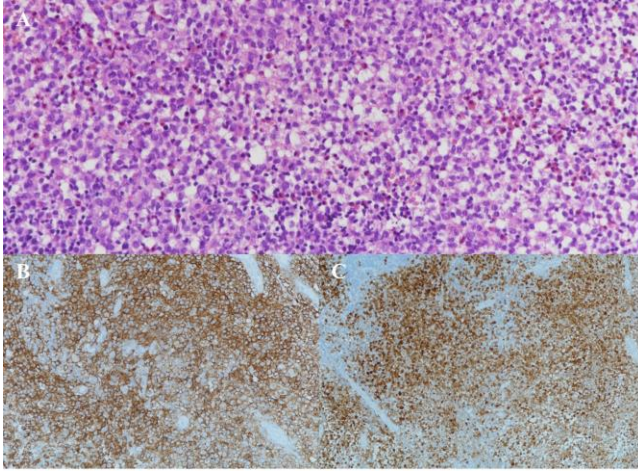
Geçici immün sistem disfonksiyonuna bağlı Langerhans hücrelerinin neoplastik klonal proliferasyonu sonucu ortaya çıkar (66). Hastalık tek bir bölgeye lokalize olabilir, tek bir sistem içinde birden fazla bölgede oluşabilir (genellikle kemik) veya daha yaygın ve multisistemik olabilir. Kemik ile ilişkili yumuşak doku kitlesi oluşturur. Akut dissemine, multifokal ve unifokal olmak üzere karşımıza çıkabilir (67). Unifokal Langerhans hücreli histiositoz, eozinofilik granülom

olarak da bilinir ve bu grubun en sık görülen hastalığıdır (68).

Her yaşta görülebilmekle birlikte en sık erken çocukluk döneminde (1-4 yaş) görülür. Orbitanın süperio-temporalinde yerleşir; tek taraflı ve tek odaklıdır (66). Progresif üst göz kapağı şişliği, pitozis, proptozis, eritem ve lokalize hassasiyet ile bulgu verir. Lezyonun lokalizasyonuna göre görme kaybı, optik disk ödemi ve makula ödemi de görülebilir (67). Sadece orbita tutulumu yapabileceği gibi, multisistemik bir hastalık olarak da karşımıza çıkabilir. Hand-Schuller-Christian hastalığı; kronik progresif ve multifokal olup, litik kemik lezyonları, bilateral proptozis ve diabetes insipidus ile karakterizedir (69). Letterer-Siwe varyantı fulminan sistemik hastalık ile karakterizedir. Hepatosplenomegali, lenfadenopati ve osseoz defektler görülür. Bu varyantta orbita tutulumu nadirdir (70).

BT ve MRG'de çevresindeki kemikte litik lezyonlara neden olan orbita kitlesi izlenir. T2-ağırlıklı MRG'de izo/hiperintens, görünümüne sahiptir (66). Kesin tanısı biyopsi ile konur. Yeterli materyal elde edebilmek için insizyonel veya eksizyonel biyopsi yapılması daha uygundur (67).

Histopatolojik incelemede; oval şekilli, katlantılı oluklanma gösteren nükleer özellikler ile karakterli Langerhans hücreleri, eozinofiller, histiyositler, lenfositler ve nötrofillerin izlendiği infiltrasyon dikkati çeker. Ultrastrüktürel olarak sitoplazmada Birbeck granülleri bulunur ve immunhistokimyasal incelemede langerin, S100, CD1a ve CD68 ile pozitiflik gösterir (69) **(Resim-29)**.



Resim-29. Langerhans hücreli histiyositozun **A)** histopatolojik görüntüsü (HE; x100) **B)** immunhistokimyasal olarak CD1a pozitifliği (HE; x100) ve **C)** S100 pozitifliği (HE; x100)

İnflamasyonun eşlik ettiği bir neoplazm olduğu için tedavisinde intralezyoner steroid enjeksiyonu kullanılabilir. Subtotal eksizyon veya küretaj ile kombine de uygulanabilmektedir. Lezyon nadiren spontan gerileyebilmektedir (66). Radyoterapi daha çok nükslerin tedavisinde önerilmektedir, sekonder malignite riski nedeniyle dikkatli uygulanmalıdır. Dissemine hastalık durumunda ise sistemik kemoteröpatik ajanlar, kemik iliği transplantasyonu ya da IVIG önerilmektedir (67).

8.2. Jüvenil Ksantogranülom

Non-Langerhans hücreli histiyositlerin çocukta en sık görülen alt grubudur. Orbita ve oküler yerleşimli ksantogranülom çok nadir görülen, benign bir histiyosit bozukluğudur (71). Hematolojik bozukluklar ve alerjik solunum sistemi hastalıkları ile birliktelik gösterebilir (72).

Erken çocuklukta daha sık görülür; bildirilen vakaların %75'i 1. dekaddadır (71).

Histopatolojik incelemede; histiyosit proliferasyonu yanı sıra Touton-tipi dev hücreler, lipidize köpüksü ksantomatöz alanlar izlenir. İmmunhistokimyasal olarak CD14, CD68 ve CD163 gibi histiyositik hücre belirteçleri ile pozitifdir (71).

Orbita lezyonlarının en sık bulgusu proptozis ve göz kapaklarında şişliktir. Süperior periorbital ciltte sarı renkli plaklar önemli bir bulgusudur (73) (**Resim-30**). Nadiren komşu kemikte erozyon eşlik eder. BT'de minimal kontrast tutulumu gösteren homojen lezyon izlenir, orbita lenfoması ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır (71). Bu hastalarda ileri dönemde non-Hodgkin lenfoma gelişme riski mevcuttur; sistemik takipleri düzenli olarak yapılmalıdır. Spontan regrese olabilir. Düşük doz periorbital radyoterapi ile yüksek doz sistemik ve topikal steroid, genel tedavi protokolünü oluşturur (73).



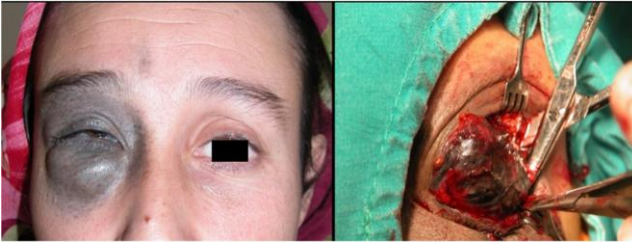
Resim-30. Sağ göz alt kapağı tutan non-Langerhans hücreli histiyositoz

9. MELANOSİTİK TÜMÖRLER

Melanomlar erişkinde en sık görülen primer intraoküler malignite olmasına karşın; periorbital bölgede nadiren görülür (17). Malign melanositik hücrelerden oluşan tümörün histopatolojik incelemesinde melanin pigmenti izlenebilir; büyük epitelooid hücreler bizar şekilleri sebebiyle kolay ayırt edilebilirken, küçük polihedral hücreler nevüs hücreleri ile karışabilir (18). Orbita melanomu; primer, sekonder (uvea, konjonktiva ya da kapaktan lokal invazyon) veya metastatik (deri) olarak ortaya çıkabilir (74). En sık uveadan kaynaklanır, 2. en sık görülen ise konjonktiva melanomlarıdır. Primer orbita melanomu çok nadir görülür (75).

9.1. Primer Orbita Melanomu

Orbita tümörlerinin %1'ini oluşturan, nadir, malign bir tümördür (76). Leptomeninks ve siliyer sinirlerin melanositlerinden kaynaklandığı düşünülmektedir (74). Literatürde bildirilen vakaların yaklaşık %50'sinin; orbitanın konjenital pigmenter değişikliklerinden (Ota nevus, okülodermal melanozis gibi) geliştiği gösterilmiştir (76-78) **(Resim-31)**. Karaciğer ve lenf nodu metastazı nedeniyle prognozu kötüdür (73). Ağrısız, progresif proptozis ile bulgu verir; zaman zaman diplopi ve görme azlığı da eşlik etmektedir (75,76).



