

Histopatolojik Tanıya Göre Orbita Kitlelerinin İnsidansı ve Sınıflandırılması

İlhan GÜNALP*, Kaan GÜNDÜZ**

ÖZET

1963-1993 yılları arasında görülen 1092 orbita kitlesinin histopatolojik tanıları incelenmiştir. Orbita kitlelerinin yaklaşık yarısını (%48.9) sekonder tümörlerin meydana getirdiği görülmektedir. Sekonder tümörlerin içinde sıklık sırası kapak, göz için ve konjonktiva tümörleri şeklindedir. Orbitanın ikinci en sık görülen lezyonu kistik lezyonlar olup (%11.8) bu grup içinde ilk üç sırayı dermoid kist, parazit kisti ve mukosel almaktadır. Üçüncü sırada yer alan grup psödötümörlerdir (% 10). Psödötümörlerin görülme sıklığı gerçekte daha yüksek olabilir çünkü pek çok psödötümör olgusu biyopsi yapılmadan klinik ve radyolojik olarak tanınmaktadır. Kas dokusu, vasküler ve nörojenik tümörler ile lenfoma-lösemi gruplarının her biri orbitada %5-10 arasında bir oranda görülürler. Lakrimal bölge tümörleri %3.5, metaztatik, primer melanotik ve diğer lezyonlarda <%1 oranında saptanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Orbita tümörleri, Tanı, Tedavi

T Klin Oftalmoloji 1994, 3: 15-23

SUMMARY

INCIDENCE AND CLASSIFICATION OF BIOPSY-PROVEN SPACE-OCCUPYING LESIONS OF THE ORBIT

A total of 1092 biopsy-proven space-occupying lesions of the orbit seen between 1963-1993 have been evaluated. The most frequent lesion was secondary tumors group (48.9%). The leading cause of orbital extension in this group were lid tumors, followed by intraocular and conjunctival masses. Ranking second in the list of orbital tumors were cystic lesions (11.8%), the most frequent three of which, in order of occurrence, being dermoid cyst, parasitic cysts and mucocoeles. The third leading cause of orbital masses were inflammatory pseudotumors (10%). The real incidence of pseudotumors might be higher than this, because many pseudotumor cases are now being diagnosed clinically and radiologically without the need for a biopsy. Muscle-containing, vascular, neurogenic tumors and lymphoma-leucemias each account for about 5-10% of the orbital masses while lacrimal fossa lesions represent some 3.5%. Metastatic tumors, primary melanotic masses and other classifiable or unclassifiable lesions each occupy less than 1 % of the total.

Key Words: Orbital neoplasms, diagnosis, therapy

Turk J Ophthalmol 1994, 3: 15-23

Giriş

Orbita tümöral kitlelerinin insidansı çeşitli serilerde farklılık göstermektedir. Bu farklılık birinci sırada o ülkenin koşullarına bağlıdır. Gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde orbita tümörlerinin dağılımında

önemli farklar gözlenmektedir (1-10). İkinci planda, tanı konurken biyopsi yapıp yapılmadığı önemlidir. Biyopsi yapılmadan klinik ve laboratuvar olarak tanısı konmuş orbita kitlelerinin insidansına ait çeşitli yayınlar mevcuttur (11,12). Üçüncü sırada, patoloji laboratuvarlarının güvenilirliği, olguların tümör merkezlerine gönderilmesi sırasında ayırım yapıp yapılmadığı (yani belli tümör tiplerinin belli merkezlerde toplanması gibi) ve cerrahın olgu seçimi yapıp yapmaması gibi çeşitli faktörler gelmektedir(13).

Geliş Tarihi: 20.6.1993

Kabul Tarihi:20.7.1993

* Prof.Dr Ankara ÜTF. Göz. Hast. ABD.

** Dr. Ankara ÜTF. Göz Hast. ABD. ANKARA

Gereç ve Yöntem

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Bölümünde 1963-1993 yılları arasında patolojik olarak tanısı konmuş orbita lezyonlarına ilişkin patoloji kayıtları ve ilgili hasta dos-yaları j incelenmiştir. Orbita tümöral kitlelerinin sınıflandırılmasında daha önce Shields tarafından geliştirilen sınıflandırma esas alınarak bazı değişiklikler yapılmıştır(1).

Orbita tümörlerinin sınıflandırılması

1. Kistik lezyonlar
2. Vasküler lezyonlar
3. Nörojenik tümörler
 - Optik sinir tümörleri
 - Menenks tümörleri
 - Periferik sinir tümörleri
4. Kas dokusu tümörleri
5. Diğer menzenşimal tümörler
 - Fibröz doku tümörleri
 - Kemik doku tümörleri
 - Kıkırdak doku tümörleri
 - Yağ doku tümörleri
6. İnflamatuar lezyonlar
7. Lenfoma ve lösemiler
8. Histiositer lezyonlar
9. Lakrimal bölge tümörleri
10. Sekonder tümörler
 - Kapak
 - Konjonktiva
 - Göz içi
 - Paranasal sinüs
 - Nazofarenks
 - Lakrimal bez
 - Kafa içi
11. Metaztatik tümörler
12. Orbitanın primer melanositik tümörleri
13. Diğerleri

Sonuçlar

1963-1993 yılları arasında kliniğimizde biyopsi yoluyla tanısı konmuş orbita kitlelerinin dökümü Tablo 1'de görülmektedir. Orbita kitleleri içinde en büyük grubu sekonder orbita tümörleri oluşturmaktadır (%48.9). İkinci sırada kistik lezyonlar (%11.8), 3. sırada ise psödotümörler (%10) gelmektedir.

