

T.C.
GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
GÖZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

BENİGN VE MALİGN LEZYONLARDA ORBİTA CERRAHİSİNİN
SONUÇLARI VE KOMPLİKASYONLARI

UZMANLIK TEZİ

DR. EBRU BARCIN

TEZ DANIŞMANI
DR. ÖĞR. ÜYESİ BERÇİN TARLAN

ANKARA
MAYIS 2024

T.C.
GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
GÖZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

BENİGN VE MALİGN LEZYONLARDA ORBİTA CERRAHİSİNİN
SONUÇLARI VE KOMPLİKASYONLARI

UZMANLIK TEZİ

DR. EBRU BARCIN

TEZ DANIŞMANI
DR. ÖĞR. ÜYESİ BERÇİN TARLAN

ANKARA
MAYIS 2024

TEŞEKKÜR

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı'ndaki eğitimim ve tez çalışmamın gerçekleştirilmesindeki destek ve katkıları için Sayın Prof. Dr. Onur Konuk'a ve tez danışmanım Dr. Öğrt. Üyesi Berçin Tarlan'a,

Uzmanlık eğitimim boyunca emeğini benden hiç esirgemeyen ve asistanlığımın her aşamasında bana büyük katkıları olan değerli hocalarım Anabilim Dalı Başkanımız Prof. Dr. Gökhan Gürelik, Prof. Dr. Rüştü Fikret Akata, Prof. Dr. Kamil Bilgihan, Prof. Dr. Şengül Özdek, Prof. Dr. Ahmet Murat Hondur, Prof. Dr. Bahri Aydın, Doç. Dr. Mehmet Cüneyt Özmen, Doç. Dr. Erdem Yüksel, Doç. Dr. Tuba Atalay, Doç. Dr. Betül Seher Uysal, Doç. Dr. Hüseyin Baran Özdemir'e ve kliniğimizin kurucu öğretim üyesi Prof. Dr. Berati Hasanreisoglu'na, asistanlık sürecimizde birbirimize hep destek olduğumuz sevgili asistan arkadaşlarıma, birlikte çalıştığımız bütün hemşire, sekreter, teknisyen ve personelimize teşekkür ederim.

Beni yetiştiren ve bugünlere ulaşmamda en büyük destekçim olan sevgili annem Fadime Barcın ve babam Rifat Barcın'a, biricik ablam Ayşegül Barcın Aslan'a, tıp fakültesinde başlayıp uzmanlık sürecine kadar desteğini esirgemeyen canım Dr. Ayza Kılıç'a, varlığıyla hayatımı güzelleştiren Dr. Mücahit Yalçın'a teşekkür ederim.

Dr. Ebru BARCIN

Ankara, 2024

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR

İÇİNDEKİLER

TABLolar DİZİNİ

RESİMLER DİZİNİ

GRAFİKLER DİZİNİ

KISALTMALAR

1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1 Orbita Anatomisi	2
2.1.1 Kemik Orbita	2
2.1.2 Periorbita	4
2.1.3 Orbita Fasyaları	4
2.1.4 Orbita Yağ Dokusu	5
2.2 Orbita Dolaşımı ve İnnervasyonu	6
2.2.1 Orbita Arter ve Venöz Sistemi	6
2.2.2 Orbita İnnervasyonu	7
2.3 Orbita Hastalıklarında Semptomlar ve Klinik Bulgular	9
2.4 Orbita Hastalıklarında Radyolojik İnceleme Yöntemleri	11
2.5 Orbita Hastalıklarında Patoloji ve Laboratuvar Bulguları	13
2.6 Orbita Hastalıklarının Genel Sınıflandırılması	14
2.6.1 Vasküler Tümörler, Malformasyonlar ve Fistüller	15
2.6.2 Dermoid-Epidermoid Tümörler	23
2.6.3 Nöral Tümörler	25
2.6.4 Mezenkimal Tümörler	31
2.6.5 Lenfoproliferatif Hastalıklar	35
2.6.6 Lakrimal Gland Tümörleri	42
2.7 Orbita Hastalıklarında Uygulanan Cerrahi Teknikler	46
2.7.1 Süperior Yaklaşım ile Orbitotomi	49
2.7.2 İnferior Yaklaşım ile Orbitotomi	51
2.7.3 Medial Yaklaşım ile Orbitotomi	52

2.7.4 Lateral Yaklaşım ile Orbitotomi	54
2.7.5 Kombine Yaklaşım ile Orbitotomi	55
2.8 Orbita Cerrahisi Sonrası Hasta Bakımı	55
2.9 Orbita Cerrahisinin Komplikasyonları	56
2.9.1 İntraoperatif Komplikasyonlar	56
2.9.2 Postoperatif Komplikasyonlar	58
3. GEREÇ-YÖNTEM	60
3.1 Çalışmaya Dahil Edilen Hasta Grubu	60
3.2 Çalışma Dışı Bırakılma Kriterleri	60
3.3 Demografik ve Klinik Özelliklerin Değerlendirilmesi	61
3.4 Hastaların Gruplandırılması	62
3.5 İstatistiksel Analiz	62
4. BULGULAR	63
4.1 Orbita Cerrahisi Yapılan Tüm Olguların Analizi	63
4.1.1 Demografik Veriler	63
4.1.2 Preoperatif Klinik Özellikler	64
4.1.3 Preoperatif Topografik Konumu	66
4.1.4 Cerrahi Yaklaşım ve Gruplar Arası Karşılaştırma	69
4.1.5 Postoperatif Klinik Özellikler	70
4.1.5 Cerrahi Yaklaşım ve Komplikasyonların Değerlendirilmesi	73
5. TARTIŞMA	78
6. SONUÇLAR	87
7. KAYNAKÇA	88
8. ÖZET	100
9. SUMMARY	102
10. ÖZGEÇMİŞ	

Hata! Yer işareti tanımlanmamış.

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo 1: Proptozis yönüne göre tümörlerin dağılımı	11
Tablo 2: Orbita tümörlerinde MR özellikleri	13
Tablo 3: Orbita neoplazisi ve malformasyonlarının sınıflandırılması	15
Tablo 4: Tüm olgular demografik veriler	64
Tablo 5: Tüm olgularda süreler ve başvuru semptomları	65
Tablo 6: Tüm olgularda preoperatif bulgular	66
Tablo 7: Tümör gruplarının topografik konumu	68
Tablo 8: Tümör nedeniyle orbitotomi uygulanan olgularda rezeksiyon türü	69
Tablo 9: Tümör grupları ve cerrahi yaklaşım	70
Tablo 10: Tümör grupları ve cerrahi yaklaşım	70
Tablo 11: Tüm olgularda postoperatif klinik özellikler	71
Tablo 12: Kemoterapi ve radyoterapi tedavisi alan olguların incelenmesi	72
Tablo 13: Tümör nedeniyle orbitotomi uygulanan olguların postoperatif klinik özellikleri	73
Tablo 14: Komplikasyon ile ilişkili ikili (binary) lojistik regresyon analizi	73
Tablo 15: Komplikasyonların cerrahi yaklaşıma göre değerlendirilmesi	75
Tablo 16: Histopatolojik tanıya göre komplikasyon değerlendirilmesi	76
Tablo 17: Tümör grupları arasında ön tanı- patoloji uyumu	77

RESİMLER DİZİNİ

Resim 1: Orbitanın Cerrahi Yaklaşım Alanları A: Aksiyel kesit B: Koronal kesit	47
Resim 2: Orbita septumu	47
Resim 3: Kliniğimizden peroperatif orbitotomi görüntüleri	48
Resim 4: Kliniğimizden peroperatif orbitotomi görüntüleri süperior orbitotomi: vertikal tam kat kesi (Gazi OPC Arşivinden)	50
Resim 5: Kliniğimizden peroperatif orbitotomi görüntüleri kombine orbitotomi: vertikal tam kat üst kapak kesi ile medial transkonjonktival yaklaşım (Gazi OPC Arşivinden)	55

GRAFİKLER DİZİNİ

Grafik 1: Cerrahi yaklaşıma göre komplikasyon sayıları

74



KISALTMALAR

ACC	: Adenoid kistik karsinom
ACE	: Anjiyotensin dönüştürücü enzim
AOX	: Erişkin başlangıçlı ksantogranüloma
AVM	: Arteriyovenöz malformasyon
BT	: Bilgisayarlı tomografi
c-ANCA	: Sitoplazmik anti nötrofil sitoplazmik otoantikor
CND1	: Siklin-D1
DBBHL	: Diffüz büyük B hücreli lenfoma
DM	: Diabetes mellitus
DSR	: Dakriyosistorinostomi
ECD	: Erdhei-Chester hastalığı
EMZL	: Ekstranodal marjinal zon B hücreli lenfoma
FL	: Folliküler lenfoma
GİB	: Göz içi basınç
HT	: Hipertansiyon
KAH	: Koroner arter hastalığı
MCL	: Mantle hücreli lenfoma
MR	: Manyetik rezonans
MRA	: Manyetik rezonans anjiyografi
MRG	: Manyetik rezonans görüntüleme
MRI	: Manyetik rezonans inceleme
NBX	: Nekrobiyotik ksantogranüloma

APPOX	: Periorbital ksantogranülomlu erişkin başlangıçlı astım
NF	: Nörofibromatozis
NF-κβ	: Nükleer faktör kappa β
NHL	: Non-Hodgkin lenfoma
OPC	: Oküloplastik
PDL	: Pulsed-dye lazer
PET	: Pozitron emisyon tomografisi
SLET	: Simple limbal epitelyal transplantasyon
RAPD	: Rölatif afferent pupil defekti
TO	: Tiroid orbitopati
TSH	: Tiroid uyarıcı hormon
VEP	: Görsel uyarılmış potansiyeller

1. GİRİŞ

Orbitada yerleşen farklı doku tipleri nedeniyle, gelişen tümörler çeşitlilik gösterir. Orbitada yer kaplayan lezyonlar ve insidans oranlarını bildiren literatürde birçok çalışma mevcuttur. Değişen insidans oranları, çalışmaların yapıldığı coğrafi bölgeye ve kliniklere (nöroşirürji, otolaringoloji vb.) bağlı olarak değişmektedir. Bu nedenle dünya genelinde kesin bir insidans saptanması zordur ve bildirilmemiştir.

Orbita tümörlerinin, tanı ve tedavi yöntemleri hakkında bilgi sahibi olmak son derece önemlidir. Orbita tümörlerine yaklaşımda olgunun yaşı, tümörün yerleşimi, ve radyolojik bulgular dikkate alınmalıdır, ancak tedavi yöntemi için patolojik profil belirlenmelidir.

Orbita cerrahisinde dikkatli hasta seçimi ve danışmanlık hastanın ameliyata hazırlanmasının önemli aşamalarındandır. Orbita cerrahisinde komplikasyonları en aza indirmek için tam bir preoperatif değerlendirme yapmak, uygun cerrahi yaklaşımı seçmek çok önemlidir. Ameliyat sonrası yakın takip ve görme kaybının potansiyel olarak geri döndürülebilir nedenlerinin acil tedavisi sonuçları iyileştirebilir.

Çalışmamızda orbitanın benign ve malign lezyonları nedeniyle orbita cerrahisi geçiren olguları; histopatolojik tanıya göre sınıflandırmak, demografik ve preoperatif klinik özelliklerini belirlemek, postoperatif klinik özellikler, cerrahi yaklaşım ve komplikasyonları değerlendirmek amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1 Orbita Anatomisi

Orbita göz küresini koruyan bir yuva görevi görmektedir. Orbita hastalıklarına, travmalarına cerrahi yaklaşımda doğru değerlendirmenin yapılabilmesi için anatominin ayrıntılı bilinmesi gerekmektedir. Orbita yapısının içinde görme fonksiyonlarını destekleyen karmaşık bir düzen vardır. Kaslar, sinirler ve vasküler elemanlar arasındaki boşlukları orbita yağı ile bağ dokusu fasyasının oluşturduğu yastıklar doldurur (1, 2).

2.1.1 Kemik Orbita

Orbita rimi kalın, kuvvetli kemik yapıdan oluşurken orbita duvarları daha incedir. Kemiksi orbita; tabanını orbital rimin oluşturduğu dörtgen piramit şeklindedir. Üst duvarını frontal kemik ile sfenoid kemiğin küçük kanadı oluşturur. İç duvarı; maksillanın frontal çıkıntısı, lakrimal kemik, sfenoid ve etmoid-lamina paprisea yapar. Lamine paprisea etmoid hücreler tarafından desteklenir ve bu sayede dayanıklılığı artar. Alt duvar önde zigomatik kemik uzantısı ile maksiller kemik, arkada ise palatin kemikten oluşur. Infraorbital sulkus ve arka kısım-etmoidal kemik sınırı tabanın en ince kısmıdır. Blow-out (patlama) kırıkları en sık alt duvar, arka bölgede izlenir. Dış duvar ise önde frontal kemiğin zigomatik uzantısı ile zigomatik kemik, arkada sfenoidin küçük ve büyük kanadı ile zigomatik kemiğin arka bölümünü oluşturur. Zigomatikosfenoid sütür klasik olarak kırılmaya en yatkın, ince kısımdır. Orta kraniyal fossa ile komşuluğu nedeniyle önem taşır.

Orbitaların iç duvarları birbirine paralel iken lateral duvarlar birbirine dik açı oluşturur. İç ve dış duvar arası açı yaklaşık 45 derecedir. Orbita kenarı yüksekliği 35 mm, genişliği 40 mm ve derinliği 40-50 mm'dir. Orbitalar arası mesafe 25 mm olup hacmi 30 cc'dir. Orbitanın en geniş kısmı kemiklerin konveks yapısına bağlı olarak rimden yaklaşık 1 cm geridedir (2-5).