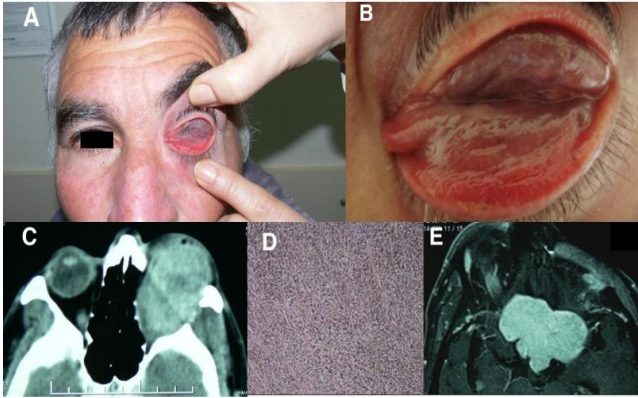
Resim-31. Ota nevus zemininde gelişen sağ orbita melanomu.

BT'de düzgün sınırlı yumuşak doku kitlesi izlenir (75). MRG melanomu kavernöz hemanjiyom gibi benign lezyonlardan ayırt etmeye yardımcıdır. Tanısal anterior orbitotomi ve insizyonel biyopsi, şüpheli durumlarda tanıyı doğrulamak için kullanılabilir (76).

Nadiren perioküler küçük ve sınırlı tümörlerde lokal rezeksiyon ve takiben yüksek doz fraksiyone orbita radyoterapisi yapılabilmektedir (75). Diffüz ya da infiltrate lezyonlarda önerilen tedavi ise enükleasyon veya ekzanterasyondur. Temiz cerrahi sınır ile orbita ekzanterasyonu ve takiben radyoterapi tedavisinin başarılı sonuçlar ortaya koyduğu gösterilmiştir (76). Tek başına radyoterapi uygulanması önerilmemektedir. Kür sağlayacak dozda radyoterapi, vizyona ve glob yapılarına zarar vereceğinden ileri dönemde ekzanterasyon ihtiyacı doğacağı düşünülmektedir. Özetle önerilen tedavi öncelikle ekzanterasyon ve takiben radyoterapidir (74,79).

9.2. Sekonder ve Metastatik Orbita Melanomu

Sekonder orbita melanomu uvea dokusu (koroid, iris, siliyer cisim), konjonktiva veya kapaktaki melanomun orbitaya lokal invazyonu sonucu ortaya çıkar (74,80,81). Oküler melanomlar en sık uveadan; bunların da %90'ı koroidden köken alır. Koroid melanomları karaciğer, akciğer, kemik ve cilt metastazı yaparak kötü prognoz gösterirler, aynı zamanda orbita tutulumu da yapabilirler (17). Cerrahi ya da konservatif yöntemlerle tedavi edilmiş oküler melanomun lokal rekürrensi sonucu erken veya geç dönemde de sekonder orbita melanomu ortaya çıkabilir (82) **(Resim-32)**. Rose ve arkadaşlarının 89 hastayla yaptıkları retrospektif çalışmada; hastaların üçte birine primer hastalık tanısı konulduğu sırada sekonder orbita tutulumunun da eşlik ettiğini göstermişlerdir. Primer oküler melanom tedavi edildikten 34 yıl sonra sekonder orbita tutulumu ortaya çıkabilmektedir (80). Bu açıdan hastaların periorbital bölgesi ve diğer gözü takip edilmelidir. Konjonktiva kökenli melanomlarda prognoz daha iyidir (82).



Resim-32. **A)** Yaklaşık olarak 10 yıl önce sol göze dış merkezde eviserasyon yapılmış olan 51 yaşındaki erkek hastanın sağ gözde az görme ile kliniğimize başvurusu sırasındaki fotoğrafı. **B)** Muayene sırasında sol sokette farkedilen konjonktiva altında hiperpigmente lezyon. **C)** BT'de sol orbita boşluğunu dolduran kitle. **D)** Total ekzanterasyon yapılan olgunun biyopsi materyali malign melanom ile uyumlu bulundu. **E)** Post-kontrast T1-ağırlıklı orbita MRG'de optik kiazma ve sağ optik siniri tutan belirgin kontrastlanma gösteren kitle izlenmekte.

Metastatik orbita melanomu tüm orbita metastazlarının %5-20'sini oluşturur. Primer tümörün lokalizasyonu genellikle deridir; diğer gözden de metastaz gerçekleşebilir (83). İntraoküler metastazlar en sık koroid, iris, optik sinir ve vitreusta görülür; orbitada olanlar ise periorbital dokuları etkiler. Orbita metastatik melanomları; primer ve sekonder melanomlarda olduğu gibi proptosis, diplopi, oftalmopleji ve papilödem ile bulgu verirler (80). Zografos ve arkadaşları primer deri melanomu tedavi edildikten ortalama 65,5 ay (21-106 ay) sonra orbita metastazının ortaya çıktığını göstermişlerdir (83). Orbita melanomları arasında prognozu en kötü olan metastazlardır. Ortalama yaşam süresi 5,7-19,7 ay olarak bildirilmiştir (80). Palyatif

tedavi yöntemleri denenebilir. Diplopi, proptozis ve optik sinir kompresyonuna yönelik semptomatik tedavi önerilir (83).

10. LAKRİMAL BEZ TÜMÖRLERİ

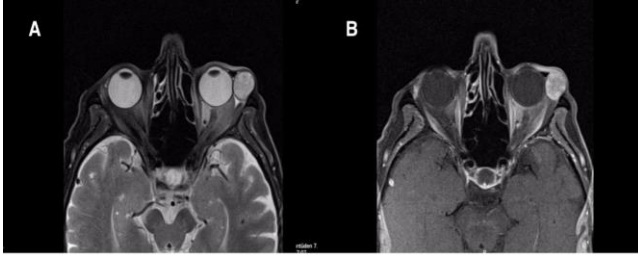
Lakrimal bez tümörleri, biyopsi yapılan orbita kitlelerinin %5-14'ünü oluşturur. Bunların da yaklaşık %50'si maligndir. Lakrimal bez kitleleri epitelyal ve nonepitelyal olarak iki gruba ayrılır. Epitelyal kitleler daha çok neoplastik lezyonlar iken; nonepitelyal lezyonlar inflamatuvar (dakriyoadenit) veya neoplastik (lenfoproliferatif hastalıklar) olabilir (17). Ayrıca lakrimal bez tümörü, komşu dokulardan invazyon ya da metastaz sonucu da ortaya çıkabilir (9).

Benign lakrimal bez tümörleri pleomorfik adenom, onkositom ve myoepitelyomdur. Malign lakrimal bez tümörleri ise adenoid kistik karsinom, pleomorfik adenom, mukoepidermoid karsinom, duktal karsinom, nöroendokrin karsinom ve lenfoid tümördür (9).

10.1. Pleomorfik Adenom

Epitel kökenli bir tümör olan pleomorfik adenom, lakrimal bezin en sık görülen benign tümürüdür ve tüm lakrimal bez tümörlerinin %20'sini oluşturur (17). Hem epitelyal hem de mezenkimal hücreleri içerir. Genellikle 4-5. dekatta ortaya çıkar, yavaş büyür. İlk bulgusu globun aşağı ve nazale yer değiştirmesi olup üst kapakta lokalize şişlik, palpe edilebilen kitle ve pitozis de eşlik edebilir (84,85).

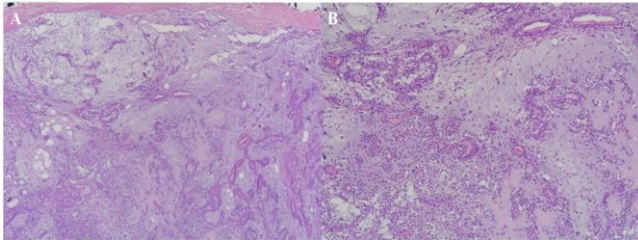
BT ve MRG'de globun süperiotemporalinde yerleşim gösteren, sınırları düzgün, yuvarlak kitle olarak görülür (84) (**Resim-33**).



Resim-33. 77 yaş erkek hastada sol orbitada lakrimal bezle uyumlu lokalizasyonda yumuşak doku kitlesi izlenmektedir. Sol göz küresi mediale doğru itilmiştir. Eksizyonel biyopsi ile lezyonun pleomorfik adenom olduğu doğrulanmıştır.

A) Lezyon T2- ağırlıklı MRG serilerde homojen hiperintens sinyal yapısı göstermektedir. **B)** Post-kontrast T1-ağırlıklı MRG görüntüde lezyonda belirgin kontrastlanma izleniyor.