Kistik lezyonlar içinde en sık görülen dermoid kistlerdir (%29.7) (Tablo 2). Dermoid kistleri sıklık sırasınca, parazit kisti (%25.8) ve mukosel (%24.0) izlenmektedir. Piyosel, menengosel, ensefalosel, epidermal inklüzyon kisti, hematosel ve teratom patoloji kayıtlarında rastlanan diğer tanılardır. Serimizde kolobomatöz kist

Tablo 1. 1092 orbita lezyonunun dökümü

Orbita kitlesi	Sayı	%
Kistik lezyonlar	128	11.8
Vasküler lezyonlar	63	5.8
Nörojenik tümörler	53	4.9
-Gliom	16	1.5
-Menenjiom	21	1.9
- Periferik sinir tümörleri	16	1.5
Kas dokusu tümörleri	72	6.6
Diğer mezenşimal tümörler	32	2.9
- Fibröz doku tümörleri	7	0.6
- Kemik tümörleri	12	1.1
- Kıkırdak tümörleri	3	0.3
- Yağ doku tümörleri	10	0.9
inflamatuar lezyonlar	109	10,0
Lenfoma ve lösemiler	55	5.0
Histiositer lezyonlar	-	
Lakrimal bölge lezyonları	31	2.8
Sekonder tümörler	533	48.9
Metaztatik tümörler	9	0.8
Orbitanın primer melanositik tümörü	3	0.3
Diğerleri	4	0.4
Toplam	1092	100

Tablo 2. Kistik lezyonların dökümü

Lezyon	Sayı	%	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Dermoid kist	38	29.7	3.5
Kist hidatik	33	25.8	3.0
Mukosel	31	24.2	2.8
Piyosel	10	7.8	0.9
Menengosel	5	3.9	0.5
Ensefalosel	4	3.1	0.4
Epidermal inklüzyon kisti	4	3.1	0.4
Hematosel	2	1.6	0.2
Teratom	1	0.8	0.1
Toplam	128	100	11.8

Tablo 3. Vasküler lezyonların dökümü

Lezyon	Sayı	%	Tüm orbita lezyonları içindeki %
Kavernöz hemanjiom	35	55.6	3.2
Kapiller hemanjiom	15	23.8	1.3
Anjiosarkom	3	4.8	0.3
Varis	3	4.8	0.3
Arteriovenöz fistül	3	4.8	0.3
Lenfanjiom	3	4.8	0.3
Hemanjioperisitoma	1		1.6
Toplam	63	100	

Tablo 4. Orbitanın nörojenik tümörlerinin dökümü

Lezyon	Sayı	%	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Gliom	16	30.2	1.5
Menenjiom	21	39.6	1.9
Periferik sinir tümörleri			
-Schwannom	8	15.1	0.7
-Nörofibrom	4	7.5	0.4
-Malign schwannom	2	3.8	0.2
-Paraganlioma	1	1.9	0.1
-Amputasyon nöromu	1	1.9	0.1
Toplam	53	100	4.9

Tablo 5. Kas tümörleri dökümü

Lezyon	Sayı	%	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Embriyonal rabdomyosarkom	50	69.5	4.6
Alveolar rabdomyosarkom	11	15.3	1
Botryoid rabdomyosarkom	9	12.5	0.8
Pleomorfik rabdomyosarkom	1	1.4	0.1
Leiomyosarkom	1	1.4	0.1
Toplam	72	100	6.6

Tablo 6. Çeşitli mezenşimal tümörlerin dökümü

Lezyon	Sayı	%	Tüm orbita lezyonları içindeki %
Fibröz doku	7	21.0	0.6
-Fibrom	2	6.3	0.2
-Fibröz histiositom	1	3.2	<0.1
-Fibrosarkom	4	12.5	0.4
Kemik doku	13	37.7	1.0
-Osteom	9	28.1	0.8
-Osteosarkom	1	3.2	<0.1
-Fibröz displazi	1	3.2	<0.1
-Ossifying fibroma	1	3.2	<0.1
Kıkırdak doku	3	9.5	0.3
-Kondrom	2	6.3	0.2
-Kondrosarkom	1	3.2	<0.1
Lipid doku	10	31.4	1.0
-Lipom	3	9.4	0.3
-Liposarkom	5	15.6	0.5
-Miksoma	1	3.2	<0.1
-Dermolipom	1	3.2	<0.1
Toplam	32	100	2.9

(mikroftalmi ve kist) ve optik sinir kılıf kisti görülmüştür.

Orbitanın vasküler tümörleri kavernoöz hemanjiom, kapiller hemanjiom, hemanjioperisitom, lenfanjiom, damar duvarından gelişen leiomyom ve leiomyosarkom, hemanjiyosarkom, Kaposi sarkomu ve varislerdir. Vasküler lezyonlar tüm orbita kitlelerinin %5.8'ini oluşturmaktadır. Patoloji kayıtlarımıza göre orbitanın en sık vasküler lezyonu kavernoöz hemanjiomdur (%55.6) (Tablo 3). İkinci

sırada kapiller hemanjiom gelmektedir (%23.8). Olgularımız arasında Kaposi sarkom ve vasküler kökenli leiomyom/leiomyosarkom tipinde vasküler tümörler bulunmaktadır (Tablo 3).