Orbitadaki açıklıklardan sinirler ve damarlar geçmektedir.

Üst Orbital Yarık: Sfenoid büyük ve küçük kanadı arasında bulunan yaklaşık 18-22 mm uzunluğunda bir yarıktır. İçinden 3. 4. 6. kraniyal sinirler, lakrimal sinir, frontal sinir, nazosiliyer sinir, orta meningeal arterin oftalmik dalı, lakrimal arterin rekürren dalı, süperior orbital ven, süperior oftalmik ven geçer. Bu yarığın radyolojik olarak genişlemesi anevrizma, menenjiom, kordoma, hipofiz adenomu veya orbital apex tümörlerini akla getirmelidir.

Alt Orbital Yarık: Sfenoid, maksilla ve palatin kemiklerin arasındaki açıklıktır. İnfraorbital sinir, zigomatik sinir, lakrimal bezin parasempatik lifleri, infraorbital arter ve ven, pterigoid pleksusun inferior oftalmik dalı buradan orbitaya girer. Üst orbital yarığın hemen önünden başlar, uzunluğu yaklaşık 20 mm'dir ve orbital rimin 20 mm gerisinde sonlanır. Orbita bu yarık ile pterigomaksiller fossaya bağlıdır.

Optik Kanal: Sfenoid kemik içinde yer alır. Optik sinir, oftalmik arter ve santral retinal venin orbitaya giriş yoludur. Normalde 5-6 mm çapındadır ve erişkin çapına 3 yaşında ulaşır. İki optik kanal arası farkın 1 mm'den fazla olması ya da kanal çapının 6.5 mmden fazla olması patolojiktir.

Ön ve Arka Etmoidal Foramen: Orbita iç duvarında frontoetmoidal sütür hattındadır. Anterior ve posterior etmoidal arterler bu kanaldan geçerler. Kribriform tabaka seviyesini göstermesi ve anterior kranial fossa ile orbita ilişkisini göstermesi nedeniyle cerrahi sırasında yol gösterici noktalardır. Orbital rimden anterior etmoidal arter girişine uzaklık 20-25 mm'dir. Bundan yaklaşık 12 mm geride olan posterior etmoidal arter ise optik sinire sadece 6 mm uzaklıktadır.

İnfracorbital Foramen: İnfracorbital sinir, arter ve ven geçer. Maksiller tümör ya da enfeksiyonların orbitaya ya da beyne yayılım yoludur.

Damar ve sinirlerin yoğun olduğu, ekstraoküler kasların başladığı orbital apeksin posteriorunda kavernoöz sinüs yerleşir (2, 5).

2.1.2 Periorbita

Orbita kemikleri fibröz periorbita ile kaplıdır. Periorbitanın sütür hatlarında; foramina, fissürler, arkus marjinalis, lateral orbital tüberkül çevresinde sıkı bağlantılar vardır. Diğer alanlarda kemiklerden kolayca ayrılabilir. Orbital rimde kalınlaşıp septumun başlangıcını oluşturur. Damar ve sinir ağının girdiği bölgeler dışında üst orbital yarığı örter ve dura mater ile devamlılık gösterir. Orbita cerrahisi sırasında vaskülarizasyonu çok olduğu için dikkat edilmesi gereken bir yapıdır (5).

2.1.3 Orbita Fasyaları

Orbital septum arkus marjinalis-orbital rim periostundan başlayan ince fibröz bir membrandır. Periorbitaya dairesel septalı uzantılar vermektedir. Bu septalar 360° globu çevreleyerek globun santralizasyonu ve stabilizasyonunu sağlamaktadır. Esnek yapıda oldukları için harekete engel değildir. Medialde

lakrimal kreste yapışır; lakrimal kese ile orbital yapıları birbirinden ayırır. Lateralde lateral kantal ligamentin önünde ve süperfisiyal orbikülaris kasının arkasında yer alır. Derin orbikülaris kaslarının arkasında Whitnall tüberkülüne yapışır. Alt kapakta tarsi alt kapak retraktörleriyle birleştikten sonra yapışır. Üst kapakta ise üst tarsal bölgeye ulaşmadan önce levator aponörozunda birleşir. Septumun hemen arkasında preaponörotik ve alt kapak yağ kesecikleri bulunur. Septumun kuvveti kişisel ve yaşa bağlı değişiklikler gösterebilir.

Tenon kapsülü glob ile orbita yağ dokusunu birbirinden ayıran esnek bir yapıdır. Limbusun biraz gerisinden başlar, rektus kaslarının etrafında kalınlaşır ve optik sinir etrafında en incedir.

İnferiorda rektus kası kılıfı ile inferior oblik kası kılıfı birleşir ve Whitnall tüberkülüne uzanarak globu hamak gibi asan Lockwood ligamenini oluşturur. Orbita taban kırıklarında globu alttan destekler.

Whitnal süperior transvers ligament medialde troklear fasyaya, lateralde lakrimal gland fasyasına bağlanır. Levator palpebralis superior kasının aponöroza döndüğü hattır ve pitoz cerrahisinde önemli anatomik noktalardan biridir (2, 5).

2.1.4 Orbita Yağ Dokusu

Globu destekleyen bir yastıkçık görevi görür, damar ve sinirden zengin bir dokudur. Globun septum tarafından öne prolabe olmasını önler. Yaşla beraber septum ve orbikülaris kasının tonüsünün azalması ile öne doğru gelerek torbalanmalara neden olabilir. Üst kapakta medial ve santral, alt kapakta ise medial, santral ve temporal olmak üzere 5 adet yağ keseciği olduğu kabul edilir. Üst kapakta

septumu açınca karşılaştığımız sarı renkli yağ keseceği preaponörotik yağ keseceğidir. Beyaz renkli olması ile diğer yağ keseciklerinden ayrılır. Dorsal nazal arter ve infratroklear sinir nazal yağ dokusundan geçer dolayısıyla bu bölgedeki yağ rezeksiyonu daha ağırlı olabileceğinden anestezi bu bölgelere daha derin uygulanmalıdır. Temporal lobda lakrimal gland varken yağ keseceğinin olmaması yağ eksizyonu yapılırken mutlaka akılda tutulması gereken bir noktadır. Alt kapakta inferior oblik kas ile yağ kesecikleri iç nazal, santral ve temporal olarak bölünürler (2, 5).

2.2 Orbita Dolaşımı ve İnnervasyonu

2.2.1 Orbita Arter ve Venöz Sistemi

Orbita ana arteri karotis internanın bir dalı olan oftalmik arterdir, orbitaya girdikten sonra çeşitli dallar vererek orbita ve globun beslenmesini sağlar. Optik sinirin inferiorunda globun yaklaşık 8 mm gerisinde ilk olarak santral retinal arter ayrılır, optik siniri geçerken uzun ve kısa posterior silyer arteri ve globa yakın çevresinde ise 15-20 uç dalını verir. Lakrimal arter lateral rektus kenarında lakrimal sinirle birlikte ilerler ve rekürren meningeal arter ile anastomoz yapar. Rekürren meningeal arter ise superior orbital fissürden geçerken zigomatikotemporal ve zigomatikofasiyal dalları verir. Bu dallar orbita lateralinde eş sinirleri ile birlikte ilerler. Rektus kaslarını besleyen yedi ön siliyer arter vardır. Lateral rektus dışında diğer rektuslar iki, lateral rektus tek siliyer arter ile beslenir.

Süperior orbital arter levator palpebralis süperiorun medialinde ilerler, daha sonra orbita tavanında eşlik eden sinirler ile yol alır. Orta kısımda posterior

etmoidal arter dalını verir, medial orbita kenarına geçer ve anterior etmoidal arter dalını verir. Oftalmik arter palpebral arka da katılan, troklea altından orbitadan çıkarak burun köküne yayılıp fasial arter ile anastomoz yapan dorsal nazal arter ile sonlanır.

Orbita venöz sistemi ise septaların içinde seyreder. Seyrinde kişisel farklılıklar olabilir. Supraorbital venin anastomoz dalları, angüler ve supratrokleal ven ile oluşur. Süperior rektus kasının altında seyreder. Vorteks venlerini, orbital ve musküler dalları toplayarak süperior orbital fissürden geçerek kavernöz sinüse drene olur. İnferior orbital ven ise orbitanın alt kısmındaki dalları, infraorbital veni ve derin fasiyal veni toplar. İnferior orbital fissürden geçerek pterigoid plesksusa ya da süperior orbital fissürden geçerek kavernöz sinüs veya superior orbital vene dökülür (2).

Orbita lenfatik damarları tam olarak belirlenememiştir (2, 6, 7).

2.2.2 Orbita İnnervasyonu

Trigeminal sinirin derin orbital dokulardaki innervasyonu ciltteki dağılımına paraleldir. Trigeminal sinir kavernöz sinüs lateral duvarda frontal-lakrimal-nazosilyer olarak üç dala ayrılır. Frontal sinir superior orbital fissürden girdikten sonra orbita süperiorunda seyreder ve süperior orbital ve supratrokleal sinirleri verir. Lakrimal sinir de üst orbital yarıktan girer, zigomatikotemporal sinirden bir dal alarak lakrimal bez, konjonktiva, üst kapak lateralini innerve eder. Nazosilyer sinir ise Zinn halkasından girer oftalmik arterin yanında optik sinir üzerinde seyreder, süperior oblik ve medial rektus arasından geçer. Kısa ve uzun

siliyer sinirleri verir. Uzun siliyer sinir üst süperior sempatik gangliyondan gelen sempatik sinir liflerini taşır ve pupil dilatasyonunu sağlar. Kısa siliyer sinir ise medial orbita duvarında seyreder. Posterior ve anterior etmoidal sinir dalları ise etmoid ve nazal kaviteyi innerve eder. Kısa posterior siliyer sinir ise siliyer ganglionda sinaps yapar ve pupil miyozisini sağlayan parasempatik lifleri taşır. İnfratroklear sinir- süperior oblik kasının altında seyreder ve orbitadan çıkmadan supratroklear sinirle anastamoz yapar. İnfratroklear sinir alt kapak mediyalini, burun kenarını, konjonktivayı ve lakrimal keseyi innerve eder.

Trigeminal sinirin maksiller dalının verdiği infraorbital sinir infraorbital sulkustan geçip infraorbital foremenden çıkar ve alt kapak duysal innervasyonunu sağlar. Orbita blow-out kırıklarında ve cerrahilerinde bu sinirin hasarlanması ile alt kapakta duyu kaybı ortaya çıkabilir.

Göz dışı kasları innerve eden okülomotor sinirin motor dalları 3., 4., 6. kraniyal sinirlerdir. Okülomotor sinir kavernöz sinüsün laterali boyunca ilerler ve burada üst-alt dallarını verip infraorbital fissürden geçip orbitaya girer. Üst dalı süperior rektus ve levator palpebrayı innerve ederken, alt dalı Zinn halkasından geçerek medial ve inferior rektus, inferior oblik kaslarını innerve eder. İnferior dal aynı zamanda siliyer gangliyondan gelen parasempatik lifleri de taşır.

Troklear sinir kavernöz sinüsten geçtikten sonra orbitaya süperior orbital fissürden girer ve süperior oblik kası innerve eder. Abdusens ise uzun intrakraniyal seyri sırasında temporal kemik ile oksipital kemik bileşimindeki petrozal sinüsten geçer, karotid arter ile trigeminal ganglion arasında seyreder. Orbitaya süperior

orbital fissürden girip lateral rektusu innerve eder. Uzun seyri nedeniyle en sık travma, tümör, anevrizma ve enfeksiyondan etkilenen sinirdir.

Optik sinirin orbita içerisindeki seyri 24-30 mm'dir. Glob ise optik foremenden 18 mm uzaklıktadır. Bu fazlalık nedeniyle optik sinir hafifçe inferotemporale kıvrımlanır. Kalınlığı 4 mm olup skleradan optik kanala kadar dura, araknoid ve pia ile kaplıdır.

Okülokardiyak refleks trigeminal sinirin afferent liflerinin uyarılması ile başlar, bu lifler beyin sapındaki retiküler formasyondaki vagal sinirin visseral motor lifleri ile sinaps yapar. Sonuçta hastada bradikardi, hipotansiyon ve bulantı gelişir (2, 5).

2.3 Orbita Hastalıklarında Semptomlar ve Klinik Bulgular

Hastanın anamnezi, semptomları ve muayene bulguları tanıya yaklaşımda yardımcıdır. Orbita hastalıklarında semptomlar ağrı, çift görme, görme keskinliğinde azalma ve ptozis olarak sıralanabilir. Klinik bulgular ise proptozis, palpasyon ile kitle saptanması, pulsasyon ve periorbital değişikliklerdir. Ağrı; inflamatuvar, enfeksiyöz ve malign tümöral hastalıklarda sık görülen bir semptomdur. Çift görme; göz dışı kaslarda paralizi ya da oküler hareketlerde kısıtlılık nedeniyle gelişebilir. Görme keskinliğinde azalma; optik siniri tutan infiltrasyon, inflamasyon ve kompresyonda ortaya çıkabilir. Beraberinde renk görme bozukluğu, afferent pupil defekti, görme alanı defekti ve görsel uyarılmış potansiyellerde (VEP) latansta uzama görülebilir. Süperior orbital kitleler levator

kası fonksiyonunu etkileyerek ya da lakrimal bez kitleleri mekanik etki ile üst kapakta pitozise neden olabilir.