Histopatolojik olarak myoepitelyal hücreler tarafından çevrelenmiş epitel hücreleri içerir. Epitelyal komponent epitelyal ve myoepitelyal hücrelerin oluşturduğu çift katmanlı lümeneye sahip duktal yapılardan oluşur. Lümenindeki sekresyon materyali periyodik asid-Schiff (PAS) pozitifdir. Stromal komponentte fibröz, hyalin, miksoid, kondroid yapı izlenebilir. Tümör psödokapsül tarafından çevrelenir (18) **(Resim-34)**.



Resim-34. Pleomorfik adenomun **A)** histopatolojik görüntüsü (HE; x40) **B)** yakından görüntüsü (HE; x100)

Tedavisi tümörün cerrahi rezeksiyonudur. İleri dönemde malign transformasyon ihtimali nedeniyle pleomorfik adenom tamamen rezeke edilmelidir. İnkomplet eksizyonlar, tümörün

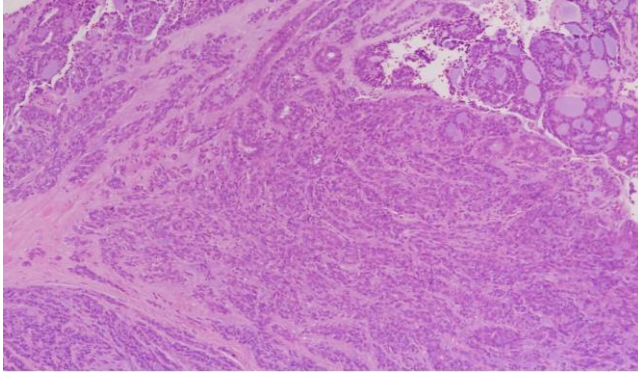
rüptüre olarak tekrarlamasına sebep olabilir. Başarılı tam eksizyon yapılan hastalarda prognoz mükemmeldir (85).

10.2. Adenoid Kistik Karsinom

Lakrimal bezin en sık görülen malign tümörü epitelyal bir tümör olan adenoid kistik karsinomdur (84). Tüm primer orbita tümörlerinin %5'ini oluşturur. Genellikle 4. dekatta bulgu verir (17). Perinöral invazyon gösterdiği için, proptozise ağrı eşlik etmektedir. Benign lakrimal bez tümörlerinde ağrı beklenmez (8).

BT ve MRG'de tümör sınırları düzensizdir, kalsifikasyon ve çevre kemik dokuda erozyonlar izlenir (86).

Histopatolojik olarak çevre yumuşak dokuya invaze olma eğiliminde, myoepitelyal hücreler ve luminal duktal hücrelerden oluşan bir tümördür. Tümör gerçek bir kapsüle sahip değildir. Histopatolojik olarak En sık "Swiss cheese" olarak anlandırılan kribriform patern izlenir. Ayrıca tübüler, solid ve sklerozan patern de izlenebilir. Perinöral invazyon sıklıdır. Histopatolojik incelemede perinöral ve kemik invazyonunun değerlendirilmesi önemlidir (17,18) **(Resim-35)**.



Resim-35. Adenoid kistik karsinomun histopatolojik görüntüsü (HE; x100)

Cerrahi olarak tam rezeksiyonu genellikle mümkün değildir (87). Cerrahi öncesi kemoterapi ile tümörün küçültülmesi, sınırlı vakada rezeksiyonu mümkün kılabilir. Genel görüş orbita ekzanterasyonu yapılması yönündedir (8). Adenoid kistik karsinomda ortalama yaşam süresi 1,5 yıldır. Ekzanterasyonun yaşam süresini uzatmadığı ile ilgili görüşler mevcuttur (88). Neoadjuvan intraarteriyel kemoterapi ile birlikte orbita ekzanterasyonu ve radyoterapi kombinasyonunun umut vaat edici sonuçları olsa da bu konuda bir konsensus yoktur (80-83).

11. METASTATİK TÜMÖRLER

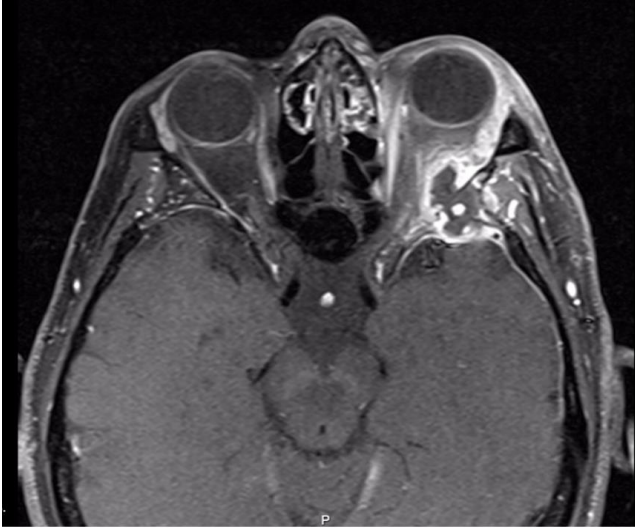
Kanser hastalarında orbita metastazı prevalansı %2-5 arasında bildirilmektedir (89). Orbitaya en çok metastaz yapan kanserler erişkinde sırasıyla meme (%28,5-58,8), akciğer (%8-12), prostat (%3-10) ve deri malign melanomudur (%5,3-15) (9). Çocukta ise nöroblastom (%40), Wilms tümörü ve Ewing sarkomudur (8). Meme kanseri ve melanoma bağlı metastaz geç bulgu verir, akciğer kanseri metastazı ise hastalığın erken döneminde bulgu verir (90).

Orbita metastazları genellikle tek taraflı (%90) soliter lezyonlardır. Ekstraoküler kas ve yağ dokusuna tümörün infiltrasyonu proptosis, diplopi, distopi ve ptozise sebep olabilir (91) (**Resim-36**). Kemik ve periost tutulumuna bağlı ağrı şikâyeti eşlik edebilir. Enoftalmus nadirdir; özellikle meme kanserinin orbita metastazında, fibroblastik aktivite artışına bağlı ortaya çıkabilir (92,93). Karsinoid tümörlerin orbita metastazında yüzde kızarıklık (flushing) ve diğer vazomotor bulgular eşlik edebilir. Prostat kanseri osteoblastik aktivite artışına sebep olur, deri melanomu ise ekstraoküler kaslara infiltre olma eğilimindedir (8,9).



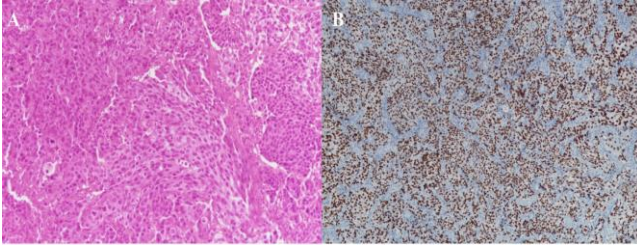
Resim-36. A) Serviks kanserinin sol orbitaya metastazına bağlı kadın hastada frozen orbite ve proptozis. **B)** T1-ağırlıklı MRG'de lateral ekstrakonal ve konal yerleşimli, ekstraoküler kas infiltrasyonu yapan kitle görünümü.

Yağ baskılayıcı teknik kullanılarak çekilen T1-ağırlıklı MRG orbita metastatik lezyonları ve ekstraoküler kas infiltrasyonlarını en iyi gösteren yöntemdir (**Resim-37**).



Resim-37. 34 yaş erkek hastada aksiyal post-kontrast T1A MRG görüntüde sol orbita lateralinde, kemikte destrüksiyona yol açmış, süperior rektus ve lateral rektus kasına infiltrasyon yapmış Ewing sarkomunun orbita metastazı izleniyor.

Metastatik melanom, karsinoid tümör ve renal hücreli karsinomun benign tümörlere benzer şekilde oval, düzgün sınırlı görünümde olduğu unutulmamalıdır (90,91). Kesin tanı biyopsi ile doğrulanır. İİAB, tümörün vücuttaki primerinin bulunduğu vakalarda etkili ve kolay bir yöntemdir. Metastazın primer odağı bilinmiyorsa, yanlış negatif sonuçları en aza indirmek için insizyonel biyopsi önerilmektedir. İmmunhistokimyasal analiz de tanıya yardımcıdır (94) (**Resim-38**).