Nörojenik tümörlerin dökümü Tablo 4'de verilmiştir. Optik sinir ve menenks tümörleri tüm orbita tümörlerinin %3.4'ünü meydana getirmektedir. Gliom olgularının hepsi pilositik astrositom tanısı almıştır; malign astrositom histopatolojik tipinde lezyon yoktur. Toplam

Tablo 7. Lenfoma ve lösemilerin dökümü

Lezyon	Sayı	%	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Non-Hodgkin lenfoma	32	58.2	2.9
Hodgkin lenfoma	2	3.6	<0,2
Retikulum hücreli sarkom	5	9.1	0.5
Burkitt lenfoma	2	3.6	<0,2
Lenfoplazmositer tümör	4	7.3	0.4
Granülositik sarkom	8	14.5	0.7
Lenfositik lösemi	2	3.6	<0,2
Toplam	55	100	5.0

Tablo 8. Lakrimal bölge lezyonlarının dökümü

Lezyon	Sayı	%	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Benign mikst tümör	14	45.2	1.3
Malign mikst tümör	2	6.4	0.2
Adenokistik karsinom	6	19.4	0.5
Dakriyoadenit	9	29	0.8
Toplam	31	100	2.8

24 menenjiom olgusu görülmüştür. Bu olgulardan üçü sfenoid kanadından köken alıp orbita yayılımı gösterdiğinden sekonder tümörler başlığı altında incelenmiştir. 16 gliom olgusundan ikisinde ve 24 menenjiomlu olgudan ikisinde nörofibromatozis bulguları saptanmıştır. Periferik sinir tümörleri daha nadirdir, tüm orbita kitlelerinin %1.5'ini oluşturmaktadır. Periferik sinir tümörleri içinde en sık görülen tümör schwannomdur. Schwannom tüm periferik sinir tümörlerinin %50'sini oluşturmaktadır. Schwannomu sıklık sırasında nörofibrom, malign schwannom, paragangliom ve amputasyon nöromu izlemektedir. Amputasyon nöromu retinoblastomlu bir olguda enükleasyon sonrası gözlenmiştir.

Kas dokusu tümörleri olarak 71 rabdomyosarkom ve 1 leiomyosarkom görülmüştür (Tablo 5). Bu grup tümörler orbita tümörlerinin %6.6 gibi azımsanmayacak bir oranını teşkil etmektedir. Rabdomyosarkomlu olguların 50'si embryonel, 11'i alveoler, 9'u botryoid, biri de pleomorfik tiptendir. Pleomorfik rabdomyosarkomlu olgu 29 yaşında erkek hastadır. Rabdomyom ve leiomyom tanımlarını alan olgu yoktur.

Çeşitli mezenşimal tümörler başlığı altında incelenen fibröz doku, kemik doku, kıkırdak doku ve lipid doku tümörleri topluca orbita lezyonlarının %2.9'unu oluşturmaktadır.

Mezenşimal tümörlerden fibröz doku tümörleri grubunda fibrom, fibröz histiositom ve fibrosarkom tanıları görülmüştür (Tablo 6). Bu grupta histopatolojik olarak nodüler fasiitis, juvenil fibromatosis tanısını almış olgu bulunmamaktadır.

Kemik doku tümörleri grubunda en sık görülen lezyon osteomdur (Tablo 6). Bunun dışında fibröz displazi, ossifying fibrom ve Osteosarkom tanıları patoloji

kayıtlarında yer almaktadır. Kemik doku tümörleri arasında infantil kortikal hiperosteosis, Osteoblastom, Osteoklastom, dev hücreli granülom, anevrizmal kemik kisti, hiperparatiroidiye bağlı kahverengi tümör gibi tanımlar bulunmamaktadır.

Kıkırdak doku tümörü olarak kondrom ve kondrosarkom görülmüş olup mezenşimal kondrosarkom ve haratomatöz kondrom tanılarına rastlanmamıştır (Tablo 6).

Yağ dokusu tümörleri arasında en çok görülen miksoid liposarkom olup bunu lipoma ve miksoma izlemektedir (Tablo 6). Miksoid tip dışındaki histopatolojik tiplerde liposarkom gözlenmemiştir.

Orbitanın tümöral kitleleri arasında 109 olgu ile en büyük 3. grup inflamatuvar lezyonlar yani psödotümörlerdir. Orbitanın enfeksiyöz kökenli çeşitli lezyonları (preseptal ve orbital selülit) biyopsi ile tanı konmadığı için bu sınıflandırma dışında bırakılmıştır.

Orbita lenfomaları, kitle işgal eden lezyonların %5'ini yapmaktadır. Orbita lenfomaları arasında en sık görülen tip non-Hodgkin lenfomalarıdır. Tüm lenfoma olgularının %80'inde non-Hodgkin lenfoması saptanmıştır. Hodgkin lenfoma, retikülüm hücreli lenfoma (large-cell lenfoma, histiositer lenfoma), Burkitt hücreli lenfoma orbitada görülen diğer lenfoma tipleridir. Lösemi grubunda, granülositik sarkom (myelositik lösemi) daha sık olmakla birlikte lenfositik lösemisinin de orbitayı tuttuğu gözlenmektedir.

Serimizde herhangi histiositer lezyona ilişkin bir patoloji kaydına rastlanmamıştır.