Proptozis; orbitada yer kaplayan herhangi bir oluşum nedeniyle göz küresinin öne doğru yer değiştirmesidir. Proptozis ve ekzoftalmus tanımları genellikle eş anlamlı olarak kullanılsa da ekzoftalmus tiroid orbitopati varlığında gözün öne yer değiştirmesi anlamında kullanılmaktadır. Orbital inflamatuvar hastalıklar, orbital selülit, psödotümör, kavernöz sinüs trombozu, mukosel, orbitanın vasküler hastalıkları ve orbita tümörleri proptozise yol açmaktadır. Lezyonun günler ya da haftalar içinde progresyon göstermesi halinde inflamatuvar hastalıklar, tiroid oftalmopati ve malign tümör olasılığı akla gelirken, aylar ve yıllar içinde gelişmesi benign karakterde olduğunu düşündürmektedir. Lezyonun lokalizasyonu, çevre dokular ile olan ilişkisi, sertliği veya yumuşaklığı, yüzeyinin düzgün olup olmaması lezyonun karakteri hakkında fikir vermektedir. Lezyonda pulsasyon olması arteriyovenöz fistül, meningoansefalosel varlığını akla getirmelidir. Görülebilecek periorbital bulgular konjonktivada hiperemi, kapak retraksiyonu, kapakta ekimoz ve egzematöz değişikliklerdir. Fundus muayenesinde kitle basısına sekonder optik disk atrofisi, optosiliyer şant damarları ve koryoretinal katlantılar görülebilir (1, 2, 5).

Tablo 1: Proptozis yönüne göre tümörlerin dağılımı

Aksiyel Proptozis	Aşağı Proptozis	Yukarı Proptozis	İçe Proptozis	Dışa Proptozis	Enoftalmus
Psödötümör	Mukosel	Maksiller Tümör	Lakrimal bez tümörleri	Mukosel	Bazı metastatik tümörler
Orbital Lenfoma	Frontal sinüs tümörleri	İnferior Lenfoma	Sfenoid kanat menenjiyomu	Sekonder sinüs ve paranasal tümörler	Radyoterapi
Hemanjiyom	Nörofibromlar	Lakrimal kese tümörleri		Kemik tümör ve kistik lezyonları	
	Kemik tümörleri	İnferior kapiller hemanjiyom		Üyük intrakonal kitleler	
	Rabdomiyosarkom	Rabdomiyosarkom		Metastatik Tümörler	
	Dermoid kist ve tümörler	Ewing Sarkomu		Lakrimal kese tümörleri	
	Nöroblastom	Metastatik Karsinom		Lenfoma	

2.4 Orbita Hastalıklarında Radyolojik İnceleme Yöntemleri

Orbita hastalıklarında lezyonun yeri, sınırı ve komşu yapılar ile ilişkisini saptamak için tam oftalmolojik muayene sonrası çeşitli görüntüleme yöntemlerine başvurulabilir. Direkt orbita grafisi, orbita ultrasonografisi, doppler ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme, anjiyografi gibi tetkikler yapılabilmektedir.

Direkt grafilerden kemik bütünlüğü, destrüksiyon varlığı, paranasal sinüs patolojisi ve orbitayla ilişkilerini değerlendirmek amacıyla faydalanılır. Direkt orbita grafisi ile görüntülemelerde çeşitli pozisyonlarda görüntüleme istenebilir. Waters grafisi orbita taban ön kısmının, ön etmoid hava hücrelerinin, orbita iç duvar kısmının, zigomatik ark ve iç duvarın değerlendirilmesini sağlar. Caldwell grafisinde lakrimal bez çukuru, sfenoidin büyük ve küçük kanadı, üst orbital yarık, sinüs iç duvarları görüntülenebilir. Yan grafide üst orbital rim, paranasal sinüsler, maksiller sinüsün arka duvarı, pterigoid tabakayı incelemek mümkündür.

Ultrasonografi, yüksek frekanslı ses dalgaları kullanılarak doku imajı ile orbita ve periorbitadaki patolojik değişiklikleri gösteren noninvazif ve uygulaması

kolay bir yöntemdir. Orbita apeksine yakın yerleşmiş lezyonlarda yansıtıcılığın azalması nedeniyle yetersiz bilgi verir. Doppler ultrasonografi, dokularda kan akım hızı ve yönünü göstermesi nedeniyle vasküler anomalilerde tanıda yardımcıdır.

Bilgisayarlı tomografide (BT), ince X ışını hüzmeleri matriks şeklinde dokulardan geçirilir ve dokular yoğunluğa bağlı kontrast farkı ile görüntülenir. Bu şekilde lezyonun lokalizasyonu, yoğunluğu ve boyutları hakkında detaylı bilgi verir. Travma, tiroid oftalmopati, kemik patolojileri, paranazal sinüs patolojileri ve selülit düşünülen hastalarda BT ile görüntüleme yapılması önerilir.

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), elektromanyetik ortamda radyofrekans atımları ile kaydedilen görüntüdür. Sinyalin oluşturulması biyolojik dokularda sık bulunan elementlerin manyetik izotoplarının varlığına bağlıdır ve en sık görüntülenen izotop çözünmüş hidrojen çekirdeği ya da protondur. Yumuşak doku lezyonlarında, tümör, optik sinir travması, enflamasyon, intrakraniyal tutulum düşünülen durumlarda tanıya yaklaşımda tomografiden üstündür.

Vasküler lezyon düşünülen olgularda MR anjio, orbital venografi-arteriografi çekilebilir. Orbita hastalıklarında en çok BT ve MRG kullanılmaktadır. Kemik dokuyu ilgilendiren, kalsifikasyon şüphesi olan olgularda BT kullanılırken, yumuşak doku kitlelerinde MRG tercih edilmektedir (1, 2).

Tablo 2: Orbita tümörlerinde MR özellikleri

Orbital Tümör	T1	T2	Kontrast Sonrası
Psödötümör	Ekstraoküler kaslara göre hipointens	Ekstraoküler kaslara göre hipointens	Belirgin kontrast tutulumu
Lenfoma	Orbita yağ dokusuna göre hipointens	Orbita yağ dokusuna göre hipointens	Homojen kontrast tutulumu
Orbital Hemanjiyom	Kaslara göre izointens	Kaslara göre hiperintens	Heterojen boyanma paterni
Lenfanjiyom	Yağ dansitesinde heterojen	Hiperdens, parlak heterojen	Heterojen parlak boyanma
Dermoid kist/tümör	Yağ dansitesinde parlak görünüm	Yağ dansitesinde koyu görünüm	
Metastazlar	Kaslara göre izointens	Hiperintens (parlak)	Belirgin kontrast tutulumu
Sfenoid Kanat Menenjiyomu	Kaslara göre hipointens	Hiperintens (parlak)	
Nörofibrom	Hipointens	Hiperintens (parlak)	
Optik Sinir Menenjiyomu	Kaslara göre Hipo veya izointens	Kaslara göre hipointens (koyu)	Belirgin kontrast tutulumu
Hematik kist	Yağ dansitesinde (parlak)	Hiperintens (yağa göre)	
Benign Mikst Tümör	Kaslara göre izointens	Kaslara göre hiperintens	Belirgin kontrast tutulumu
Adenokistik Karsinom	Düzensiz sınırlı-Heterojen kaslara göre hiperintens	Heterojen hiperintens	Heterojen kontrast tutulumu
Mukosel	Su içeriği baskınsa (daha sık) hipointens (koyu), protein içeriği baskınsa hiperintens	Su içeriği baskınsa hiperintens (parlak), protein içeriği baskınsa hipointens	Kemik destrüksiyonu lezyon periferinde kontrast boyanma

2.5 Orbita Hastalıklarında Patoloji ve Laboratuvar Bulguları

Orbital lezyonların tanısı genellikle orbitotomi yoluyla elde edilen dokunun analizini gerektirir. Doğru tanıyı sağlamak için doku örneğinin uygun şekilde alınması, işaretlenmesi ve lezyon hakkında bilgi verilmesi gerekir. Çoğu doku örneği kalıcı kesit analizi için formalin içine yerleştirilir. Lenfoproliferatif bir lezyondan şüpheleniliyorsa akım sitometri analizi için bir miktar taze doku gönderilmelidir. Dondurulmuş kesit değerlendirmesi ameliyat sırasında yapılabilir ancak genellikle orbita tümörünün kesin tanısı için kullanılmaz. Ancak önerilen biyopsi alanı belli olmadığında, kalıcı kesit analizi için uygun dokunun elde edildiğini doğrulamak amacıyla dondurulmuş kesitler yararlı olabilir. Dondurulmuş kesit analizi aynı zamanda intraoperatif tümör sınırlarını belirlemek ve tümörün tamamen çıkarılmasını sağlamak için de kullanılır.

Orbita hastalıklarının tanısında biyokimyadan da yararlanılmaktadır. Anormal tiroid fonksiyonunun taranması genellikle T4 ve tiroid uyarıcı hormon

(TSH) testlerini içerir. Bu serum testlerinin sonuçları tiroid orbitopati (TO) hastalarının %90'ında anormaldir. Bununla birlikte, sonuçlar normalse ancak tiroid hastalığından hâlâ güçlü bir şekilde şüpheleniliyorsa, tiroid uyarıcı immünoglobulinler veya TSH reseptör antikorları gibi ek endokrin çalışmaları düşünülebilir, çünkü bu testler tiroid hastalığını tespit etmede daha yüksek duyarlılığa sahiptir. Polianjiitli granülomatoz (eski adıyla Wegener granülomatozu) sklerokeratit veya eşlik eden sinüs hastalığı ve orbital kitle lezyonları olan hastalarda düşünülmelidir. Bu nadir hastalık için yararlı bir test, sitoplazmik boyama modelini (c-ANCA) gösteren antinötrofil sitoplazmik otoantikor (ANCA) serum tahlilidir. Ancak lokalize hastalık durumlarında test sonuçları başlangıçta negatif olabilir. Serum anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) ve lizozim testi sarkoidoz tanısında yardımcı olabilir (1).

2.6 Orbita Hastalıklarının Genel Sınıflandırılması

Orbita hastalıkları; konjenital anomaliler, inflamatuvar ve enfeksiyöz hastalıklar, neoplazi ve malformasyonlar, travmalar şeklinde genel olarak sınıflandırılır. Enfeksiyöz hastalıklar; orbital selülit, nekrotizan fasiit, mikobakteriyel enfeksiyonlar, zigomikoz, aspergilloz ve parazitik hastalıklar iken non-enfeksiyöz inflamatuvar hastalıklar; tiroid oftalmopati, vaskülit, sarkoidoz, immünglobulin G4-ilişkili hastalık ve nonspesifik orbital inflamasyonlardır.

Orbita neoplazi ve malformasyonlarını da köken aldıkları yapıya göre sınıflandıracak olursak; vasküler, nöral, mezenşimal, lenfoproliferatif, lakrimal gland kökenli şeklinde gruplandırılabilir(1).

Tablo 3: Orbita neoplazisi ve malformasyonlarının sınıflandırılması

Orbita Neoplazisi ve Malformasyonları	
Vasküler	İnfanıl (Kapiller) Hemanjiom Kavernöz Hemanjiom Lenfatik Malformasyon-Lenfanjiom Arteriovenöz Malformasyon Arteriovenöz Fistül Orbital Hemoraji Orbita Varisi
Nöral	Optik Sinir Gliom Nörofibrom Meningioma Schwannom
Mezenkimal	Rabdomiyosarkom Diğer mezenşimal tümörler
Lenfoproliferatif	Lenfoid hiperplazi ve lenfoma Plasma hücreli tümörler Histiositom Ksantagranülom
Lakrimal Gland	Pleomorfik Adenom Adenoid Kistik Karsinom Malign Mikst Tümör Lenfoid proliferasyon

2.6.1 Vasküler Tümörler, Malformasyonlar ve Fistüller

İnfanıl (Kapiller) Hemanjiom: Çocuklarda sık görülen primer benign orbita tümörüdür. Lezyonlar doğumdan itibaren veya yaşamın ilk birkaç haftasında görülmeye başlar. İlk 6-12 ayda hızlı büyür, 1 yaştan sonra regrese olabilir. Lezyonların %75'i 3-7 yaş arasında düzelir. Kadın cinsiyet, düşük doğum ağırlığı, prematürite ve anneden koryon villus örnekleme infanıl hemanjiyomlarla ilişkilidir (8-11). Yüzeysel, cilt altı veya mavimsi olabilirler. Orbita derinlerinde olan hemanjiomlar ise herhangi bir cilt değişikliği olmadan, giderek büyüyen bir kitle olarak ortaya çıkabilirler (12). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG),

karakteristik ince, lezyon içi vasküler kanalları ve yüksek kan akışını göstererek infantil hemanjiyomları diğer vasküler malformasyonlardan ayırmaya yardımcı olabilir. Renkli Doppler ultrason görüntüleme, bu lezyonların teşhisi için güvenilir ve ucuz bir görüntüleme aracıdır ve sıklıkla kitle içinde çok sayıda kan damarı ve bol miktarda kan akışı gösterir. Perioküler bölgede, infantil hemanjiyomlar en sık olarak orbitanın süperonazal kadranında ve üst göz kapağının medial kısmında meydana gelir. Vücudun diğer kısımlarındaki hemanjiyomlarla ilişkili olabilirler; örneğin boynu ilgilendiren lezyonlar hava yolunu tehlikeye atabilir ve solunum tıkanıklığına neden olabilir. Büyük iç organ lezyonları trombositopeniye neden olabilir (Kasabach-Merritt Sendromu).