Resim-38. Orbitaya skuamöz hücreli karsinom metastazı
A) histopatolojik görüntüsü (HE; x200) ve
B) immunhistokimyasal olarak p63 pozitifliği (HE; x100)

Orbita metastatik lezyonlarının tedavi kararında hastanın genel durumu da göz önünde bulundurulmalıdır. Tedavi çoğunlukla palyatif amaç ile yapılmaktadır. Ağır sistemik hastalığın yanında asemptomatik göz bulguları olan vakalarda tedavisiz izlem yapılması önerilmektedir. Soliter, düzgün sınırlı metastatik kitlede cerrahi eksizyon yapılabilir (95). Radyoterapi hızlı büyüme gösteren metastazlarda düşünülebilir, kemoterapi ile kombine edilebilir. Lezyonun ortaya çıkardığı semptom ve bulguları ortadan kaldırabilir, görsel fonksiyonları iyileştirebilir (94). Prostat kanserinde hormonal tedavi denenebilir.

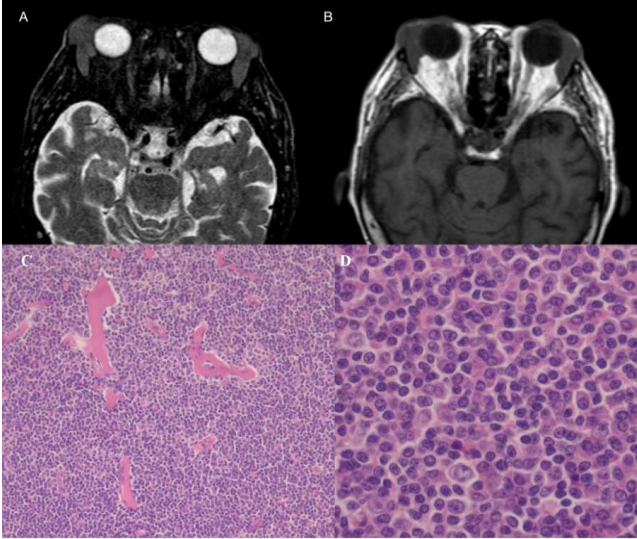
Orbita metastazlarında genel olarak prognoz kötüdür. Ortalama yaşam süresi meme kanserinde 31 ay, akciğer kanserinde 16-22 ay ve melanomda 12 aydır (9,94). Orbita metastazı tanısı konulduğu sırada primer tümör kökeni bilinmiyor ise prognoz daha da kötüdür ve ortalama yaşam süresi 6 aya kadar düşer (8).

12. LENFOMA

Lenfoma, B lenfosit, T lenfosit veya NK (natural killer) hücrelerinden köken alabilen malign bir tümördür. Orbital lenfomalar konjonktiva, kapaklar, lakrimal bez ve ekstraoküler kaslardan kaynaklanan non-Hodgkin lenfomalardan oluşur (96-98). Orbital lenfomalar 60 yaş üstü yetişkinlerde primer

orbita malignitelerinin en sık görülenidir. Tüm orbita tümörlerinin yaklaşık %10'unu ve tüm lenfomaların ise yaklaşık %2'sini oluşturur (3,99,100).

Primer orbita lenfomalarının %80'i histolojik olarak düşük dereceli, B hücreli lenfomalardır. B hücreli lenfomaların en sık görülen alt tipi mukozaya ilişkili lenfoid dokunun ektranodal marjinal zon lenfomasıdır (MALT lenfoma) **(Resim-39)**. Primer orbital lenfomalar sıklıkla evre 1 hastalık tablosu oluşturur. Sekonder orbital lenfomalar, sistemik hastalığın yayılımı ile ortaya çıkar; ektranodal tutulum ile karakterizedir (96,97,101).



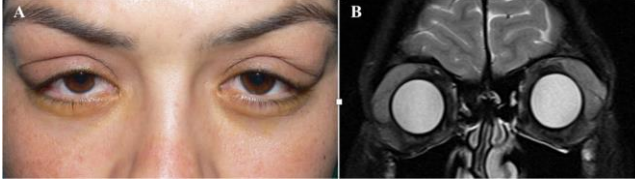
Resim-39. 86 yaş kadın hastada biyopsi ile doğrulanmış bilateral lakrimal bez MALT lenfoma. **A)** T2-ağırlıklı ve **B)** pre-kontrast T1-ağırlıklı aksiyal MRG görüntülerde bilateral lakrimal bez boyutlarında diffüz artış izlenmekte. **C)** Hafifçe geniş şeffaf sitoplazmalı neoplastik küçük lenfoid hücrelerin diffüz infiltrasyonu (HE; x100) **D)** Yakından görüntüsü (HE; x400)

Orbita B hücreli lenfomaların %75'inin primer kökeni orbitadır. Yaklaşık olarak %25'i sekonder lokal invazyon ya da sistemik yayılım sonucu gelişir (9). Yüksek mitotik aktivite gösteren tümörler, daha çok ekstraorbital sistemik hastalık ile ilişkili iken germinal merkezi seçilen folliküler lezyonlar daha çok lokalize hastalık göstergesidir. T hücreli lenfomalar orbitada çok nadir görülür, daha çok göz kapaklarında yerleşim gösterir; yaklaşık yarısının primer kökeni orbitadır (102). Lenfoid neoplaziler, revize Avrupa-Amerika sınıflandırmasına göre indolan, agresif ve oldukça agresif lenfomalar olmak üzere gruplara ayrılır (**Tablo-1**).

Tablo-1. Lenfoid neoplazilerin revize Avrupa-Amerika sınıflandırması

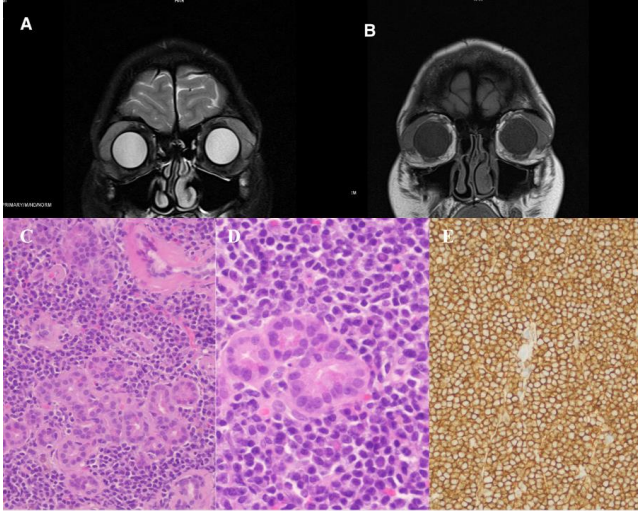
| |
|--|
| İndolan Lenfomalar |
| Folliküler lenfoma |
| Küçük lenfositik lenfoma/kronik lenfositik lösemi |
| Lenfoplazmatik lenfoma |
| Marjinal zon lenfoma (nodal ve/veya ektranodal) |
| T/NK büyük hücreli granüler lenfositik lösemi |
| Agresif Lenfomalar |
| Mantle hücreli lenfoma |
| Diffüz büyük B hücreli lenfoma |
| Periferik T hücreli lenfoma |
| T/NK hücreli lenfomalar |
| Anaplastik büyük hücreli lenfoma |
| Oldukça Agresif Lenfomalar |
| Prekürsör T veya B hücreli lenfoblastik lösemi/lenfoma |
| Burkitt lenfoma |
| Burkitt-benzeri lenfoma |
| Erişkin T hücreli lösemi/lenfoma |

AIDS gibi immünsupresyon durumunda ve SLE, Sjögren sendromu, romatoid artrit gibi otoimmün hastalık varlığında orbita lenfoma gelişme riski artar (103,104) **(Resim-40)**. Patojenlerin rolü tartışmalıdır. *Chlamydia psittaci* ve *Helicobacter pylori* gibi etkenlerin son zamanlarda etiyopatogeneizde rolü olduğu düşünülmektedir (103).