Lakrimal bölgenin epitel kökenli tümörleri arasında en sık karşılaşılan benign mikst tümördür (%45.2)

Tablo 9. Sekonder tümörlerin dökümü

Lezyon	Sayı	%	Tüm orbita tümörleri içindeki %
Kapak tümörleri	186	34.9	17.0
-Bazal hücreli karsinom	128	24	11.7
-Yassı hücreli karsinom	44	8.2	4.0
-Sebase bez karsinomu	9	1.7	0.8
-Malign melanom	4	0.8	0.4
-Lenfoma	1	0.2	0.1
Konjonktiva tümörleri	137	25.7	12.5
-Yassı hücreli karsinom	125	23.5	11.4
-Mukoepidermoid ca	1	0.2	0.1
-Malign melanom	11	2.0	1.0
Göz için tümörleri	147	27.6	13.5
-Uvea malign melanomu	24	4.5	2.2
-Retinoblastom	123	23.1	11.3
Sinüs karsinomu	22	4.1	2.0
Nazofarenks	26	4.9	2.4
-Karsinom	24	4.5	2.2
-Anjiofibrom	2	0.4	0.2
Esteziyonöroblastom	3	0.6	0.3
Lakrimal bez	8	1.5	0.7
-Adenokistik ca	6	1.1	0.5
-Mukoepidermoid ca	2	0.4	0.2
Intrakraniyel menenjiom	3	0.6	0.3
Kordoma	1	0.2	0.1
Toplam	533	100	48.9

(Tablo 8). Bunu adenokistik karsinom, malign mikst tümör (adeno karsinom) ve mukoepidermoid karsinom izlemektedir. Orbita yayılımı gösteren 6 adenokistik karsinom ve 2 mukoepidermoid karsinom olgusunda ekzanterasyon ameliyatı uygulanmıştır. Bu 8 olgu sekonder tümörler başlığı altında belirtilmiştir. Epitel kökenli olmayan lakrimal bölge lezyonları arasında ise en sık görülen psödötümörlerdir (dakriyoadenit). Özellikle lakrimal bez bölgesini tutan lenfomatöz/lenfoplazmositer lezyon veya lakrimal bez kisti (dakriyops) gözlenmemiştir. Lakrimal bölgenin lezyonları birarada orbita kitlelerinin %3.6'sını oluşturmaktadır,

Tüm orbita tümörleri içinde en büyük grubu sekonder tümörler oluşturmaktadır (533 olgu, orbita kitlelerinin %48.9'u) (Tablo 9). Sekonder tümörler içinde ise en önemli grubu kapak tümörleri meydana getirmektedir (186 olgu, tüm orbita tümörlerinin %17'si). Kapak tümörleri arasında orbitaya en fazla yayılım gösteren tip bazal hücreli karsinomdur (128 olgu). Bunun dışında yassı hücreli karsinom (44 olgu), sebase karsinom (9 olgu) malign melanom (4 olgu) ve lenfoma (1 olgu) orbita yayılımı yapan diğer kapak tümörleridir.

Konjonktiva tümörleri tüm orbita biyopsilerinin %12.5'ini yapmaktadır. Konjonktiva tümörleri arasında en fazla orbita metastazı yapan yassı hücreli karsinomdur (125 olgu). 11 konjonktiva malign melanom olgusu, bir konjonktiva kökenli mukoepidermoid karsinom olgusunda da orbita yayılımı saptanmıştır.

Göz içi tümörleri grubunda, 123 olguda retinoblastom, 24 olgu da uvea malign melanomunun orbita yayılımı yaptığı görülmüştür. Göz içi tümörleri orbita lezyonlarının %13.5'ini oluşturmaktadır. Değerlendirme yapılırken, orbita yayılımı demek için uvea malign melanomlu olgularda ya masif tümör büyümesi nedeniyle ekzanterasyon yapılması ya da enükleasyon sonrası nüks orbita kitlesi ortaya çıkması kriter olarak kabul edilmiştir. Retinoblastom için de radyoterapi veya ekzanterasyona gerek gösterecek şekilde orbita yayılımı olması şartı aranmıştır.

Kapak, konjonktiva ve göz içi tümörleri dışında nazofarenks kökenli 24 karsinom ve 2 anjiofibrom, sinüs kökenli 22 karsinom olgusunda orbita yayılımı gözlenmiştir. Lakrimal bez kökenli 6 adet adenokistik karsinom ve 2 adet mukoepidermoid karsinom olgusu da sekonder olarak orbitaya yayılım göstermiştir. Diğer nadir görülen serkonder tümörler esteziyonöroblastom (3 olgu), sfenoid kanat menenjiomu (3 olgu) ve kordoma (1 olgu) dir.

Metastatik tümör olarak 1 meme karsinomu, 3 akciğer karsinomu ve 5 nöroblastom tanısı mevcuttur.

Patoloji kayıtlarında yalnızca bir primer orbita malign melanom tanısı gözlenmiştir. İki olguda da masif tümör yayılımı ve bulbus yıkımı gibi nedenlerle klinik olarak tümörün primeri teşhis edilememiş ancak patoloji kayıtlarına orbita malign melanomu olarak geçmiştir.