İnfantil hemanjiyomların başlıca oküler komplikasyonları ambliyopi, şaşılık ve anizometropidir (13). Görme bozukluğu veya ciddi şekil bozukluğu tedavi gerektirse de, bu tür komplikasyonların gelişebileceği netleşene kadar tedavi ertelenebilir (14). Tedavi gerektiren grupta ilk basamak tedavi; β -blokerlerdir. Topikal timolol, yüzeysel tümörleri tedavi eder ve sistemik yan etkileri sınırlıdır. Oral propranolol ise daha derin lezyonları tedavi eder ve sistemik steroidlere göre daha az yan etki sunar, ancak nadir durumlarda yaşamı tehdit eden hipotansiyon, bradikardi ve hipoglisemi meydana gelebilir. Hastanın sistemik yan etkiler açısından takip edilebilmesi için oral β -bloker tedavisine çocuk doktoru rehberliğinde başlanmalıdır (9). β -blokörlere yeterince yanıt vermeyen lezyonlar, topikal olarak, lokal enjeksiyonla veya ağızdan uygulanan steroidlerle tedavi gerektirebilir. Steroid enjeksiyonunun yan etkileri arasında cilt nekrozu, deri altı yağ atrofisi ve retinal embolik görme kaybı yer alır. Bebeklerde herhangi bir yoldan

steroid tedavisi, hipotalamik-hipofiz-adrenal eksen baskılanmasına, sistemik büyüme geriliğine ve çeşitli diğer metabolik olumsuz etkilere neden olabilir (8, 15).

Steroidlere dirençli lezyonların, daha küçük veya deri altı nodüler lezyonlar için titiz hemostaz ile cerrahi eksizyon düşünülebilir. Pulsed- dye lazer (PDL) tedavisi hemanjiyomun yüzeysel bileşenlerini iyileştirebilir (16, 17). Radyasyon tedavisi de kullanılmıştır, ancak katarakt oluşumuna, kemik hipoplazisine ve gelecekte maligniteye yol açabilir (18) (19). Ciddi yara izine neden olabileceğinden sklerozan solüsyonlar önerilmez. İnvolüsyon veya tedaviden sonra rezidü lezyonlar cerrahi olarak çıkarılabilir (20).

Lenfatik Malformasyon (Lenfanjiom): Pluripotent vasküler anjiogenezin bozulmasından kaynaklanan, anormal gelişime ve konjenital malformasyona yol açan düşük akımlı orbita lezyonlarıdır. Konjonktiva, göz kapağı, orofarenks veya sinüslerde de meydana gelebilir. Orbitada genellikle yaşamın ilk veya ikinci dekadında belirgin hale gelirler. Makrokistik (kistler ≥ 1 cm), mikrokistik (kistler ≤ 1 cm) veya karışık makrokistik/mikrokistik olarak tanımlanabilirler (21). Lezyonlar sıkıştırılmaz ve valsava manevrasıyla genişleyemez. Ancak üst solunum yolu enfeksiyonlarında büyüyebilirler ve spontan intralezyonel kanamaya (çikolata kisti) bağlı ani proptozis ile ortaya çıkabilirler (22). Bazı lezyonlar lokalizedir ve yavaş ilerler, bazıları ise orbita yapılarına yaygın olarak sızabilir ve amansız bir şekilde büyüyebilir. MRI’da, tanıyı doğrulayan patognomonik özellikler (serum ve kırmızı kan hücrelerinin sıvı-sıvı tabakalaşmasıyla birlikte çok sayıda üzüm benzeri kistik lezyonlar) görülebilir (23). Hemodinamik özelliklerine göre sınıflandırılır, tedavi lezyonun hemodinamik akış özelliğine bağlıdır. Bazı

lenfanjiomlar önemli bir venöz akış bileşenine sahiptir ve venöz malformasyonlarla örtüşen klinik özelliklere sahiptir. Bu lezyonlara kombine lenfatik venöz malformasyonlar denir. Bu lezyonlar infiltratif bir yapıya sahiptir ve kapsüllü değildir.

Lenfanjiomların tedavisi çeşitli nedenlerden dolayı zordur: vasküler kanallar tipik olarak endovasküler yaklaşımlara uygun değildir, lezyonun infiltratif doğası sıklıkla orbita yapılarını içerir, ameliyat sırasında ciddi kanama meydana gelebilir ve nüks yaygındır (24). Asemptomatik ve ambliyojenik olmayan lezyonlarda gözlem makul bir yaklaşımdır. Eğer tedavi gerekiyorsa, perkütan veya intraoperatif olarak intralezyonel sklerozan ajanların kullanımıyla birlikte lezyonun küçültülmesi başarılı olabilir (21). Optik nöropati veya kornea ülserasyonu ile komplike olan akut kanama, içi boş bir iğne yoluyla kanın ultrason rehberliğinde aspirasyonuna veya açık cerrahi eksplorasyona yanıt verebilir. Hafif hematomlar kendiliğinden çözülebilirken, bu tür kanamaların kitle etkisi, lenfatik kanallardaki kanama nedeniyle devam edebilir (25).

Cerrahi yaklaşımlar lezyonun konumuna bağlıdır. Bunlar; lateral orbitotomi, medial üst kapak- dikey anterior orbitotomi veya üst kapak cilt kıvrımı anterior orbitotomidir (22).

Orbital lenfanjiomlu hastaların %25 kadarında bitişik olmayan intrakraniyal vasküler malformasyonların meydana geldiği rapor edilmiştir. Bu lezyonlarda spontan kanama oranı düşüktür ve profilaktik olarak tedavi edilmez.

Orbital Varis: Orbitanın genişleyebilir venöz malformasyonları, valsalva manevrası ile genişleyen düşük akışlı lezyonlardır. Lezyon tıkanmadığı zaman

hastalar istirahat halindeyken enoftalmi sergileyebilirler. Hastanın başı bağımlı hale geldiğinde veya valsalva manevrası sonrasında artan proptozis, venöz malformasyonun varlığını düşündürür (26). İndüklenebilir proptozis dışında, simetrik göz içi basınçları (GİB), konjonktival damar tıkanıklığının olmaması ve Schlemm kanalında kanın geri akışının olmaması nedeniyle oftalmik muayene genellikle anlamlı değildir (27). Tanı, valsalva manevrası sırasında MRI veya kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) gibi görüntüleme yöntemleriyle veya venöz dönüşü azaltan diğer yöntemlerle doğrulanabilir; Vakalar tıkalı damarların karakteristik genişlemesini gösterir. Tedavi; konservatiftir(28). Biyopsi kanama riski nedeniyle ön planda değildir. Ciddi ağrı, kompresif optik nöropatiye bağlı görmeyi tehdit eden hastalarda dekompresyon amaçlı cerrahi uygulanabilir (29). Bu lezyonlar sıklıkla normal orbita yapılarıyla iç içe geçtiğinden ve kavernöz sinüsteki bol miktardaki venöz rezervuarla doğrudan iletişim kurduğundan, tam cerrahi eksizyon zordur. Semptomatik lezyonların tedavisi tipik olarak kombine embolizasyon ve eksizyondan oluşur. Perkütan sklerozanlar ek bir tedavi seçeneğidir (29). Ancak acil dekompresyon gerektiren orbita kompartman sendromu ortaya çıkabilir (23, 30).

Kavernöz Hemanjiom: Kavernöz venöz malformasyonlar, gergin olmayan, düşük akımlı vasküler lezyonlardır. Erişkinlerde en sık görülen primer orbita lezyonu olup tipik olarak yaşamın dördüncü ve beşinci dekadlarında ortaya çıkar (31). Kadınlar vakaların %60'ını oluşturur ve dolaşımdaki östrojen ve progesteron seviyeleri klinik ilerlemede rol oynayabilir; büyüme bazen hamilelik sırasında hızlanır (32). Hastalar genellikle ağrısız, yavaş ilerleyen proptozis ile

başvurur. Oküler bulgular arasında; hipermetropi, şaşılık, göz içi basınç artışı, optik sinir basısı ve retinal katlantılar görülebilir. Kontrastlı görüntülemelerde erken dönemde noktalı bir desen gösterirken; geç dönemde homojen kontrast tutulumuna dönüşür. Lezyon intrakonal ya da ekstrakonal yerleşim gösterebilir, kapsüllü iyi sınırlı bir kitle olarak izlenir. Lezyonların sistemik dolaşım ile bağlantısı zayıf olduğu için arteriyografi ve venografi tipik olarak tanıya yardımcı olmaz (23, 31).

Tedavi, lezyonun görsel işlevi bozduğu, belirgin propitozise neden olduğu veya önemli ölçüde büyüme gösterdiği durumlarda tam cerrahi eksizyonu içerir(23). Kavernöz hemanjiomun büyüme potansiyeli tanı anında veya tamamlanmamış rezeksiyon sonrasında tahmin edilemez; Nadir durumlarda bu lezyonlar kendiliğinden yayılabilir. Kapsüllü oldukları ve çevre dokudan nispeten izole edildikleri için çıkarılması çoğu zaman diğer birçok orbita tümöründen daha kolaydır. Koronal görüntüleme optik sinire göre konumunu belirlemeye yardımcı olur ve cerrahi yaklaşım lezyonun konumuna göre belirlenir. Daha derin lezyonlar orbita apeksindeki hayati (ve bazen vasküler) yapılara bağlı olabilir, dolayısıyla bunların tamamen eksizyonu belirli riskleri barındırır. Orbital apeksin derinlerinde yerleşmiş lezyonlar için radyoterapi düşünülebilir (33).

Arteriyovenöz Malformasyon: Arteriyovenöz malformasyonlar (AVM), venöz malformasyonlar gibi vasküler disgenezden kaynaklanan yüksek akışlı gelişimsel anomalilerdir. Drenaj yapan venöz dolaşıma hızlı arteriyel akış ile karakterize edilirler ve sıklıkla anastomozun boğulduğu bölgelerde meydana gelirler. Dilate tirbuşon episkleral damarlar ve pulsatil proptozis mevcut olabilir. Orbital şant ve iskemik değişikliklere neden olabilir. Noninvaziv görüntüleme

tanımı destekler; BT yaygın kontrastlanmayı ve MRI akış boşluklarını gösterir. AVM'de daha fazla arteriyel besleyici varsa yavaş yavaş genişler. Çoğunlukla ameliyat öncesi selektif anjiyografi ve embolizasyon ve ardından nidusun rezeksiyonunu içeren tedaviyi gerektirirler. Nidusun tamamen rezeke edilememesi nüksetmeye neden olabilir; ancak önemli bir morbidite olmadan nidusun tam rezeksiyonu mümkün olmayabilir. Özellikle preoperatif embolizasyon yapılmayan şüpheli lezyonlarda cerrahi müdahale ile kan kaybına yol açan arteriyel kanama meydana gelebilir.

Arteriovenöz Fistül: Arteriovenöz fistüller, bir arter ile bir ven arasında, aradaki kılcal yataktan akış olmaksızın anormal doğrudan bağlantı ile karakterize edilen edinilmiş lezyonlardır. Arteriovenöz fistül travma veya dejenerasyondan kaynaklanabilir (34). Direkt ve indirekt (dural) olmak üzere 2 formu vardır. Direkt karotis-kavernöz fistüller, internal karotid arter ile kavernöz sinüs arasındaki bağlantı ile karakterize edilir; tipik olarak kavernöz sinüs içindeki iç karotis atardamarının bir dalında yırtık veya delik oluşturan travma sonrasında ortaya çıkarlar (35). Nörocerrahi veya nöroradyolojik prosedürler sırasında iyatrojenik olarak da ortaya çıkabilir. Direkt karotis-kavernöz fistüller yüksek kan akışına sahiptir ve karakteristik kıvrımlı epibulber damarların yanı sıra pulsatil proptosis ve duyulabilir bir uğultu üretebilir. İskemik oküler hasar, arteriyel kanın venöz sisteme yönlendirilmesi sonucu venöz çıkış tıkanıklığına neden olur. Bu da GİB artışına, koroid efüzyonlarına, Schlemm kanalında kana ve granülatöz olmayan anterior üveite yol açar. Oküler motilite anormallikleri orbita içi basınç artışına bağlı görülebilir. İndirekt (dural) karotis-kavernöz fistüller, iç ve/veya dış karotid

arterin meningeal dalları ile kavernöz sinüs arasındaki bağlantı ile karakterize edilir. Bu fistüller çoğunlukla sistemik hipertansiyonu, vasküler hastalığı ve/veya ateroskleroza olan yaşlı hastalarda dejeneratif bir süreç olarak gelişir. Dural fistüller genellikle direkt karotis-kavernöz fistüllere göre daha düşük kan akışı hızlarına sahip olduğundan, başlangıçları sinsi olabilir ve sadece hafif orbital konjesyon, propitozis ve ağrı olabilir. Konjonktival damarların arteriyelizasyonu kronik kırmızı göze neden olur. Artmış episkleral venöz basınç, etkilenen tarafta GİB'in asimetrik yükselmesine neden olur ve kronik fistülü olan hastalar, optik sinir başında glokomatöz hasar riski altındadır. Manyetik rezonans anjiyografi (MRA), geleneksel anjiyografiye göre daha az yan etkiyle birlikte, arteriovenöz fistüllerin teşhisinde yardımcı olabilir. Ancak konvansiyonel anjiyografi MRA'dan daha fazla duyarlılığa sahiptir ve tanıda altın standart olmaya devam etmektedir.