Resim-40. A) 31 yaş Sjögren Sendromu tanılı kadın hastada bilateral lakrimal bez lenfomasına bağlı her iki süperolateral orbitada şişlik B) T2-ağırlıklı koronal MRG'de bilateral lakrimal glandla uyumlu lokalizasyonda kitlesel görünüm

Orbital lenfomalar sıklıkla ektranodal bölgede bulunur; lakrimal bez en sık yerleşim yeridir **(Resim-41)**. Genellikle 6-7. dekatta görülmekle birlikte 15-70 yaş aralığında ortaya çıkabilir. Sıklıkla unilateral olmakla birlikte bilateral tutulum da gösterebilir (104). Orbital lenfoma; proptozis, restriktif şaşılık, diplopi, periorbital ödem, epifora, ağrı, ptozis, distopi, kemozis ve görme azlığı ile klinik bulgu verebilmektedir. Uvea veya konjonktivada (somon lekesi) infiltrasyon, orbital lenfoma lehine bir bulgulardandır (96,97,103,105).



Resim-41. 37 yaşında kadın hastada biyopsi ile doğrulanmış bilateral lakrimal bez lenfoması.

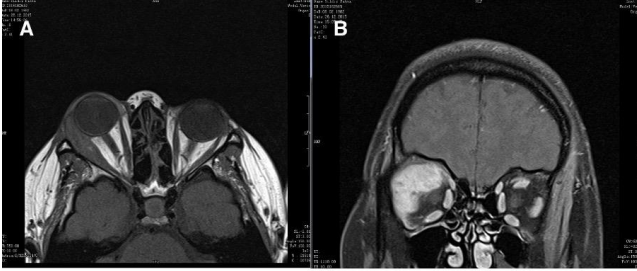
A) T2-ağırlıklı koronal MRG sekansında bilateral lakrimal bez boyutlarında artış görülmekte.

B) T1-ağırlıklı MRG sekansında beyin ile izointens görünümde homojen lezyon izlenmekte.

C) Lakrimal glandlar arasına infiltrasyon gösteren lenfoplazmositik hücre infiltrasyonu (HE; x200)

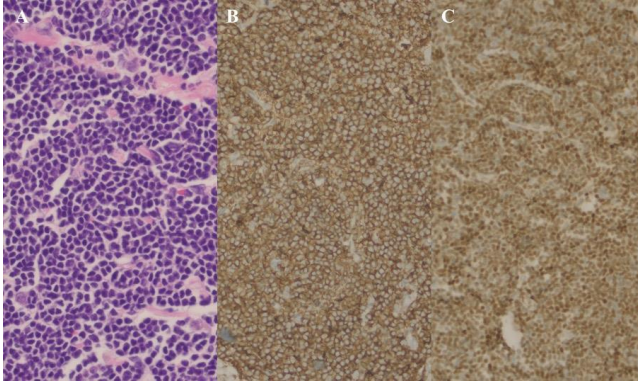
D) Yakından görüntüsü (HE; x400) **E)** İmmunhistokimyasal olarak neoplastik lenfoid hücrelerde CD20 pozitifliği (IHC; x200)

BT'de yüksek dansiteli, homojen kitle izlenir, orta derecede kontrast tutulumu vardır. T1-ağırlıklı MRG'de beyin ile izointens görünümde lezyon görüntülenir (**Resim-42**).



Resim-42. 38 yaş kadın hastanın sağ orbita lateral ve süperior konal ve ekstrakonal kesimini dolduran, orbita apeksinde devamlılık gösteren ve göz küresini anteriora doğru iten MALT lenfoma izlenmektedir. **A)** T1-ağırlıklı aksiyal pre-kontrast ve **B)** koronal post-kontrast görüntülerde lezyon diffüz kontrast tutulumu göstermektedir.

Kesin tanı ve histolojik sınıflandırma için biyopsi gerekmektedir (9). Histopatolojik incelemede morfolojik özellikler yanı sıra immunhistokimya, akım sitometri ve moleküler incelemeler ayırıcı tanıda ve lenfoma alt tiplendirmesinde önemli rol oynar (**Resim-43**). Radyolojik ve laboratuvar incelemeler eşliğinde hastalığın sistematik olarak evrelendirilmesi gerekmektedir. PET, sistemik tutulumu göstermek için çekilmelidir (97). Lenfomalar için Ann-Arbor evrelendirme sistemi kullanılır.



Resim-43. Mantle hücreli lenfoma blastoid varyantının histopatolojik görüntüsü. **A)** Blastoid morfolojide neoplastik lenfoid hücrelerin diffüz infiltrasyonu (HE; x400) **B)** İmmunhistokimyasal olarak neoplastik lenfoid hücrelerde CD20 ekspresyonu (IHK; x200) **C)** Cyclin D1 nükleer pozitifliği (IHK; x200)

Lokalize primer orbita lenfomasının tedavisinde erken evrede radyoterapi tek başına başarılı sonuçlar verebilmektedir (106). İleri evre, sistemik yayılım gösteren lenfomalarda ise radyoterapi kemoterapi ile kombine uygulanmalıdır. Tümörün lokalizasyonu ve boyutu ile ilişkili olarak, cerrahi eksizyon yapılabilmeyle beraber, radyoterapi ya da kemoterapiyle birlikte uygulanması önerilmektedir. Tek başına cerrahi eksizyon relaps riskini arttırmaktadır (96,106).

En sık tercih edilen kemoterapi rejimi siklofosfamid, doksorubisin, vinkristin, prednizolon tedavisidir. İmmunoterapide CD20 monoklonal antikorları olan Rituksimab CD20 pozitif lenfomalarda başarılı sonuçlar vermektedir. (107). Prognoz, lenfomanın histolojik alt tipi ve hastalığın klinik evresi ile doğrudan ilişkilidir (108).

Kaynaklar

1. Vashisht S, Ghai S, Hatimota P, Betharia SM. Cystic lesions of the orbit- A CT spectrum. *Indian J Radiol Imaging*. 2003; 13: 139-44.
2. Forrester JV, Dick AD, McMenamin PG, et al. *The eye: Basic sciences in practice*. 4th ed. Edinburgh UK, Elsevier, 2016; 1-568.
3. 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.
4. Adiyekes S, Kunak D, Canbeyli İ. Periorbital Dermoid Kistlerin Retrospektif Değerlendirilmesi. *Türk Oftalmol Derg*. 2014; 44: 461-4.
5. Nuhoglu F, Ozdemir F, Acar Y, Eltutar K. Orbital Dermoid Cysts. *J Acad Res Med*. 2011; 1: 1-3.
6. Kaufman LM, Villablanca JP, Mafee MF. Diagnostic imaging of cystic lesions in the child's orbit. *Radiol Clin North Am*. 1998; 36: 1149-63, xi.
7. Saha K, Leatherbarrow B. Orbital lymphangiomas: a review of management strategies. *Curr Opin Ophthalmol*. 2012; 23: 433-8.
8. Medel R, Balaguer Ó. Approach to Diagnosis of Orbital Tumours. In: Vázquez LM, ed. *ESASO Course Series*. Basel; Karger, 2014; Vol 5; pp46-72.
9. Topilow NJ, Tran AQ, Koo EB, Alabiad CR. Etiologies of Proptosis: A review. *Intern Med Rev (Wash, DC)*. 2020; 6: 10.18103/imr.v6i3.852.
10. Usta G, Onaran Z, Oğurel R, Örnek K. Intralesional Trypan Blue-Colored Viscoelastic Injection for the Surgical Management of Dacryops. *Türk Oftalmoloji Derg*. 2013; 42: 486-8.
11. Demirkilinc BE, Yagci A, Uretmen O, Palamar M. Massive iatrogenic orbital cysts following glaucoma drainage implant and strabismus surgery. *BMJ Case Rep*. 2016; 2016. pii: bcr2016216486.
12. Bowling B. *Kanski's Clinical Ophthalmology: A Systematic Approach*. 8th ed. Cambridge, Elsevier, 2016; 1-928.
13. Kinori M, Ben Simon GJ, Zehavi-Dorin T, et al. Ptois Shmosis. *Surv Ophthalmol*. 2017; 62: 237-40.
14. Yagci A, Palamar M, Eğrilmez S, Sahbazov C, Ozbek SS. Anterior segment ischemia and retinohoroidal vascular occlusion after intralesional steroid injection. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2008; 24: 55-7.