Tablo 10. Değişik serilerde orbita lezyonlarının dökümü

Orbita kitlesi	Günalp	Shields	Silva	Mayo ^a
Kistik lezyonlar	11.8	30.0	17.7	5.4
-Dermoid kist	3.5	24.0	6.7	
-Mukosel	3.0	2.0	10.0	
-Diğerleri	5.3	4.0	1.0	
Vasküler lezyonlar	5.8	6.0	6.3	12.2
Nörojenik tümörler	4.9	3.5	10.7	14.4
-Gliom	1.5	<1	1.0	3
-Menenjiom	1.9	<1	5.3	6.9
-Periferik sinir tümörleri	1.5	2.0	4.4	4.5
Kas dokusu tümörleri	6.6	1.0	1.7	2.1
Diğer mezenşimal tümörler	2.9	4.0	9.4	6.7
-Fibröz doku tümörleri	0.6	<1.0		
-Kemik tümörleri	1.1	<1.0		
-Kıkırdak tümörleri	0.3	<1.0		
-Yağ doku tümörleri	0.9	4.0		
inflamatuar lezyonlar	10.0	13.0	10.0	8.0
Lenfoma ve lösemiler	5.0	10.0	6.7	8.8
Histositer lezyonlar	-	<1.0	-	1.1
Lakrimal bölge lezyonları	2.8	13.0	4.7	4.5
Sekonder tümörler	48.9	11.0	22.9	27.7
Metastatik tümörler	0.8	2.5	2.4	7.1
Orbitanın primer melanositik tümörü	0.3	<1.0	-	-
Diğerleri	0.4	2.0	2.0	1.0
Toplam	100	97*	94.5",	100

* Diğer %3 olgu sınıflandırılmayan ve biyopsi sonucu normal yağ dokusu olarak gelen olgulardır.

** Diğer %5.5 olgu endokrin ekzoftalmus nedeniyle biyopsi yapılmış olgulardır

§ Mayo klinik serisi, Henderson'dan alınmıştır.

Diğer lezyonlar orbital tüberküloz (2 olgu) ve daktiom (1 olgu) ve poliarteritis nodosa (1 olgu) dur.

Tartışma

Kistik lezyonlar içinde en sık karşılaşılan patolojilerin dermoid kist, mukosel ve paraziter kistler olduğu dikkati çekmektedir. Dermoid kistler sıklıkla üst temporalde bulunur ve ön orbitayı tutar. Sıklıkla cilt altına ve kaş bölgesine yayılım görülür. Kaş kenarında veya ucunda yer alan dermoid kistler serimize dahil edilmiştir. Bazı yayınlarda kaş kenarındaki dermoid kistlerin değerlendirilmeye alınmaması nedeniyle dermoid kist görülme sıklığı daha düşük olarak verilmektedir (13). Olguların bir bölümü de biyopsi yapılmadan izlenmektedir. Bu faktör de dermoid kist görülme oranını azaltmaktadır.

Mukosellerin tüm orbita lezyonlarının %2.8'ini oluşturduğu görülmektedir. Mukoseller kronik sinüzit sonucu genellikle etmoid ve frontal sinüsten gelişirler; 1 olguda sfenoid sinüs mukoseli, 2 olguda da maksiller sinüs kökenli mukosel gözlenmiştir. Orbita parazit kistleri ülkemiz koşullarda düşünülmesi gereken bir lezyondur. Parazit kistlerinin tüm orbita kitlelerinin %3'ünü oluşturduğu saptanmıştır. Parazit kistlerinin insidansı son yıllarda azalmıştır. Olgularımızın çoğu 1985 öncesi döneme aittir. Patoloji raporlarında 33 olgudan 9'unda kist hidatik tanısından bahsedilmiş, diğer olgularda hangi parazitin etken olduğuna ilişkin bir açıklama bulunamamıştır

Orbitanın vasküler lezyonları genellikle iyi seyidir. Angiosarkom (malign hemangioendotelioma) ve he-

mangioperisitom malign vasküler tümörlerdir. Vasküler lezyonlar içinde en sık görülen kavernöz hemanjiomlardır. Kavernöz hemanjiom erişkin çağıdaki en sık benign orbita tümörüdür (Serimizde tüm orbita kitlelerinin %3.2) (1,12). Kapiller hemanjiom insidansı burada belirtilen sayıdan daha yüksek olabilir çünkü görünüşte kapağı tutan pek çok kapiller hemanjiom olgusu biyopsi yapılmadan izlenmektedir. Kapakta izlenen kapiller hemanjiomların en azından ön orbitada bulunabilecekleri olasılığı akılda tutulmalıdır (14).

16 orbita gliomlu olgudan altısı kiyazma tutulumu göstermesi nedeniyle beyin cerrahisinde ameliyat edilmiştir. Gene 24 menenjiom olgusundan 14'üne intrakanalikuler yayılım, kiyazma ve sfenoid kanat tutulumu nedenleriyle beyin cerrahisinde müdahale yapılmıştır. Gliom ve menenjiomlar, görme azalması ve ağırlı masif proptozis yapmadıkları sürece izlenmelidir. Kiyazma yayılımı, hidrosefali gibi komplikasyonlarda veya sfenoid kanat gibi kafa içinden başlayan tümörlerde transfrontal-pterional kraniyotomi gerekli olmaktadır. Gliom ve menenjiomlarda radyoterapi primer ve yineleyen tümörlerde etkilidir.

Periferik sinir tümörleri içinde en sık görülen lezyon schwannomdur. Bunun dışında nörofibrom, alveolar yumuşak doku sarkomu, paraganglioma ve amputasyon nöromu serimizde yer alan diğer periferik sinir tümörleridir. Literatürde en sık görülen periferik sinir tümörünün nörofibrom olduğu belirtilmiştir (15). Periferik sinir tümörleri genellikle üst orbitayı tutar ve bulbusta aşağı doğru proptozise neden olur. Schwannom ve daha nadiren nörofibromlar şiddetli ağrı yakınması meydana getirirler. Paraganglioma subkonjonktival kitle şeklinde ortaya çıkabilir. Amputasyon nöromu tanısını koymak için tümör nüksü olasılığı ortadan kaldırılmalıdır.