Tedavi; semptomların şiddeti ve müdahalenin riskleri tartılarak yapılmalıdır. Direkt karotis-kavernöz fistüller yüksek akımlı lezyonlar olduğundan genellikle müdahale gerektirirken küçük indirekt karotis-kavernöz fistüller sıklıkla kendiliğinden kapanır. Ancak bu lezyonlar bile kafa içi kanamaya yol açabileceğinden, bazı araştırmacılar indirekt fistüllerin daha agresif tedavisini önermektedir (36). Müdahale tipik olarak fistülü bloke etmek için endovasküler bir tedaviyi içerir. Dural fistüllere ulaşmak için transvenöz yaklaşım kullanılırken, direkt karotis-kavernöz fistüller genellikle transarteriyel yaklaşımla tedavi edilir. Nadiren embolizasyon için süperior oftalmik venin transkütanöz kanalizasyonu yoluyla transvenöz bir yaklaşım kullanılır ve bu yaklaşım damara doğrudan erişim için bir orbitotomi gerektirebilir (37).

Orbita Hemorajisi: Orbital hemorajiler; travma, cerrahi veya vasküler malformasyonlardan kaynaklanan spontan kanamadan kaynaklanabilir. Nadir durumlarda, venöz basınçtaki ani bir artış (örn. valsalva manevrası nedeniyle) spontan kanamaya neden olabilir. Spontan bir orbita kanaması neredeyse her zaman üst subperiosteal boşlukta meydana gelir. Görme bozukluğu olmadığı sürece rezolüsyonuna izin verilmelidir; görmeyi tehdit ettiği durumda ise acil drenaj endikedir.

2.6.2 Dermoid-Epidermoid Tümörler

Dermoid ve epidermoid tümörler çocukluk çağının en sık görülen iyi huylu orbita tümörleri arasındadır. Doğuştan bulunur ve giderek büyürler. Daha yüzeysel olanlar genellikle çocuklukta semptomatik hale gelir, ancak daha derin orbita dermoidleri yetişkinliğe kadar klinik olarak belirgin olmayabilir. Dermoid tümörler keratinize epitel ile kaplıdır ve saç folikülleri, yağ bezleri gibi dermal uzantılar içerir. Bunun tersine, epidermoid kistler yalnızca epidermisle kaplıdır ve genellikle keratinle doldurulur; dermal uzantılar içermezler.

Orbitanın dermoid tümörleri en sık olarak frontozigomatik sütün bitişindeki kaşın lateral bölgesinde meydana gelir; daha az sıklıkla frontoetmoidal sütün yanındaki medial üst göz kapağında bulunabilirler. Dermoid tümörler sıklıkla ele gelen düzgün, ağrısız, yavaş yavaş büyüyen oval kitleler şeklinde ortaya çıkar. Serbestçe hareketli olabilirler veya altta yatan sütün periosteuma sabitlenmiş olabilirler.

BT taramasında görüntülendiğinde, bir orbita dermoid tümörü tipik olarak iyi tanımlanır; kontrastlanan bir duvarı ve kontrastlanmayan bir lümeni vardır. Çoğu durumda kısmen kalsifiye bir kenar görülebilir. BT ayrıca medial lezyonları değerlendirmek ve dermoidleri konjenital ensefalosel, dakriyosel ve bu bölgede oluşabilecek vasküler lezyonlardan ayırmak için de faydalıdır. Manyetik rezonans görüntüleme ile lezyon en iyi şekilde yağ baskılama sekanslarında değerlendirilir ve değişken boyutlarda, iyi tanımlanmış yuvarlak ila oval bir yapı olarak görünür. Çoğu dermoid, T1 ağırlıklı görüntülerde orbita yağına göre nispeten hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde ise nispeten hiperintensdir. Kistte kan damarlarının bulunmaması nedeniyle kontrastlanma minimum düzeydedir.

Erişkinliğe kadar ortaya çıkmayan dermoid tümörler sıklıkla palpe edilemezler çünkü orbitanın posteriorunda, genellikle üst ve temporal kısımlarda kemik suture hatlarına bitişik olarak yerleşirler. Glob ve adneks yer değiştirebilir, progresif propitozise neden olabilir, kemikte erozyon veya remodelling meydana gelebilir. Uzun süre sebat eden dermoid tümörler orbita kemiklerini aşındırabilir. Bazı durumlarda, orbita dermoidlerinin klinik görünümü, yağ ve keratin sızıntısının tetiklediği orbita iltihabı olabilir. Dermoidin genişlemesi ve sızıntıya karşı inflamatuvar yanıt, eksik cerrahi müdahale sonrasında da ortaya çıkabilen orbita-kutanöz fistül ile sonuçlanabilir.

Dermoid tümörler genellikle cerrahi olarak çıkarılır. Çocukluk çağında ortaya çıkan dermoid tümörler çoğunlukla yüzeysel olduğundan üst göz kapağı kıvrımından veya lezyonun doğrudan üzerinden yapılan kesi ile eksize edilebilirler. Mümkünse ameliyat sırasında kist duvarı korunmalıdır. Kist duvarının bir kısmı

veya içeriğinden herhangi biri göz kapağı veya göz kapağı içinde kalırsa, kistin yırtılması akut bir inflamatuvar sürece yol açabilir. Kist duvarı yırtılmışsa kist içeriği de çıkarılmalıdır. Kist ameliyat öncesi sızmışsa ve yapışıklıklar gelişmişse cerrahi olarak tamamen çıkarılması zor olabilir.

2.6.3 Nöral Tümörler

2.6.3.1 Optik sinir gliom

Optik sinir gliomaları nadir görülen, genellikle iyi huylu tümörlerdir ve ağırlıklı olarak çocuklarda yaşamın ilk on yılında ortaya çıkar. Başlıca klinik özelliği; görme kaybı ve afferent göz bebeği defektiyle ilişkili, kademeli, ağrısız, tek taraflı aksiyal proptozdur (38, 39). Diğer oküler bulgular arasında optik atrofi, optik sinir başı şişmesi, nistagmus ve şaşılık yer alabilir (40). Kiazma, optik sinir gliomu vakalarının kabaca yarısında rol oynar. İntrakraniyal tutulum, intrakraniyal hipertansiyonun yanı sıra hipotalamus ve hipofiz bezinin fonksiyonlarının azalmasıyla da ilişkili olabilir. Optik sinir gliomalarının yarısına kadarı nörofibromatozis (NF) ile ilişkilidir (40). NF'li hastalarda gliomalar sıklıkla subaraknoid boşlukta çoğalırken, NF'siz hastalarda meydana gelenler genellikle dura materi infiltre etmeden optik sinir çevresinde gelişir. Optik sinir gliomaları genellikle orbita görüntüleme yoluyla teşhis edilebilir (39). CT ve MRI tipik olarak optik sinirde iç şeklinde bir genişleme gösterir ve sıklıkla stereotipik bükülme görülür, MRI ayrıca varsa kistik dejenerasyonu da gösterebilir ve optik kanal lezyonunun ve intrakraniyal hastalığın boyutunu belirlemede BT'den daha doğru olabilir (41). Görüntüleme tanısal olduğu için biyopsi gereksizdir, uygun bölgeden

biyopsi almak zordur. Ayrıca biyopsi ile optik sinir hasarı ve kalıcı görme kaybı riski mevcuttur. Malign optik sinir gliomaları (glioblastomalar) çok nadirdir ve genç erkeklerde sık görülmektedir. Malign gliomaların başlangıç belirti ve semptomları arasında şiddetli retro-orbital ağrı, tek taraflı veya iki taraflı görme kaybı ve tipik olarak optik sinir başında ödem ve kanama (solukluk arka lezyonlarda da görülebilir) yer alır. Yüksek doz radyoterapi ve kemoterapiyi de içeren tedaviye rağmen bu tümörler genellikle 6-12 ay içinde ölümle sonuçlanır (40).

Tedavi tartışmalı olup, hasta-klinik düzeyinde bireyselleştirilmelidir. Terapötik kararları etkileyen faktörler arasında tümörün büyüme özellikleri, klinik ve radyografik değerlendirme ile belirlenen optik sinir ve kiazmal tutulumun boyutu, tutulan ve etkilenmeyen gözlerdeki görme, eşlik eden nörolojik veya sistemik hastalığın varlığı veya yokluğu ve hastalık öyküsü yer alır. Tedavi; gözlem, cerrahi eksizyon, kemoterapi, radyoterapi şeklinde sınıflandırılabilir. Tutulan taraf görme keskinliği iyi olup, radyolojik olarak orbita ile sınırlı tümörlerde yalnızca izlem yeterlidir. Hızlı intraorbital büyüme, görme keskinliğinde azalma, proptozise bağlı korneal problemler geliştiğinde transkraniyal yaklaşım ile cerrahi eksizyon düşünülebilir. Tümörün optik sinirin prekiyazmal intrakraniyal bölümünü içermesi durumunda, ilk tanı sırasında veya kısa bir gözlem periyodundan sonra intrakraniyal yaklaşımla çıkarma da endike olabilir. Tümörün kiazmanın 2-3 mm önünde bitmesi durumunda tam eksizyon mümkündür. Kombinasyon kemoterapisinin ilerleyici kiazmal-hipotalamik glioma hastalarında etkili olduğu rapor edilmiştir. Kemoterapi radyasyon tedavisi

ihtiyacını geciktirebilir ve böylece uzun vadede çocuklarda entelektüel gelişim ve endokrin fonksiyon üzerindeki zararlı etkileri azaltabilir

Radyasyon terapisi tipik olarak tümörün çıkarılamaması (genellikle kiazma veya optik sinir lezyonları) ve kemoterapiden sonra özellikle nörolojik semptomların ilerlemesi durumunda düşünülür (39, 42). Güvenilir radyografik çalışmalar kiazmadaki tümörün daha sonra büyüdüğünü belgeliyorsa veya kiazmal ve optik sinir tutulumu yaygınsa, cerrahi eksizyondan sonra da düşünülebilir. Potansiyel olarak zayıflatıcı olumsuz etkiler nedeniyle (zihinsel engellilik, büyüme geriliği, ikincil tümörler ve radyasyon alanı içindeki kötü huylu dönüşüm dahil), radyasyon genellikle büyüme ve gelişmeyi tamamlamamış çocuklar için son çare olarak kullanılır (42).

Nörofibrom: Nörofibromlar esas olarak sinir kılıfları içinde çoğalan Schwann hücrelerinden oluşan tümörlerdir. Histolojik incelemede aksonlar, endonöral fibroblastlar ve müsin de dikkat çekmektedir. Pleksiform nörofibromlar, sinir kılıfları içindeki Schwann hücrelerinin yaygın proliferasyonlarından oluşur ve genellikle nörofibromatozis 1 (NF1) vakalarında ortaya çıkar. İyi vaskülarize infiltratif lezyonlardır ve tam cerrahi eksizyonu zorlaştırırlar. Ayrık nörofibromlar, pleksiform tipe göre daha az yaygındır ve genellikle nüks olmaksızın eksize edilebilir. Her iki durumda da cerrahi, görmeyi bozan veya şekil bozukluğuna neden olan durumlarda uygulanır (43). Von Recklinghausen hastalığı olarak da bilinen NF1, tam penetransı olmayan otozomal dominant bir gen yoluyla kalıtılır. NF1 cilt, göz, merkezi sinir sistemi ve iç organları kapsayan hamartomların varlığı ile karakterize olduğundan fakomatoz olarak sınıflandırılır. NF-1 en yaygın görülen

fakomatöz hastalıktır; önemli orbita özellikleri arasında pulsatil proptozis, üst göz kapağının yan tarafında pleksiform nörofibromlar bulunur ve bu da göz kapağı kenar boşluğunda S şeklinde bir konturla sonuçlanır (44).

Menenjiyom: Menenjiyomlar araknoid villuslardan köken alan invazif tümörlerdir. Orbital menenjiyomlar genellikle sfenoid kanat boyunca intrakranyal olarak kaynaklanır ve kemik yoluyla orbitaya, superior orbital fissüre veya optik kanala ikincil yayılım gösterir. Esas olarak optik sinir kılıfının orbita kısmında ortaya çıkabilirler. Oftalmik belirtiler primer tümörün yeri ile ilgilidir. Sella ve optik sinir yakınında ortaya çıkan menenjiyomlar, erken görme alanı defektlerine ve optik sinir ödemi veya optik atrofiye neden olur. Pterion yakınında ortaya çıkan tümörler (parietosfenoid fissürün arka ucu, sfenoid kemiğin lateral kısmında) sıklıkla temporal fossada bir kitle oluşturur ve proptoz veya globun eksenel olmayan yer değiştirmesi ile ilişkili olabilir. Göz kapağı ödemi (özellikle alt göz kapağında) ve kemozis sık görülür. Primer optik sinir kılıfı menenjiyomları nadir durumlarda, anatomik lokasyonlarına bağlı olarak görmenin korunduğu aksiyal proptozise neden olsa da, bazı menenjiyomlar herhangi bir proptoz olmaksızın erken dönemde derin görme kaybına neden olabilir (45). Sfenoid kanat menenjiyomları ilgili kemikte hiperostoz ve ilgili yumuşak dokularda hiperplaziye neden olur. Kontrastlı MRI, menenjiyomların dura boyunca yayılımının belirlenmesine yardımcı olur. Dura kuyruğunun varlığı (menenjiyoma komşu duranın reaktif kalınlaşması), menenjiyomu fibröz displaziden ayırmaya yardımcı olur.

Primer orbita menenjiyomları genellikle optik sinir kılıfının araknoid kısmından kaynaklanır. En sık yaşamlarının üçüncü veya dördüncü on yılındaki kadınlarda görülürler. Semptomlar genellikle kademeli, ağrısız, tek taraflı görme kaybını içerir. Muayenede tipik olarak görmeye azalma ve göreceli afferent gözbebeği defekti görülür. Propitoz ve oftalmopleji de mevcut olabilir. Optik sinir başı normal, atrofik veya şişmiş görünebilir; kıvrımlı damarlar görülebilmektedir. Bazen optik sinir kılıfı menenjiyomları iki taraflı olarak mevcut olabilir veya menenjiyomlar orbitada ektopik olarak ortaya çıkabilir; bunlar nörofibromatozis ile ilişkilidir.