15. Palamar M. Perioküler bölge hemanjiomlarının tedavisinde güncel yaklaşımlar. *Turk J Ophthalmol.* 2014; 44: Supplement 61-5.
16. Calandriello L, Grimaldi G, Petrone G, et al. Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: Current concepts and a review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2017; 62: 393-403.
17. Tailor TD, Gupta D, Dalley RW, et al. Orbital neoplasms in adults: clinical, radiologic, and pathologic review. *Radiogra Rev Publ Radiol Soc North Am Inc.* 2013; 33: 1739-58.
18. Grossniklaus HE, Eberhart CG, Kivela TT. WHO classification of tumours of the eye. 4th ed. Lyon France, IARC, 2018; 1-228.
19. Nair AG, Pathak RS, Iyer VR, Gandhi RA. Optic nerve glioma: an update. *Int Ophthalmol.* 2014; 34: 999-1005.
20. Silva MM, Goldman S, Keating G, et al. Optic pathway hypothalamic gliomas in children under three years of age: the role of chemotherapy. *Pediatr Neurosurg.* 2000; 33: 151-8.
21. Tao ML, Barnes PD, Billett AL, et al. Childhood optic chiasm gliomas: radiographic response following radiotherapy and long-term clinical outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1997; 39: 579-87.
22. Gokharman D, Aydin S. Magnetic Resonance Imaging in Orbital Pathologies: A Pictorial Review. *J Belgian Soc Radiol.* 2018; 101: 5.
23. Gündüz K. Optic Nerve Tumours. *Türkiye Klin J Ophthalmol-Special Top.* 2009; 2: 107-13.
24. Parker R, Owens C, Fraser C, Samarawickrama C. Optic nerve sheath meningiomas: Prevalence, impact, and management strategies. *Eye Brain.* 2018; 10: 85-99.
25. Paus S, Klockgether T, Urbach H, Schlegel U. Meningioma of the optic nerve sheath: treatment with hydroxyurea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003; 74: 1348-50.
26. Zakaria WK, Taha AN. Hyperostotic sphenoid wing meningioma en plaque: proptosis management. *Rom Neurosurg.* 2016; 30.
27. Kiziltunc P, Gündüz K, Erden E. Orbita Nörojenik Tümörlerinin Klinik ve Tedavi Özellikleri. *Türk Oftalmol Derg.* 2013; 43: 335-9.
28. Caramanti R, Goes M, Chaddad F, et al. Orbital Schwannoma: Case Report and Review. *Arq Bras Neurocir Brazilian Neurosurg.* 2019; 38.
29. O'dwyer PA, Akova YA. Temel Göz Hastalıkları. 3. Baskı. Ankara, Güneş Tıp Kitabevi; 2015; 1-1288.
30. Parham DM, Alaggio R, Coffin CM. Myogenic tumors in children and adolescents. *Pediatr Dev Pathol.* 2012; 15: 211-38.
31. Myung J, Kim I-O, Chun J-E, et al. Rhabdomyoma of the orbit: a case report. *Pediatr Radiol.* 2002; 32: 589-92.

32. Knowles DM 2nd, Jakobiec FA. Rhabdomyoma of the orbit. *Am J Ophthalmol.* 1975; 80: 1011-8.
33. Kim J, Ussher JG. Orbital rhabdomyosarcoma: a rare ophthalmic condition. *Med J Aust.* 2019; 211: 398-9.e1.
34. Karcioğlu ZA, Hadjistilianou D, Rozans M, DeFrancesco S. Orbital rhabdomyosarcoma. *Cancer Control.* 2004; 11: 328-33.
35. Yanoff M, Duker JS. *Ophthalmology.* 5th ed. Edinburgh UK, Elsevier, 2019; 1-1365.
36. Arat Y, Font R, Chaudhry I, Boniuk M. Leiomyoma of the orbit and periorbital region: A clinicopathologic study of four cases. *Ophthalm Plast Reconstr Surg.* 2005; 21: 16-22.
37. Gündüz K, Günalp I, Erden E, Erekuş S. Orbital leiomyoma: report of a case and review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2004; 49: 237-42.
38. Rasool N, Lefebvre DR, Latina MA, et al. Orbital leiomyosarcoma metastasis presenting prior to diagnosis of the primary tumor. *Digit J Ophthalmol.* 2017; 23: 22-6.
39. Kaltreider SA, Destro M, Lemke BN. Leiomyosarcoma of the orbit. A case report and review of the literature. *Ophthalm Plast Reconstr Surg.* 1987; 3: 35-41.
40. Dalley RW. Fibrous histiocytoma and fibrous tissue tumors of the orbit. *Radiol Clin North Am.* 1999; 37: 185-94.
41. Scruggs BA, Ho ST, Valenzuela AA. Diagnostic challenges in primary orbital fibrosarcoma: a case report. *Clin Ophthalmol.* 2014; 8: 2319-23.
42. Bernardini FP, de Conciliis C, Schneider S, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: is it rare? Report of a case series and review of the literature. *Ophthalmology.* 2003; 110: 1442-8.
43. Ali MJ, Honavar SG, Naik MN, Vemuganti GK. Orbital solitary fibrous tumor: A clinicopathologic correlation and review of literature. *Oman J Ophthalmol.* 2011; 4: 147-9.
44. Gupta S, Verma R, Sen R, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit. *Asian J Neurosurg.* 2016; 11: 78.
45. Chaugule S, Honavar S, Finger P. *Surgical Ophthalmic Oncology A Collaborative Open Access Reference.* Switzerland, Springer, 2019; 1-216.
46. Elbarbary H, Idriss H. A Case of Orbital Fibrous Histiocytoma: Case Report. *J Clin Exp Ophthalmol.* 2018; 09:719.
47. Font RL, Hidayat AA. Fibrous histiocytoma of the orbit. A clinicopathologic study of 150 cases. *Hum Pathol.* 1982; 13: 199-209.
48. Rong AJ, Ulloa-Padilla JP, Blessing NW, et al. Subperiosteal fibroma of the orbit. *Orbit.* 2018; 37: 378-80.
49. Hussain RM, Erickson BP, Rosenberg AE, et al. Recurrent Orbital Adult-Type Fibrosarcoma in a 3-Year-Old Girl. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2015; 31: e16-e18.

50. Anzeljic AJ, Oliveira AM, Grossniklaus HE, et al. Nodular Fasciitis of the Orbit: A Case Report Confirmed by Molecular Cytogenetic Analysis. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2017; 33: S152-S155.
51. Riffle JE, Prosser AH, Lee JR, Lynn JJ. Nodular fasciitis of the orbit: a case report and brief review of the literature. *Case Rep Ophthalmol Med.* 2011; 2011: 235956.
52. Roberts F, MacDuff EM. An update on mesenchymal tumours of the orbit with an emphasis on the value of molecular/cytogenetic testing. *Saudi J Ophthalmol.* 2018; 32: 3-12.
53. Rabelo N, da Silva VTG, do Espírito Santo MP, et al. Orbit ossifying fibroma- Case report and literature review. *Surg Neurol Int.* 2020; 11: 35.
54. Wenig BM, Mafee MF, Ghosh L. Fibro-osseous, osseous, and cartilaginous lesions of the orbit and paraorbital region. Correlative clinicopathologic and radiographic features, including the diagnostic role of CT and MR imaging. *Radiol Clin North Am.* 1998; 36: 1241-59, xii.
55. El-Mofty SK. Fibro-osseous lesions of the craniofacial skeleton: an update. *Head Neck Pathol.* 2014; 8: 432-44.
56. Villemure JG, Meagher-Villemure K. Giant ossifying fibroma of the skull. Case report. *J Neurosurg.* 1983; 58: 602-6.
57. Liakos GM, Walker CB, Carruth JA. Ocular complications in craniofacial fibrous dysplasia. *Br J Ophthalmol.* 1979; 63: 611-6.
58. Nelson BL, Phillips BJ. Benign Fibro-Osseous Lesions of the Head and Neck. *Head Neck Pathol.* 2019; 13: 466-75.
59. Belsuzarri TAB, Araujo JFM, Melro CAM, et al. McCune-Albright syndrome with craniofacial dysplasia: Clinical review and surgical management. *Surg Neurol Int.* 2016; 7: S165-S169.
60. Michael CB, Lee AG, Patrinely JR, et al. Visual loss associated with fibrous dysplasia of the anterior skull base. *J Neurosurg.* 2000; 92: 350-4.
61. Hatano H, Morita T, Ariizumi T, et al. Malignant transformation of fibrous dysplasia: A case report. *Oncol Lett.* 2014; 8: 384-6.
62. Shah NB, Chang WY, White VA, et al. Orbital lipoma: 2 cases and review of literature. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2007; 23: 202-5.
63. Behrendt S, Werner JA, Jänig U. Lipoma of the orbit. *Orbit.* 1996; 15: 101-4.
64. Dworak DP, Patel SA, Chennuri R, Falco D. Primary Atypical Lipomatous Tumor of the Orbit: A Case Report. *J Ophthalmic Vis Res.* 2018; 13: 78-80.