Fibröz, kemik, kırıkardak ve lipid doku tümörleri toplu olarak diğer mezenşimal tümörler başlığı altında incelenmiştir. Shields, dermolipomların tüm orbita lezyonlarının %3'ünü meydana getirdiğini belirtmiştir (1). Yani, dermolipomlar diğer mezenşimal tümörler arasında en sık görülen tümör tipidir. Serimizde yalnızca bir olguda dermolipom tanısı konmuş olması, tümörün tipik görünümü nedeniyle çoğu olguda biyopsi yapılmamasına bağlanmıştır. Gerçekte kliniğimizde dermolipom görülme sıklığı daha yüksek olmakla birlikte biyopsi uygulanmamış dermolipom olguları serimize katılmamıştır. Dermolipomlar üzeri epitelle örtülü matür yağ dokusundan oluşan lezyonlardır. Üst temporalde ön orbita bölgesinde yer alır ve konjonktiva epiteli altında dıştan görülebilir. Üzerinde kıllar bulunabilir. Dermolipom benign bir lezyon olduğundan tedavide izlem yeterli olmaktadır. Büyük ve kozmetik deformite yaratan dermolipomlarda yalnızca lezyonun konjonktiva altındaki kısmı cerrahiyle alınmalıdır. Dermolipomlar, dermoid tümörler gibi Goldenhar sendromuyla birlikte bulunabilir (16). Lipom, matür yağ dokusundan, miksom ise immatür mezenşimal dokudan gelişmiş yağ dokusu tümörlerdir.

Miksom, lipoma göre nadir rastlanan bir tümördür. Primer orbita liposarkomu, seyrek görülen bir tümördür. Metastatik orbita liposarkomu daha da seyrek görülür. Tedavide ekzanterasyon uygulanmaktadır.

Son 10 yıl içinde önem kazanan bir mezenşimal tümör tipi olan fibröz histiositomanın orbitanın en sık görülen mezenşimai lezyonu olduğu belirtilmektedir (17). Bu tümör %63 olguda benign, %26 olguda lokal yayılımcı, %11 olguda da malign özellikler gösterir. Daha önceden nörofibrom, fibrosarkom, hemanjioperisitom, kavernöz hemanjiom gibi yanlış tanıları alan bir grup tümörün aslında fibröz histiositoma olduğu tahmin edilmektedir (13,17).

Primer orbita osteosarkomu çok nadir olup, orbita osteosarkomlarına genellikle ailevi retinoblastom için ışın tedavisi görenlerde rastlanılmaktadır (18). Serimizde görülen orbita osteosarkom olgusu primer osteosarkom olup, retinoblastom ve ışın tedavisi ile ilişkisi yoktur. Osteomlar genellikle benign seyir gösterir; bu olguların Gardner sendromunda intestinal polip ve kansinolar ile birlikte görülebileceği unutulmamalıdır (19). Fibröz displazi, kemik gelişimindeki bozukluk sonucu gelişen tümöral bir oluşumdur. Albright sendromunda puberte prekoks ve deri hiperpigmentasyonu ile birlikte görülebilir. Malign sarkomatöz dönüşüm görülebilir (20). Ossifying fibromun fibroz displaziden farkı osteoblastlar ve osteoid doku içermesidir. Ossifying fibrom lokal yayılımcı özellik gösterebilir (21). Her iki tümör genellikle 10-20 yaşlar arasında görülür ve sfenoid kemikten köken alan olgular optik sinire bası yaparak görme kaybına yol açabilir.

Orbitada tek kırıkardak doku üst oblik kasının trokleasında yer alır. Hamartomatöz kondrom ve mezenşimal kondrosarkomların immatür mezenşimal kırıkardak dokudan, kondrom ve kondrosarkomların ise trokleadan geliştiklerine inanılmaktadır (13).

Orbita kitleleri arasında üçüncü sırada görülen psödötümörlerdir. Orbita psödötümörleri genellikle çok odaklıdır ve sklerotenonit, dakriyoadenit, myozit gibi çeşitli şekillerde ortaya çıkabilir. Ani başlayan ağırlı proptozis, kemozis, bakış kısıtlılığı psödötümör için tipiktir. Orbita apeksini tutan psödötümörlerde (Tolosa-Hunt sendromu) oftalmopleji ve şiddetli ağrı yakınması olur. Gerçekte psödötümör görülme sıklığı daha yüksek olabilir çünkü pek çok psödötümör olgusunda tanı klinik, ultrasonografi ve radyoloji ile konmakta ve olgular biyopsi yapılmadan izlenmektedir. Serimizdeki psödötümör oram doğal olarak yalnızca biyopsi yapılan olguları kapsamaktadır.

Lenfoid doku tümörleri içinde orbitada en sık görülen lezyon non-Hodgkin lenfomadır. Non-Hodgkin lenfoma nadir olmayarak orbitadan köken alabilir. Hodgkin lenfoma ise non-Hodgkin lenfomanın aksine seyrek olarak orbitadan başlar. Retikulum hücre sarkomu (histiositer lenfoma large-cell lenfoma) olguların yaklaşık yarısında orbitada primer lezyon varken, diğer ya-

rısında orbita lezyonu sistemik tutulumla sekonder olarak gelişmektedir. Retikulum hücreli lenfoma göz içi inflamasyon yapan tek lenfoma tipidir. Santral sinir sistemi tutulumu olanlarda retina ve vitreus; viseral tutulumu olanlarda ise uvea doku tutulumu geliştiği bildirilmiştir (22). Burkitt lenfoma çocukluk çağında orbitayı etkileyen en önemli lenfoid tümördür. Tümör kemoterapiye çok iyi yanıt verir (23). Lenfoplazmositer tümörler içinde plazmositom ve multipl myelom serimizde en sık görülen tümörlerdir.