Malign menenjiyom nadirdir ve cerrahi rezeksiyona, radyoterapiye veya kemoterapiye yanıt vermeyen hızlı tümör büyümesine neden olur. Histolojik incelemede malign menenjiyomlar daha sık görülen benign gruptan ayırt edilemez.

Sfenoid kanat menenjiyomları tipik olarak derin propitozis, kompresif optik nöropati, motilite bozukluğu veya serebral ödem gibi fonksiyonel eksikliklere neden olana kadar gözlem ile takip edilebilir. Tedavi, tümörün intrakraniyal ve orbita bileşenine kombine bir yaklaşımla rezeksiyonu içerir. Tümörün cerrahi alan dışına yayılması nedeniyle tam cerrahi rezeksiyon her zaman mümkün olmamaktadır. Ameliyatın amacı lezyonun hacim kaynaklı kompresyon etkilerini tersine çevirmektir. Rezidüel tümörün daha fazla büyüme ve yayılma riskini azaltmak için ameliyat sonrası radyoterapi kullanılabilir veya hastalar klinik olarak ve seri MR taramaları ile takip edilebilir.

Optik sinir kılıfı menenjiyomlarının tedavisi ise bireyselleştirilmelidir. Hem görme kaybının miktarı hem de kafa içi yayılımının varlığı tedavi planlamasında

önemli faktörlerdir. Görme minimal düzeyde etkilenmişse ve intrakraniyal yayılım mevcut değilse gözlem yeterlidir. Tümör orbitada sınırlıysa ve görme kaybı önemli veya ilerleyici ise radyoterapi düşünülmelidir. Fraksiyonel stereotaktik radyoterapi sıklıkla görme fonksiyonunun stabilizasyonu veya iyileşmesiyle sonuçlanır (45). Hasta gözlemleniyorsa veya radyasyonla tedavi ediliyorsa, olası posterior veya intrakraniyal yayılımı dikkatle izlemek için periyodik MR incelemesi kullanılır. Nadir istisnalar dışında, optik sinir kılıfı menenjiyomlarının cerrahi olarak çıkarılması girişimleri, optik sinir kan akışının bozulması nedeniyle geri dönüşü olmayan görme kaybına neden olur (46). Bu nedenle cerrahi, ileri derecede görme kaybı ve derin propitozisi olan hastalara ayrılmıştır. Bu gibi durumlarda, eğer ameliyat öncesi MRG tam rezeksiyonun mümkün olduğunu gösteriyorsa optik sinir, globun arkasından kiazmaya kadar tümörle birlikte eksize edilir (45).

Schwannom: Schwannomlar, perinörium tarafından kapsüllenlen Schwann hücrelerinin proliferasyonlarıdır. Bu tümörler, nükleer palizadlı (Antoni A paterni) ve miksoid alanlardan (Antoni B paterni) oluşan katı alanların karakteristik bifazik paternine sahiptir. Bu tümörler genellikle iyi kapsüllenmiştir ve nispeten kolay bir şekilde eksize edilebilirler. Hiperselüler schwannomlar bazen tamamen çıkarıldığı düşünüldenden sonra bile tekrarlayabilir, ancak nadiren malign dönüşüme uğrarlar (47).

2.6.4 Mezenkimal Tümörler

2.6.4.1 Rabdomyosarkom

Rabdomyosarkom çocukluk çağının en sık görülen primer orbita malignitesidir. Ortalama başlangıç yaşı 5-7 yıldır. Klasik klinik tablo, ani başlangıçlı ve hızlı ilerleyen tek taraflı propitozisin olduğu bir çocuk tablosudur (48). Bununla birlikte, ergenlik çağındaki hastalar, haftalar ila bir aydan daha uzun bir sürede yavaş yavaş ilerleyen propitozisin gelişmesiyle daha az dramatik bir seyir yaşayabilir. Çoğunlukla göz kapaklarında ödem ve renk değişikliği ile birlikte belirgin bir adneksiyal etki ve büyüme vardır. Pitozis ve şaşılık da mevcut olabilir (49). Özellikle göz kapağının süperonazal çeyreğinde ele gelen bir kitle olabilir ve yeterince büyükse propitozise neden olabilir. Ancak tümör retrobulber olabilir, orbitanın herhangi bir kadranını tutabilir ve nadir durumlarda konjonktivadan kaynaklanabilir. Rabdomyosarkom şüphesi olduğunda acil görüntüleme yoluna gidilmelidir. Tümörün yeri ve yayılımını tanımlamak için BT ve MRI kullanılabilir. Tanısal amaçlı anterior orbitotomi yaklaşımı ile insizyonel biyopsi yapılabilir. Lezyon fokal ise ve psödokapsül içeriyor ise tümörün tamamen çıkarılması mümkün olabilir (50). Tam eksizyonun mümkün olmadığı durumlarda, rezidüel tümör hacmi ne kadar küçükse, kür elde etmede adjuvan radyasyon ve kemoterapi kombinasyonunun o kadar etkili olduğuna dair bazı göstergeler vardır (51). Diffüz infiltrasyonlu rabdomyosarkomda, dondurulmuş kesitler, kalıcı ışık mikroskobu kesitleri, elektron mikroskobu ve immünohistokimya için yeterli doku sağlamak

amacıyla geniş bir biyopsi örneği alınmalıdır. Çapraz çizgiler genellikle ışık mikroskopunda görünmez ve elektron mikroskopunda daha kolay görülebilir (52).

Rabdomyosarkomlar ekstraoküler kaslardan değil, orbital yumuşak dokulardaki farklılaşmamış pluripotent mezenkimal elementlerden kaynaklanır.

Dört kategoride gruplandırılabilirler: Embriyonel, alveolar, pleomorfik, botryoid.

- **Embriyonel:** En sık görülen tipik olarak orbitanın süperonazal kadranında bulunur. Tümör, farklılaşmamış iğsi hücrelerin gevşek fasiküllerinden oluşur ve bunların sadece küçük bir kısmı trikrom boyamada olgunlaşmamış rabdomyosarkomlarda görülen çapraz çizgilenmeleri gösterir. Embriyonel rabdomyosarkomlar; 5 yıllık sağkalım oranı %94'tür.

- **Alveolar:** Bu form tipik olarak inferior orbitada görülür ve orbital rabdomyosarkomların %9'unu oluşturur. Tümör, yuvarlak rabdomiyoblastların ya bağ dokusu şeritleri boyunca sıralandığı ya da alveolar boşluklarda serbestçe yüzdüğü fibrovasküler şeritlerden oluşan düzenli bölmeler gösterir. Bu, rabdomiyosarkomun en kötü huylu formudur; alveolar alt tip için 5 yıllık sağkalım oranı %65'tir.

- **Pleomorfik:** Pleomorfik rabdomyosarkom en az görülen ve en iyi farklılaşmış formdur ve en sık genç yetişkinleri etkiler. Bu tipte, hücrelerin çoğu straplike veya yuvarlaktır ve çapraz çizgiler trikrom boyası ile kolayca görüntülenir. Bu tip en iyi prognoza sahiptir (5 yıllık sağkalım oranı %97).

- **Botryoid:** Embriyonel rabdomyosarkomun bu nadir varyantı üzüm salkımına benzer. Orbitada primer tümör olarak bulunmaz; bunun yerine, botryoid

varyant sadece paranazal sinüslerden veya konjonktivadan sekonder uzanım yoluyla ortaya çıkar. Sinüs boşlukları da dahil olmak üzere orbita dışındaki baş ve boyun bölgesinde ortaya çıkan rabdomyosarkom, muhtemelen baş ve boyun bölgesindeki tümörlerin daha az belirti ve semptom üretmesi nedeniyle, orbitadaki rabdomyosarkoma göre daha düşük 5 yıllık sağkalım oranına (%50-%71) sahiptir (51, 53).

1965 yılından önce tedavi ekzenterasyon ile sınırlı olup sağkalım oranı düşük iken günümüzde radyoterapi ve kemoterapi ile sağkalım oranı artmıştır. Rabdomyosarkom Çalışma Grubu tarafından belirlenen kılavuzlara (54) dayanarak radyasyon tedavisi ve sistemik kemoterapi birincil tedavinin ana dayanakları haline gelmiştir. Ekzenterasyon tekrarlayan vakalar için sınırlandırılmıştır. Toplam lokal radyasyon dozu 4500 ile 6000 cGy arasında değişir ve 6 haftalık bir süre boyunca verilir. Sistemik kemoterapinin amacı ise mikroskobik hücrel metastazları ortadan kaldırmaktır. Radyasyon ve kemoterapi ile, orbitada sınırlı tümörlerde, sağkalım oranları %90'dan daha iyidir. Radyasyonun yan etkileri çocuklarda yaygındır; katarakt, radyasyon dermatiti ve orbital gelişim tamamlanmamışsa kemik hipoplazisini içerir (54).

2.6.4.2 Diğer mezenkimal tümörler

Fibröz histiyositom: Bu grup arasında en yaygın olanıdır. Karakteristik olarak çok serttir ve normal yapıların yerini alır. Lokal olarak agresif olan bu tümörlerde storiform (mat benzeri) paternde hem fibroblastik hem de histiyositik

hücreler bulunur. %10'dan daha azı metastatik potansiyele sahiptir. Bu tümörün klinik ve histolojik olarak soliter fibröz tümörden ayırt edilmesi bazen zordur (55).

Soliter fibröz tümör: İmmünohistokimyasal çalışmalarda CD34 ve STAT-6 için güçlü bir şekilde pozitif olan iğ şeklindeki hücrelerden oluşur. Bazıları daha önce hemanjiyoperisitom olarak adlandırılan bu lezyonlar nadir görülür, kapsüllü, hipervasküler ve hipersellülerdir; genellikle orta yaşta ortaya çıkarlar. Orbitanın herhangi bir yerinde ortaya çıkabilirler ve tam olarak eksize edilmezlerse tekrarlayabilirler, malign dejenerasyona uğrayabilirler veya metastaz yapabilirler. Hem BT hem de MRG'de kavernöz hemanjiyomlara benzeyebilirler, ancak intraoperatif olarak mavimsi görünürler. Histolojik incelemede, bu tümörler mikroskopik olarak "benign" lezyonların tekrarlayabilmesi ve metastaz yapabilmesi, mikroskopik olarak "malign" lezyonların ise lokalize kalabilmesi açısından benzersizdir. Tedavi tam eksizyondur (55).

Fibröz displazi: Tek bir bölgeyi kapsayabilen veya poliototik olabilen iyi huylu bir kemik gelişim bozukluğudur. BT hiperostotik kemiği gösterir ve MRG bu durumu menenjiyomdan ayıran dural güçlenme eksikliğini gösterir. Kutanöz pigmentasyon ve endokrin bozukluklarla ilişkili olduğunda, durum Albright sendromu olarak bilinir. Rezeksiyon veya debulking, lezyon optik kanalda darlık nedeniyle şekil bozukluğuna veya görme kaybına neden olduğunda gerçekleştirilir (56).

Osteomlar: Periorbital sinüslerden herhangi birini tutabilen benign tümörlerdir. BT'de sınırları belirgin yoğun hiperostoz şeklinde görünür. Lezyonlar proptozis, kompresif optik nöropati ve obstrüktif sinüzite sekonder orbital selülit

oluşturabilir. Çoğu tesadüfi, yavaş büyüyen ve tedavi gerektirmeyen lezyonlardır. Tümör semptomatik olduğunda tam eksizyon önerilir.

Liposarkom, fibrosarkom, kondrosarkom ve osteosarkom gibi malign mezenkimal tümörler orbitada nadiren görülür. Kondrosarkomlar ve osteosarkomlar mevcut olduğunda, genellikle normal kemiği tahrip ederler. Radyografilerde ve BT taramalarında karakteristik kalsifikasyonlar gösterirler. Bilateral retinoblastom öyküsü olan çocuklar, terapötik radyasyonla tedavi edilmemiş olsalar bile osteosarkom, kondrosarkom veya fibrosarkom açısından daha yüksek risk altındadır (57-59).