65. Yamazaki D, Ogihara N, Horiuchi T. Primary Orbital Dedifferentiated Liposarcoma. *World Neurosurg.* 2020; 139: 604-7.
66. Gündüz AK, Temel E. Histiocytic lesions of the orbit: A study of 9 cases. *Saudi J Ophthalmol* 2018; 32: 40-4.
67. Herwig MC, Wojno T, Zhang Q, Grossniklaus HE. Langerhans cell histiocytosis of the orbit: five clinicopathologic cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2013; 58: 330-40.
68. Gündüz K, Palamar M, Parmak N, Kuzu I. Eosinophilic granuloma of the orbit: report of two cases. *J AAPOS.* 2007; 11: 506-8.
69. Harris GJ. Langerhans cell histiocytosis of the orbit: a need for interdisciplinary dialogue. *Am J Ophthalmol.* 2006; 141: 374-8.
70. Histiocytosis syndromes in children. Writing Group of the Histiocyte Society. *Lancet.* 1987; 1: 208-9.
71. Collie JS, Harper CD, Fillman EP. Juvenile Xanthogranuloma. In: StatPearls[Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526103/> (5 Jan 2021)
72. Freyer DR, Kennedy R, Bostrom BC, et al. Juvenile xanthogranuloma: forms of systemic disease and their clinical implications. *J Pediatr.* 1996; 129: 227-37.
73. Mencía-Gutiérrez E, Gutiérrez-Díaz E, Madero-García S. Juvenile xanthogranuloma of the orbit in an adult. *Ophthalmologica.* 2000; 214: 437-40.
74. Adetunji MO, McGeehan B, Lee V, et al. Primary orbital melanoma: A report of a case and comprehensive review of the literature. [published online ahead of print, 2020 Sep 9]. *Orbit.* 2020: 1-9.
75. Rose AM, Luthert PJ, Jayasena CN, et al. Primary Orbital Melanoma: Presentation, Treatment, and Long-term Outcomes for 13 Patients. *Front Oncol.* 2017; 7: 316.
76. Figueira E, Rajak S, McKelvie P, et al. Primary orbital melanoma: a case series and literature review. *Orbit.* 2018; 37: 352-7.
77. Acar A, Palamar M, Bayraktaroglu S, Akalin T, Karaarslan I. Primary orbital melanoma associated with nevus of Ota. *International Journal of Dermatology.* 2021; 10.1111/ijd.15873.
78. Palamar M. Anterior segment evaluation in unilateral oculodermal melanocytosis. *Ege Tıp Dergisi* 2020; 59: 192-5.
79. Haskins CP, Nurkic S, Fredenburg KM, et al. Primary orbital melanoma treated with orbital exenteration and postoperative radiotherapy: A case report and review of the literature. *Head Neck.* 2018; 40: E17-E20.

80. Rose AM, Cowen S, Jayasena CN, et al. Presentation, Treatment, and Prognosis of Secondary Melanoma within the Orbit. *Front Oncol.* 2017; 7: 125.
81. Palamar M, Yağcı A, Akalın T. Orbital invazyonla kontralateral amoroze neden olan koroid melanomu. *Turk J Ophthalmol.* 2011; 41: 194-6.
82. Liarikos S, Rapidis AD, Roumeliotis A, Angelopoulos AP. Secondary orbital melanomas: analysis of 15 cases. *J Craniomaxillofac Surg.* 2000; 28: 148-52.
83. Zografos L, Ducrey N, Beati D, et al. Metastatic melanoma in the eye and orbit. *Ophthalmology.* 2003; 110: 2245-56.
84. Harrison W, Pittman P, Cummings T. Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland: A review with updates on malignant transformation and molecular genetics. *Saudi J Ophthalmol.* 2018; 32: 13-6.
85. Young SM, Kim Y-D, Shin HJ, et al. Lacrimal gland pleomorphic adenoma and malignant epithelial tumours: clinical and imaging differences. *Br J Ophthalmol.* 2019; 103: 264-8.
86. Stanford S, Canders C, Linetsky M, et al. Adenoid Cystic Carcinoma of the Lacrimal Gland: A Case Report with a Review of the Literature. *J Med Imaging Radiat Sci.* 2014; 45.
87. Tse DT, Kossler AL, Feuer WJ, Benedetto PW. Long-term outcomes of neoadjuvant intra-arterial cytoreductive chemotherapy for lacrimal gland adenoid cystic carcinoma. *Ophthalmology.* 2013; 120: 1313-23.
88. Bradley EA, Bradley DJ. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland: rare ... lethal ... cured? *Ophthalmology.* 2013; 120: 1311-2.
89. Allen RC. Orbital Metastases: When to Suspect? When to biopsy? *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2018; 25: 60-4.
90. Ahmad SM, Esmaeli B. Metastatic tumors of the orbit and ocular adnexa. *Curr Opin Ophthalmol.* 2007; 18: 405-13.
91. Amemiya T, Hayashida H, Dake Y. Metastatic orbital tumors in Japan: a review of the literature. *Ophthalmic Epidemiol.* 2002; 9: 35-47.
92. Reifler DM. Orbital metastasis with enophthalmos: a review of the literature. *Henry Ford Hosp Med J.* 1985; 33: 171-9.
93. Sindoni A, Fama' F, Vinciguerra P, et al. Orbital metastases from breast cancer: A single institution case series. *J Surg Oncol.* 2020; 122: 170-5.
94. Schick U, Lermen O, Hassler W. Management of orbital metastases. *Zentralbl Neurochir.* 2006; 67: 1-7.
95. Valenzuela AA, Archibald CW, Fleming B, et al. Orbital metastasis: clinical features, management and outcome. *Orbit.* 2009; 28: 153-9.

96. Eckardt AM, Lemound J, Rana M, Gellrich N-C. Orbital lymphoma: diagnostic approach and treatment outcome. *World J Surg Oncol.* 2013; 11: 73.
97. Johnson JG, Terpak LA, Margo CE, Setoodeh R. Extranodal Marginal Zone B-cell Lymphoma of the Ocular Adnexa. *Cancer Control.* 2016; 23: 140-9.
98. Comert OM, Palamar M, Tombuloglu M, Hekimgil M, Ozsan N, Saydam G, Sahin F. Ocular adnexal lymphomas: single center experience. *Clinical Lymphoma, Myeloma & Leukemia.* 2015; 15 Suppl.: 158-60.
99. Demirci H, Shields CL, Shields JA, et al. Orbital tumors in the older adult population. *Ophthalmology.* 2002; 109: 243-8.
100. Houghton O, Gordon K. *Abeloff's Clinical Oncology.* 6th ed. Elsevier, 2020; 968-98.
101. Cetingul N, Palamar M, Hacikara S, Kamer S, Ozdemir H, Ataseven E, Selver OB, Hekimgil M. Pediatric extranodal ocular adnexal marginal zone lymphoma in a Ten Year Old Child. *Turk J Ophthalmol.* 2020; 50: 53-5.
102. Alkatan HM, Alrashed SH, Al-Rikabi AC, Al-Faky YH. Orbital T-cell lymphoma in youngest recorded patient - early diagnosis, management, and successful outcome: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep.* 2018; 12: 139.
103. Moslehi R, Schymura MJ, Nayak S, Coles FB. Ocular adnexal non-Hodgkin's lymphoma: a review of epidemiology and risk factors. *Expert Rev Ophthalmol.* 2011; 6: 181-93.
104. Palamar M, Ozsan N, Sahin F. Bilateral Lacrimal Gland Lymphoma in Sjögren Syndrome. *Case Rep Ophthalmol Med.* 2016; 2016: 2798304.
105. Palamar M, Midilli R, Ozsan N, Egrilmez S, Sahin F, Yagci A. Primary diffuse large B-cell lymphoma of the lacrimal sac simulating chronic dacryocystitis. *Auris Nasus Larynx.* 2011; 38: 643-5.
106. Yadav BS, Sharma SC. Orbital lymphoma: role of radiation. *Indian J Ophthalmol.* 2009; 57: 91-7.
107. Conconi A, Martinelli G, Thiéblemont C, et al. Clinical activity of rituximab in extranodal marginal zone B-cell lymphoma of MALT type. *Blood.* 2003; 102: 2741-5.
108. Liu DL, Zheng ZJ. Survival in B-cell primary ocular lymphoma 1997–2014: a population-based study. *J Investig Med.* 2018; 66: 1133-40.