Erişkin çağda orbitayı en sık tutan lenfositler lezyon akut lenfositler lösemidir. Çocukluk çağı lösemileri içinde ise en sık orbita lezyonu myelositer lösemi (granülositik sarkom)dir. Granülositik sarkomu bulunan 8 olgumuzun dördünde primer tutulum bölgesi orbitadır. Diğer dördünde ise sistemik tutulumdan sonra proptozis meydana gelmiştir. Lenfositler lösemi, orbitayı tuttuğu zaman sistemik bulgular vermiştir. Halbuki myelositer lösemi ilk olarak orbitadan başlayabilir (24).

Lakrimal bölge lezyonları arasında serimizde en sık görülen lezyon benign mikst tümördür. Toplam 11 adenokistik karsinom olgusu bulunmasına rağmen altı olgu orbita tutulumu nedeniyle sekonder tümörler başlığı altında incelenmiştir. Epitel kökenli olmayan tümörler arasında dakriyoadenit dışında lezyon görülmemiştir. Lakrimal bölgede lenfomatöz tümör veya plazmositom saptanmamıştır. Lakrimal bölgede epitel ve epitel kökenli olmayan lezyonların eş sıklıkta görüldüğü belirtilmiştir (1). Ancak serimizde epitel kökenli lezyonların diğer gruba göre 3 kez sık rastlandığı görülmüştür.

Tüm orbita tümörlerinin yaklaşık %50'sini sekonder tümörler oluşturmaktadır. Kapak bazal hücreli tümörü, konjonktiva yassı hücreli tümörü erişkinde en sık orbita yayılımı yapan tümörlerdir. Çocuklarda ise en sık orbita yayılımı retinoblastom sonucu görülmektedir. Retinoblastom çocukluk çağında, uvea malign melanomu ise erişkin çağda orbitaya en sık yayılan göz içi tümörleridir. Esteziyonöblastom, lakrimal bez kökenli adenokistik ve mukoeşidermoid karsinom, intrakraniyel menenjiom ve kordoma nadir görülen sekonder orbita tümörleri olarak dikkati çekmektedir. Esteziyonöblastomlar, retinoblastom ve nöroblastom gibi diğer nöral tümörlerin aksine erişkin çağda görülürler. Tanı konduğu zaman olguların %53'ünde göz ile ilgili bulgular vardır; %13 olguda ise ilk yakınma orbitadaki kitle ve buna bağlı semptomlardır. Tedavide cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi uygulanır. Prognoz kötüdür. %50 olgu metastaz sonucu eksitus olur (25). Kordoma, notokoid artığı dokuların beyin sapından orbitaya yayılımı sonucu gelişen bir tümördür. Son derece nadir bir tümördür (26).

Metastatik tümörlerin az sayıda görülmesi şu şekilde açıklanabilir. Meme karsinomu orbita metastazı yaptığı zaman genellikle primer tutulum bulgusu vermiştir (27). Kliniğimizde primeri belli tümörlerin orbita yayılırlarında biyopsi yapılmamıştır. Bu nedenle, en sık

orbita metastazını meme karsinomu yaptığı halde oranı düşük gibi gözükmektedir. Akciğer karsinomu meme karsinomuna göre orbita metastazını daha erken dönemde yapabilmektedir. Serimizdeki 3 akciğer karsinomu olgusu primeri belli olmayan ve orbitada kitle nedeniyle biyopsi uygulanıp metastatik adenokarsinom tanısı alan ve araştırmalar sonucu akciğer tümörü ortaya çıkarılmış olan olgulardır. Nöroblastom ise özellikle çocukluk çağında orbitaya sık yayılan bir malign tümördür. Ancak bu grup tümörde de primer belli ise biyopsi ile orbita kitlesinin aynı tümör olduğunu kanıtlamak yoluna gidilmemiştir. Nöroblastomun orbita yayılımında %97 olguda primer tümör bellidir. Ancak %3 olguda primer belli değildir ve ilk bulgu orbitadaki tümör kitlesidir (28).

Kesin olarak, bir primer orbita malign melanom olgusu görülmüştür. Primer orbita melanomları çok nadir görülen tümörlerdir; bunlar nöral krista kökenli melanositlerden gelişirler. Primer orbita melanomları okülodermal melanositozu olan yaşlı kişilerde veya blue nevüs olan genç kişilerde gelişebilir (29).

Kliniğimiz orbita lezyonlarının dökümüne baktığımızda ilk göze çarpan sekonder tümörlerin yüksek oranı olmaktadır (Tablo 10). Benzer sonuçlar İstanbul Üniversitesi, Pakistan, Hindistan ve Suudi Arabistan'dan da bildirilmiştir (3-5,10). Bu durum kültürel yapı ve ekonomik koşullar nedeniyle hastaların geç başvuruda bulunmaları ile ilgili olabilir. Dikkati çeken bir diğer durum da parazit kistlerinin tüm orbita kitlelerinin %3 gibi yüksek bir oranını meydana getirmesidir. Son yıllarda hemen hiç parazit kisti görülmemesine karşın, oranın yüksekliği problemin zamanında ulaştığı yaygınlık derecesini hala yansıtmaktadır.