2.6.5 Lenfoproliferatif Hastalıklar

Lenfoid Hiperplazi ve Lenfoma: Oküler adneksin lenfoproliferatif lezyonları klinik, histolojik, immünolojik, moleküler ve genetik özelliklerle tanımlanan heterojen bir neoplazm grubunu oluşturur. Lenfoproliferatif neoplazmalar tüm orbital tümörlerin %20'sinden fazlasını oluşturur. Orbital lenfoproliferatif lezyonların büyük çoğunluğu non-Hodgkin lenfomadır (NHL). Biyoaktif çözücülere, reaktiflere uzun süre maruz kalan işçiler, yaşlı yetişkinler ve kronik otoimmün hastalıkları olan bireyler NHL için artmış risk altındadır. Non-Hodgkin lenfoma heterojen bir malignite grubunu kapsar ve birçok alt tipi içerir. Güncel Avrupa-Amerikan Lenfoma Sınıflandırması, orbita gibi ektranodal bölgeler de dahil olmak üzere farklı klinikopatolojik NHL tiplerini tanımlamak için immünofenotipik ve genetik özellikleri vurgular (60). Dünya Sağlık Örgütü'nün sınıflandırması bu yaklaşımı detaylandırmaktadır. Orbital ektranodal hastalık

biyolojik bir sürekliliği temsil ediyor gibi görünmekte ve öngörülemez şekilde davranmaktadır. Moleküler genetik çalışmalara göre, orbital lenfoproliferatif hastalığın yaklaşık %90'ı monoklonal, %10'u ise poliklonaldır; ancak her iki lezyon tipi de önceden, eş zamanlı veya gelecekte sistemik yayılım içerebilir. Perioküler lenfoproliferatif lezyonların yaklaşık %20-30'unda önceden veya eş zamanlı sistemik hastalık öyküsü vardır ve %30'u da 5 yıl içinde gelişir. Sistemik hastalık riski, ilk lezyonun orbitadaki konumuna veya klonalitesine bakılmaksızın, orijinal lezyonun teşhis edilmesinden sonraki on yıllar boyunca yüksek kalır (60). Lakrimal bezin fossasında gelişen lenfoid lezyonlar, orbitanın başka yerlerinde ortaya çıkanlara göre daha fazla sistemik hastalık riski taşıyabilir. Bilateral perioküler tutulum sistemik hastalık riskini belirgin şekilde artırır, ancak böyle bir tutulum sistemik hastalığın kesin kanıtı değildir (60). Orbital lenfomaların çoğu B hücrelerinden türemiştir (%98). T hücreli lenfoma nadirdir ve daha ölümcüldür. B hücreli lenfoma, Hodgkin ve Hodgkin dışı tümörler olarak ikiye ayrılır ve birincisi nadiren orbitaya metastaz yapar. En sık görülen 4 orbital lenfoma tipi şu şekildedir:

Ekstranodal Marjinal Zone B hücreli Lenfoma (EMZL): Mukoza ilişkili lenfoma olarak da bilinen (MALTOMA); orbital lenfomaların yaklaşık %57'sini oluşturur ve nükleer faktör $\kappa \beta$ 'nin (NF- $\kappa \beta$) over-regülasyonu ile ilişkilidir. NF- $\kappa \beta$, bağışıklık sisteminde rol oynayan önemli bir transkripsiyon faktörüdür. EMZL vakalarında bir NF- $\kappa \beta$ inhibitörü olan A20 genindeki inaktive edici mutasyonlar da kaydedilmiştir. Gastrointestinal sistemde EMZL, antimikrobiyal tedavinin etkili olduğu gösterilen gastrik lenfomalarda *Helicobacter pylori* ile ilişkilendirilmiştir.

EMZL, klamidy enfeksiyonu ile zayıf bir şekilde ilişkilendirilmiştir ve antibiyotik tedavisi genellikle önerilmemektedir (60).

EMZL'ler düşük dereceli malignitelerdir ve vakaların %5-15'i spontan remisyona girer. Bununla birlikte, hastaların en az %50'sinde 10 yıl içinde sistemik hastalık gelişir ve vakaların %15-20'si histolojik olarak genellikle büyük hücreli tipte daha yüksek dereceli bir lezyona dönüşür. Bu dönüşüm genellikle birkaç yıl sonra ortaya çıkar ve tedaviyle ilişkili değildir(61). Düşük dereceli maligniteler olup vakaların %5-15'i spontan remisyona girer. Ayrıca hastaların en az %50'sinde 10 yıl içinde sistemik hastalık gelişir ve vakaların %15-20'si histolojik olarak genellikle büyük hücreli tipte daha yüksek dereceli bir lezyona dönüşür. Bu dönüşüm genellikle birkaç yıl sonra ortaya çıkar ve tedaviyle ilişkili değildir.

Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBHHL): Orbital lenfomaların %15'ini oluşturur, çoklu kromozomal translokasyonlar ve BCL2, BCL6, MYC, EZH2 ve MEF2B genlerindeki değişiklikler ile ilişkilendirilmiştir. Farklı intraoküler kompartmanlarda görülebilir.

Foliküler lenfoma (FL): Bu lenfoma türü, foliküler merkezleri olan düşük dereceli bir lezyonu temsil eder ve üçüncü en yaygın orbital lenfomadır (%11). FL ile ilişkili en yaygın translokasyon, antiapoptotik protein BCL2'nin yüksek seviyelerine neden olan t(14;18)(q32;q21)'dir.

Mantle hücreli lenfoma (MCL): Orbital lenfomaların %8'ini oluşturur. CCND1'in (Siklin-D1) aşırı ekspresyonu ile ilişkili translokasyon t(11;14)(q13;q32) klasik olarak MCL'de görülür.

Lenfoproliferatif lezyonlar; ağrısız kitle, proptosis-pitozis formasyonunda ortaya çıkar. Bu tümörler genellikle orbita anteriorunda veya subkonjonktival alana yerleşir ve burada tipik somon patch görünümü gösterebilirler. Bu yapılar; ister iyi huylu ister kötü huylu olsun, genellikle orbital yapıları istila etmekten ziyade çevreleyen yapılara yapışır; bu nedenle, ekstraoküler hareketlilik veya görme fonksiyonunda bozulmalar beklenmez. Reaktif lenfoid hiperplazi ve düşük dereceli lenfomalar genellikle aylar-yıllar içinde yavaş bir büyüme gösterirler. Klinik muayene sırasında bölgesel lenf düğümleri palpe edilmelidir. Orbital görüntülemelerde, kemik erozyonu veya infiltrasyonu yüksek dereceli malign lenfomalar dışında genellikle görülmez. %50'den fazlası lakrimal fossada yerleşir. Retrobulber yağdaki lenfomalar daha infiltratif görünebilir. Orbital lenfoid lezyonların yaklaşık %17'si bilateral olarak ortaya çıkar, ancak bu mutlaka ekstraorbital hastalığın varlığını göstermez. Tüm lenfoproliferatif lezyonlarda, yeterli doku örneği elde etmek için biyopsi tercih edilir. Dokunun bir kısmı ışık mikroskopisi için uygun bir fiksatif içine yerleştirilmeli ve çoğunluğu olası flow sitometri, immünohistokimya ve genomik analiz için bir moleküler tanı laboratuvarına taze olarak gönderilmelidir. İnce iğne aspirasyon biyopsisi lezyonun morfolojik özellikleri dışında her şeyi belirleyebilir. Foliküler konjonktivit için konjonktival biyopsi bile bazen lenfoproliferatif bir lezyonu ortaya çıkarabilir. Hem reaktif lenfoid hiperplazi hem de malign lenfoma, seyrek ya da hiç stromal bileşen içermeyen hipersellüler proliferasyonlardır. Işık mikroskopisi, reaktif lenfoid hiperplaziden düşük dereceli lenfomaya ve yüksek dereceli maligniteye kadar histolojik bir süreklilik ortaya koyabilir fakat tek başına belirli bir lezyonu yeterince

karakterize etmeyebilir. Bu gibi durumlarda, imm nopatoloji ve molek ler tan   alıřmaları daha ileri kategorizasyona yardımcı olur.

T m lenfoproliferatif lezyonlar; klinik sunum ve davranıř a ısından benzer olduđu i in, hiperh resel lenfoid lezyonları (monoklonal veya poliklonal) olan t m hastalar bir onkolog tarafından muayene edilmelidir. Lezyonun histolojik tipine baėlı olarak, muayene genel fizik muayene, tam kan sayımı, kemik iliėi biyopsisi, BT ve/veya MRI g r nt leme, pozitron emisyon tomografisi taraması (PET) ve serum imm noprotein elektroforezini i erebilir. İzole bir orbital lenfoid neoplazmın ortaya  ıkmasından yıllar sonra sistemik lenfoma geliřebileceėinden, hasta periyodik olarak yeniden muayene edilmelidir.

EMZL ve FL i in radyoterapi genellikle iyi sonu  verir ve 10 yıllık saėkalım oranları sırasıyla %92 ve %71'dir. DBBHL ve MCL'nin prognozu daha k t d r ve 10 yıllık saėkalım oranları sırasıyla %41 ve %32'dir. Non-EMZL tedavisi radyoterapiye ek olarak daha sıklıkla kemoterapi ve imm nomod lasyonu i erir. En uygun radyasyon dozu belirlenmemiřtir ve yayınlanan miktarlar par alı dozlarda 20-40 Gy arasında deėiřmektedir. Lenfoid t m rlerin infiltratif doėası nedeniyle cerrahi tedavi genellikle m mk n deėildir. Alternatif tedaviler arasında CD20-pozitif lenfomalar i in rituximab gibi hedefe y nelik tedaviler bulunmaktadır.

Sistemik yayılım ge irmiř d ř k dereceli lenfoid lezyonların y netimi biraz tartıřmalıdır,   nk  bu lenfomalar genellikle kemoterapiye diren lidir ve tedavi edilmemiř olsalar bile uzun s reli saėkalım ile iliřkilidir. Bir ok onkolog dikkatli

bir bekleme yaklaşımı benimsemekte ve sadece semptomatik hastalığı tedavi etmektedir (62-64).

Plazma Hücreli Tümör: Olgun plazma hücrelerinden oluşan lezyonlar plazmasitom veya lokalize plazma hücrelerinden zengin kitleler olabilir. Ayırıcı tanıda multiple myelom kemik yıkımı veya plazmasitik elemanlarda herhangi bir olgunlaşmamışlık veya mitotik aktivite durumundan incelenip ekarte edilmelidir. Bazı lezyonlar lenfositler ve lenfoplazmasitoid hücrelerden oluşur ve hem lenfositlerin hem de plazma hücrelerinin birleşik özelliklerini taşır. Plazma hücreli tümörler lenfoproliferatif lezyonlarla aynı klinik tutulum spektrumunu gösterir ancak çok daha az yaygındır (65).

Langerhans Hücreli Histiyoitoz: Mononükleer fagositik sistemin anormal organizasyonundan kaynaklan nadir görülen bir durumdur. Tüm alt tipleri çoğalan dendritik histiyositlerin birikimi ile karakterizedir. Hastalık en sık 5 ile 10 yaş arasında en yüksek insidansla çocuklarda görülür ve şiddeti spontan rezolüsyon gösteren benign lezyonlardan ölümle sonuçlanan kronik yayılmaya kadar değişir. Histiyoitik bozuklukların çeşitli belirtilerini temsil eden eski isimler (kemiğin eozinofilik granülomu, Hand-Schüller-Christian hastalığı ve Letterer-Siwe hastalığı) yerini kemiğin unifokal ve multifokal eozinofilik granülomu ve diffüz yumuşak doku histiyoitozu terimlerine bırakmaktadır. Kitle proptozise neden olabilir. Küçük çocuklar daha sık olarak belirgin yumuşak doku enflamasyonu ile başvurur; ayrıca multifokal veya sistemik tutulum olasılığı daha yüksektir. İlk incelemede sistemik yayılıma dair bir bulgu görülme bile, genç hastalar multiorgan hastalığının gelişmesi ihtimaline karşı düzenli olarak gözlemlenmelidir.

Orbitada en sık görülen prezentasyon, BT görüntülemeye en iyi şekilde fark edilen litik bir defektir, genellikle süperotemporal orbitayı veya sfenoid kanadı etkiler ve nüks eden orbital inflamasyon ataklarına neden olur, genellikle başlangıçta enfeksiyöz orbital selülit olarak yanlış teşhis edilir. MR görüntüleme yumuşak doku bileşeninin görüntülenmesine yardımcı olur. Histopatolojide bol eozinofilik sitoplazmalı ve düzensiz çekirdekli, CD1a'ya karşı anti-cisimcikler için immünoreaktif olan köpüklü histiyositler görülür. Histiyositik hastalıklar, başvuru sırasında 2 yaşından küçük olan hastalarda sadece %50' lik bir sağkalım oranına sahiptir; hastalık 2 yaşından sonra gelişirse, sağkalım oranı %87' ye yükselir. Lokalize orbital hastalığın tedavisi, debulking ile doğrulayıcı biyopsiden oluşur ve bunu intralezyonel steroid enjeksiyonu veya düşük doz radyasyon tedavisi izleyebilir. Spontan remisyon da bildirilmiştir. Başvuru sırasında orbital kemiğin yıkımı geniş olsa da, kemik genellikle tamamen iyileşir. Sistemik hastalığı olan çocuklar kemoterapi ile agresif bir şekilde tedavi edilir (66, 67).

Ksantogranülom: Orbita ve adnekslerinin erişkin ksantogranüloması sıklıkla sistemik sendromlar ile birliktedir.

- Nekrobiyotik ksantogranüloma (NBX), göz kapaklarında ve ön orbitada deri altı lezyonların varlığı ile karakterize edilir; lezyonlar tüm vücutta da görülebilir. Lezyonlar ülserasyon ve fibrozis eğilimi gösterir. Sistemik bulgular sıklıkla paraproteinemi ve multipl miyelomu içerir.

- Perioküler ksantogranülomlu erişkin başlangıçlı astım (AAPOX), bu sendrom perioküler ksantogranüloma, astım, lenfadenopati ve sıklıkla artmış immünoglobulin G seviyelerini içerir.

- Erdheim-Chester hastalığı (ECD), erişkin ksantogranülomalarının en yıkıcı olanı ECD; orbita ve mediasten, perikardiyum ve plevral, perinefrik ve retroperitoneal boşluklar dahil olmak üzere iç organların yoğun, ilerleyici, inatçı fibroskleroza ile karakterizedir. NBX, AAPOX ve AOX'da orbitanın ve adneksanın ksantogranülozu anterior yerleşme eğilimindeyken, ECD'de genellikle diffüz, retrobulber ve görme kaybına yol açar. Kemik tutulumu yaygındır ve agresif tedavilere rağmen sendrom genellikle ölümcüldür.