(Kitapta fotoğrafları bulunan hastalardan, fotoğraflarının kullanılmasına dair onam alınmıştır).

EGE TIP AYIN KİTAPLARINDAN YAYIMLANMIŞ ÖRNEKLER

| <u>S.NO</u> | <u>YIL</u> | <u>KİTABIN ADI</u> |
|--------------------|-------------------|--|
| 109. | 2010 | İdiyopatik Hiperhidrozis ve Tedavisi Editör: Prof. Dr. Ufuk ÇAĞIRICI |
| 110. | 2011 | Grip (İnfluenza) Editör: Doç. Dr. Candan ÇİÇEK |
| 111. | 2011 | Her Şeye Rağmen Etik Editör: Doç. Dr. Çağatay ÜSTÜN |
| 112. | 2011 | İnsan Gelişiminin Erken Dönemi ve Plasental Bozukluklar Editör: Prof. Dr. Hüseyin YILMAZ |
| 113. | 2011 | Geriatride 5D'ler Editör: Prof. Dr.Sibel ÜLKER GÖKSEL Doç.Dr. Fulden SARAÇ |
| 114. | 2011 | Geriatride Sık Rastlanan Tıbbi Sorunlar Editör: Prof. Dr.Sibel ÜLKER GÖKSEL Yrd. Doç.Dr. Mehmet Akif YALÇIN |
| 115. | 2012 | Menopoz Editör: Prof. Dr.Kemal ÖZTEKİN |
| 116. | 2012 | Göğüs Ağrılı Hastaya Yaklaşım Editör: Prof. Dr. Mehdi ZOGHI |
| 117. | 2012 | Lokal Anestezikler Editör: Doç. Dr. Semra KARAMAN Prof. Dr. Aytül ÖNAL |
| 118. | 2013 | Cumhuriyetten Önce ve Sonra Ülkemizde Hastaneler, Çocuk Hastaneleri ve Tıp Eğitimi Editör: Prof. Dr. Baha TANELİ Doç.Dr. Hatice ŞAHİN |
| 119. | 2013 | Kan Yolu İle Bulaşan İnfeksiyöz Etkenler Editör: Prof. Dr. Rüçhan YAZAN SERTÖZ |
| 120. | 2013 | Diş Hekimliğinde Anestezi ve Analjezi Editör: Prof. Dr. Taner BALCIOĞLU Prof.Dr. Bahar SEZER |
| 121. | 2013 | Başarı Yolunda Rüzgarını Kendin Yarat Editör: Doç.Dr. Tezan BİLDİK |
| 122. | 2013 | Ötanazi Editör: Doç. Dr. Çağatay ÜSTÜN |
| 123. | 2014 | Konjenital Kalp Cerrahisi ve Anestezi Editör: Doç.Dr. Seden KOCABAŞ |
| 124. | 2014 | Sağlıkta Şiddet Sorunu Editör: Doç. Dr. Çağatay ÜSTÜN |
| 125. | 2014 | Mantarların Kanser Destek Tedavisinde Kullanımı Editör: Prof. Dr. Handan AK |
| 126. | 2015 | Kanser Metabolizması Editör: Prof. Dr. Hikmet Hakan AYDIN |
| 127. | 2015 | Tıp-Etik-Hukuk Boyutuyla Kürtaj Editör: Doç. Dr. Çağatay ÜSTÜN |
| 128. | 2016 | Hemşirelikte Etik Karar Verme Editör: Doç. Dr. Çağatay ÜSTÜN |

129. 2016 **Tıp-Etik-Hukuk Boyutuyla Hospiz**
Editör: Doç. Dr. Çağatay ÜSTÜN
130. 2017 **Mersin/Yaban Mersini Bitkisi Türleri ve Özellikleri**
Editör: Prof. Dr. Eser YILDIRIM SÖZMEN
131. 2018 **Tıp-Etik-Hukuk Açısından Cinsel Suçlarda Tıbbi Kastrasyon**
Editör: Prof. Dr. Çağatay ÜSTÜN
132. 2018 **Açık Kalp Cerrahisinde Anestezi ve Yoğun Bakım**
Editör: Prof. Dr. Seden KOCABAŞ
133. 2018 **Geriatrik Sendromlarda Yeni Ufuklar**
Editör: Uzm. Dr. Sumru SAVAŞ
134. 2018 **Sağlık Hukuku Kavramının Temel Boyutları**
Editör: Prof. Dr. Çağatay ÜSTÜN
135. 2018 **Nöral Tüp Gelişimi ve Nöral Tüp Defektleri**
Editör: Prof. Dr. Ayşegül UYSAL
136. 2019 **Venöz Tromboemboli ve Anestezi**
Editör: Prof. Dr. Semra KARAMAN
137. 2019 **Luteinin Sağlık Üzerine Etkileri**
Editör: Prof. Dr. Bülent KARABULUT
138. 2020 **Tıp ve Hemşirelik Tarihi Açısından Florence Nightingale'in Önemi**
Editör: Prof. Dr. Çağatay ÜSTÜN
139. 2020 **Siroz Ve Komplikasyon Yönetimi**
Editör: Uzm. Dr. Ferit ÇELİK
140. 2020 **Gestasyonel Diyabete Multidisipliner Yaklaşım**
Editör: Uzm. Dr. Aslı Kılavuz
141. 2021 **Perioperatif Kan Transfüzyonu**
Editör: Doç. Dr. İlkben Günüşen
142. 2021 **Mikrobiyota İçimizdeki Evren**
Editör: Prof. Dr. Özlem Yılmaz
143. 2021 **Glioblastomda Moleküler Mekanizmalar, Tanı ve Güncel Tedavi Yaklaşımları**
Editör: Doç. Dr. Erkin Özgiray
144. 2021 **COVID-19 Pandemisinin Tıp, Etik ve Sosyal Alanlardaki Etkilerine Bakış**
Editör: Prof. Dr. Çağatay ÜSTÜN
145. 2021 **Spontan Pnömotoraks ve Tedavisi**
Prof. Dr. Ufuk ÇAĞIRICI
146. 2021 **Oküler Yüzey ve Dermatolojik Hastalıklar**
Doç. Dr. Melis Palamar ONAY

Ayrıntılı Kitapları;

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Yayın Bürosu'ndan temin edebilirsiniz.

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Yayın Bürosu

Tel : (0232) 390 31 03

e-mail : egedergisi35@gmail.com

ORBİTA TÜMÖRLERİ

Orbita tümörleri, pek çok farklı semptom ve klinik bulgu ile ortaya çıkabilmektedir.

Orbita tümörlerine ait klinik bulgular, görüntüleme yöntemleri ve histopatolojik incelemeler ile birlikte değerlendirilmelidir. Bizler, bu kitap ile orbita tümörlerinin multidisipliner bir yaklaşımla tanı, tedavi ve takibinin yapılması gerekliliğinin önemini vurgulamayı amaçlamaktayız.

Orbita tümörleri konusunda bütünsel bir yaklaşıma sahip olmak ve güncel tedavi seçeneklerinden haberdar olmak ciddi oküler ve sistemik morbiditelerin önlenmesini sağlayacaktır. Bu kitap, hastayı bir bütün olarak değerlendirmek, elimizdeki ipuçlarını etkili bir şekilde kullanarak erken ve doğru tanıya gitmek konusunda yardımcı olmayı hedeflemektedir.



e-ISBN: 978-605-338-350-5



9 786053 383505

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Ayın Kitapları Serisi