Patoloji raporlarının güvenilirliği çalışmaların doğruluk derecesini belirleyen önemli bir etmendir. Örneğin fibroz histiositomanın aslında sık görülen bir orbita lezyonu olduğu ve bir çok diğer tanıyla karıştığı özellikle son 10 yıldır tartışılır olmuştur. Buna karşılık kayıtlarımızda yalnızca bir fibroz histiositoma olgusu bulunmaktadır. Serimize dahil edilen olgular net patolojik tanı özellikleri içeren olgulardır. Örneğin, içeriği tam anlaşılmamış indifferensiye sarkom gibi tanıları değerlendirme kapsamına alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, et al. Classification and incidence of space-occupying lesions of the orbit. *Am J Ophthalmol* 1984; 102:1606-11.
2. Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, et al. Space-occupying orbital masses in children. *Ophthalmology* 1986; 93:379-83.
3. Johnson TE, Senft SH, Nasr AM; et al. Pediatric orbital tumors in Saudi Arabia. *Orbit* 1990; 9:205-15.
4. Munirulhaq M. Orbital tumors. *Orbit* 1990; 9:247-60.
5. Sen DK. Aetiological pattern of orbital tumors in India and their clinical presentations, A 20-year retrospective study. *Orbit* 1990; 9:299-302.

HİSTOPATOLOJİK TANIYA GÖRE ORBİTA KİTLELERİNİN İNSİDANSI VE SINIFLANDIRILMASI

6. Silva D. Orbital tumors. *Am J Ophthalmol* 1968; 65:318-39.
7. Eldrup-Jorgensen P, Fledelius H. Orbital tumors in infancy. An analysis of Danish cases from 1943-1962. *Acta Ophthalmol* 1975; 53:887-93.
8. Günalp i, Kaynak S, Karel F. Orbital tümörlerine genel yaklaşım. *Arık UnivTıp Fak Göz Kli Yıl*, 1986:123-31.
9. Kaynak S, Günalp i. 1964-1982 yılları arasında kliniğimizde görülen orbital tümörlerinin tanısında kullanılan yöntemler ve sonuçları. XVI. T at Kong Bülteni, İzmir, 6-11 Eylül 1982, 1987 basımı.
10. PeksayarG, Bayraktar Ş, Azizağaoğlu H. Ülkemiz düzeyinde orbital tümörlerine genel bir bakış; tümör tipleri ve tedavi yaklaşımları. *T Oft Gaz* 1992; 22:287-92.
11. Reese AB. Tumors of the eye. 2 nd ed. New York, Harper and Row 1963,529-41.
12. Moss HM. Expanding lesions of the orbit. *Am J Ophthalmol* 1962; 54:761-70.
13. Henderson JW, Farrow GM. Orbital tumors, 2 nd ed. New York, Brian C Decker. 1980:67-74.
14. Haik BG, Jakobiec FA, Ellsworth RM, et al. Capillary hemangioma of the lids and orbit. An analysis of the clinical features and therapeutic results in 101 cases. *Ophthalmology* 1979; 86:760-92.
15. Brownstein S, Little M. Ocular neurofibromatosis. *Ophthalmology* 1983; 91:1595-99.
16. Mortada A. Orbital dermolipoma with Goldenhar's syndrome and exophthalmus. *Br J Ophthalmol* 1969; 53:786-7.
17. Font RL, Hidayat AA. Fibrous histiocytoma of the orbit. A clinicopathologic study of 150 cases. *Hum Pathol* 1982; 130:199-209.
18. Abramson DH, Ronner HJ, Ellsworth R. Second tumors in non-irradiated bilateral retinoblastoma *Am J Ophthalmol* 1979; 87:624-7.
19. Whitson WE, Orcutt JC, Walkinshaw MD. Orbital osteoma in Gardner's syndrome *Am J Ophthalmol* 1986; 101:236-41.
20. Moore RT. Fibrous dysplasia of the orbit. *Surv Ophthalmol* 1969; 13:321-4.
21. Shields JA, Peyster RG, Handler SD, et al. Massive juvenile ossifying fibroma of the maxillary sinus with orbital involvement. *Br J Ophthalmol* 1985; 69:392-5.
22. Jakobiec FA, Williams P, Wolff M. Reticulum cell sarcoma (histiocytic lymphoma) of the orbit; A clinicopathologic review of 13 cases. *Surv Ophthalmol* 1978; 22:255-70.
23. Ziegler JL. Chemotherapy of Burkitt's lymphoma *Cancer* 1976; 30:1534-40.
24. Davis JL, Parke DW, Font RL. Granulocytic sarcoma of the orbit: A clinicopathologic study. *Ophthalmology* 1985; 92:1758-62.
25. Rakes SM, Yeatts RP, Campbell RJ. Ophthalmic manifestations of esthesio-neuroblastoma. *Ophthalmology* 1985; 92:1749-53.
26. Shields JA. Diagnosis and management of orbital tumors. Philadelphia: Saunders 1989:373.
27. Shields CL, Shields JA, Peggs M, et al. Metastatic tumors of the orbit. *Ophthalmic Reconstr Plast Surg* 1988; 4:73-80.
28. Musarella M, Chan HS, DeBaer G, et al. Ocular improvement in neuroblastoma: prognostic implications. *Ophthalmology* 1984; 91:936-40.
29. Shields JA. Orbital malignant melanoma. In Hornblass A ed. *Ophthalmic plastic and reconstructive surgery*. Baltimore, Williams and Wilkins, 1989.