- Erişkin başlangıçlı ksantogranüloza (AOX), sistemik tutulum olmaksızın izole ksantogranüloz lezyondur. Juvenil ksantogranüloza, çocukluk çağında kendini sınırlayan, kortikosteroidlere duyarlı ve genellikle fokal subkutanöz bir hastalık olarak ortaya çıkan ayrı bir Langerhans dışı histiyositik bozukluktur (68, 69).

2.6.6 Lakrimal Gland Tümörleri

Lakrimal bez kitlelerinin çoğu nonspesifik inflamasyonu (dakriyoadenit) temsil eder. Akut inflamatuvar belirtilerle ortaya çıkarlar ve genellikle anti-inflamatuvar ilaç tedavisine yanıt verirler. İnflamatuvar belirti ve semptomlarla ortaya çıkmayan lakrimal bez tümörlerinin çoğunluğu lenfoproliferatif hastalıklardır. Orbital lenfomaların %50 kadarı lakrimal bezin fossasında gelişir. Lakrimal fossa lezyonlarının sadece küçük bir kısmı lakrimal bezin epitelyal neoplazmlardır.

Lakrimal bezdeki inflamatuvar ve lenfoid proliferasyonlar globun etrafında şekillenip; bezin diffüz olarak genişlemesine ve uzamasına neden olurken, epitelyal neoplazmlar globun yerini değiştiren izole globüler kitleler olarak görünme

eğilimindedir. Lakrimal fossanın kemiği, lakrimal bezin yavaş büyüyen iyi huylu epitelyal lezyonuna yanıt olarak yeniden şekillenir; ancak lenfoproliferatif lezyonlar tipik olarak kemik değişikliklerine neden olmaz.

Lakrimal Glandın Epitelyal Tümörleri: Epitelyal tümörlerin yaklaşık %50'si iyi huylu mikst tümörler (pleomorfik adenomlar) ve yaklaşık %50'si karsinomlardır. Karsinomların yaklaşık yarısı adenoid kistik karsinomlardır ve geri kalanı malign mikst tümörler, primer adenokarsinomlar, mukoepidermoid karsinomlar veya skuamöz hücreli karsinomlardır.

Pleomorfik Adenom: Lakrimal bezin en yaygın epitelyal tümörüdür. Bu tümör genellikle yetişkinlerde yaşamın dördüncü veya beşinci on yılında ortaya çıkar ve erkekleri kadınlardan biraz daha fazla etkiler. Hastalar aksiyel proptozis ile birlikte globun progresif, ağrısız inferior ve medial yer değiştirmesi ile başvururlar. Semptomlar genellikle 12 aydan daha uzun süre devam eder (70).

Süperolateral orbital kenar yakınında sert, lobüler bir kitle palpe edilebilir ve orbital görüntülemelerde sıklıkla lakrimal bezin fossasında genişleme görülür. Görüntülemelerde lezyon iyi sınırlı görünür ancak hafif nodüler bir konfigürasyona sahip olabilir.

Mikroskopik olarak pleomorfik adenomlar, öncelikle iyi huylu epitel hücrelerinin proliferasyonundan ve ara sıra kıkırdak, müsinöz ve hatta osteoid dejenerasyon veya metaplazi içeren içi şeklindeki hücrelerden oluşan bir stromadan oluşan çeşitli bir hücresel yapıya sahiptir. Bu değişkenlik nedeniyle bazen iyi huylu mikst tümör terimi kullanılır. Lezyon bir psödokapsül ile çevrilidir.

Tedavi pleomorfik adenomun psödokapsülü ve orbital dokuyu çevreleyen bir sınırla birlikte tamamen çıkarılmasıdır. Cerrahi, ön biyopsi yapılmadan gerçekleştirilmelidir. Bir çalışmada, doğrudan biyopsi için kapsül kesildiğinde nüks oranı %32 görülmüştür (71). Nükslerde, pleomorfik adenomdan karsinoma malign dejenerasyon riski her on yılda %10'dur (71).

Adenoid kistik karsinom (ACC): Lakrimal bezin en sık görülen malign epitelyal tümörüdür. Oldukça malign olan bu karsinom, perinöral invazyon ve kemik yıkımı nedeniyle ağrıya neden olabilir. Nispeten hızlı seyir, genellikle bir yıldan az bir geçmiş ve ağrının erken başlangıcı, ACC'yi ağrısız olan ve karakteristik olarak bir yıldan uzun süre ilerleyici proptoz sergileyen pleomorfik adenomdan ayırmaya yardımcı olur. İnfiltrasyon kapasitesi ve gerçek kapsülünün olmaması nedeniyle tümör genellikle arka orbitaya uzanır (72).

Mikroskobik olarak bu tümör, tübüllerde, katı yuvalarda veya peynir deseninde büyüyen, yanıtıcı derecede iyi huylu görünen hücrelerden oluşur. Bazaloid morfolojisi, kribriform varyanttan daha kötü hayatta kalma ile ilişkilidir. Perinöral invazyon da dahil olmak üzere orbita dokularının infiltrasyonu sıklıkla mikroskobik kesitlerde görülür (73).

Malign Mikst Tümör: Bu lezyonlar histolojik olarak pleomorfik adenomlara (iyi huylu mikst tümörler) benzer, ancak malignleşebilirler. Tipik olarak uzun süredir devam eden primer pleomorfik adenomdan veya başlangıçtaki eksik eksizyon veya psödokapsül ihlali sonrasında tekrarlayan pleomorfik adenomdan kaynaklanırlar. Büyüme oranındaki artış malign dejenerasyonun ayırt edici özelliğidir (74).

Malign lakrimal bez tümörü şüphesi, kalıcı histolojik doğrulama ile biyopsi yapılmasını gerektirir. Geleneksel tedavi, orbita ekzenterasyonu veya radikal orbita cerrahisi ve ardından radyoterapiye odaklanır; ancak ekzenterasyonun hayatta kalmaya faydası kanıtlanmamıştır. Diğer tedavi stratejileri arasında neoadjuvan intra-arteriyel kemoterapi, ardından ekzenterasyon veya glob koruyucu cerrahi ve ardından radyasyon (tipik olarak proton) tedavisi yer alır. Bu önlemlere rağmen, sıklıkla asendan perinöral yayılım gelişir ve genellikle intrakraniyal yayılımdan veya daha az yaygın olarak, ilk başvurudan on yıl veya daha uzun bir süre sonra sistemik metastazlardan (lokal rezeksiyonla tedavi edilen) ölüme yol açar (73, 75).

Epitelyal olmayan Lakrimal Gland Tümörleri: Lakrimal bezin epitelyal olmayan lezyonlarının büyük çoğunluğu, lenfoid proliferasyonu veya inflamasyonları temsil eder. Lakrimal bezin iki taraflı şişmesi ve kuru göz sendromuna neden olan hastalarda, özellikle kadınlarda iyi huylu lenfositik infiltrasyonlar görülebilir. Bu durum sinsice veya lakrimal bez enfeksiyonunun semptomatik bir bölümünü takiben ortaya çıkabilir. Gözyaşı bezlerinin genişlemesi klinik olarak belirgin olmayabilir. Etkilenen bezlerin biyopsi örnekleri, dağınık lenfosit parçalarından lakrimal bez parankiminin lenfositik replasmanına ve çoğalan miyoepitelyal hücreler (epiyoepitelyal adalar) tarafından çevrelenen iç kanal hücrelerinin korunmasına kadar uzanan bir lenfositik infiltrasyon spektrumu gösterir. Lenfosit infiltrasyonu olan bazı hastalarda sistemik romatoid artrit de olabilir ve dolayısıyla klasik Sjögren sendromu olabilir. Bu lezyonlar düşük dereceli B hücreli lenfomaya dönüşebilir (74).

2.7 Orbita Hastalıklarında Uygulanan Cerrahi Teknikler

Orbitanın anatomik olarak ön sınırını orbita septumu oluşturur; kapağı ve septumu geçen cerrahiler orbita cerrahisi olarak adlandırılır.

Orbitaya cerrahi yaklaşımın türü patolojinin konumuna bağlıdır. Orbita anatomisinin iyi anlaşılması, morbiditeyi en aza indiren uygun bir cerrahi planın yapılmasını sağlar.

Orbita 5 cerrahi boşluğa bölünmüştür: subperiostal, ekstrakonal, subtenon, subaraknoid ve intrakonal.

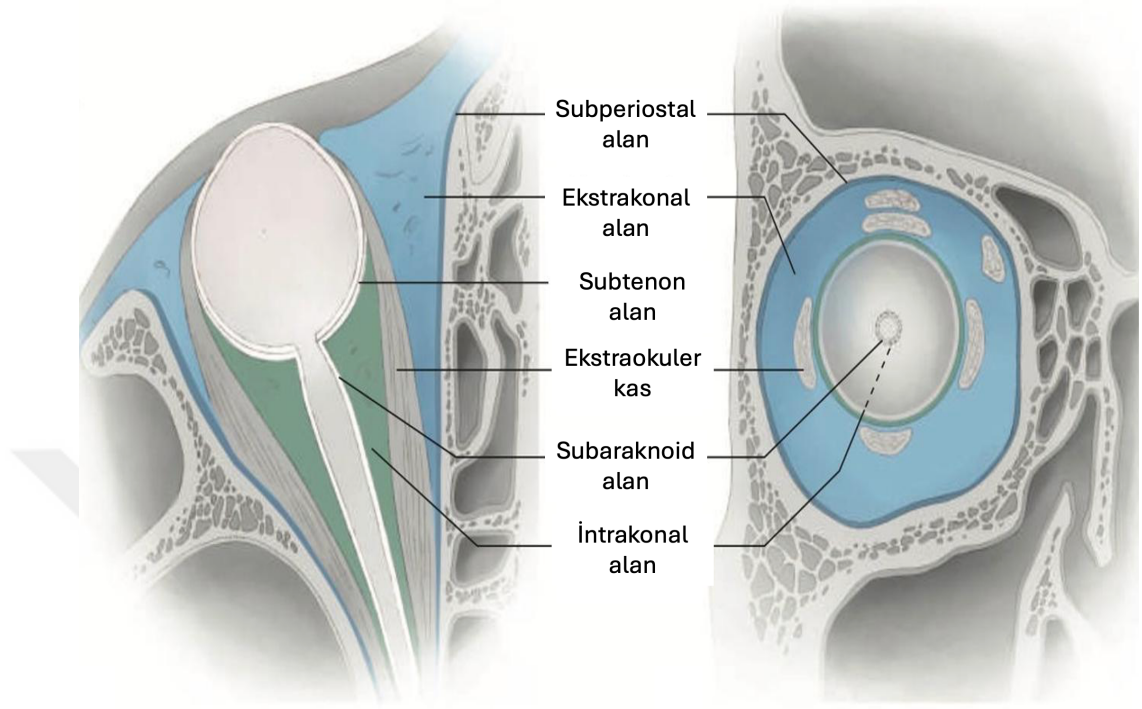
Subperiostal Alan: Kemik ile periorbita (orbita periostu) arasındaki potansiyel boşluk olan alan

Ekstrakonal Alan: Periorbita ile kas arasında yer alan

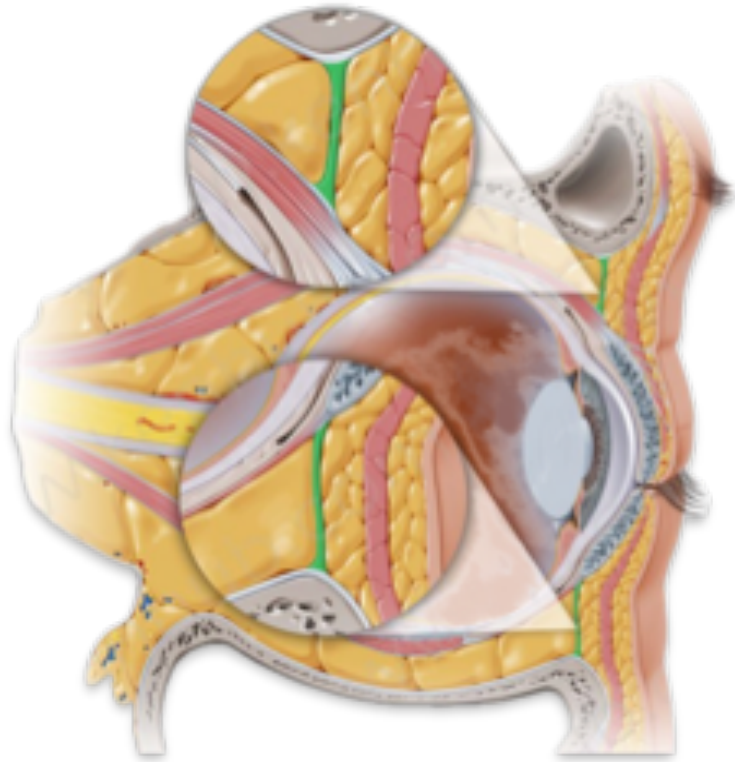
Subtenon Alan: Tenon kapsülü ile glob arasında yer alan

Subaraknoid Alan: Optik sinir kılıfı ile sinir arasında uzanan alan

İntrakonal Alan: Kaslar arasında kalan alan



Resim 1: Orbitanın Cerrahi Yaklaşım Alanları A: Aksiyel kesit B: Koronal kesit



Resim 2: Orbita septumu

Orbitaya ulaşımında temel teknikler;

= **Lateral Orbitotomi**

Lateral kantotomi-kantolizis

= **Medial Orbitotomi**

Transkutanöz insizyon-Lynch İnsizyonu

Transkonjonktival insizyon

Transkarünküler insizyon

= **Süperior Orbitotomi**

Transkutanöz insizyon

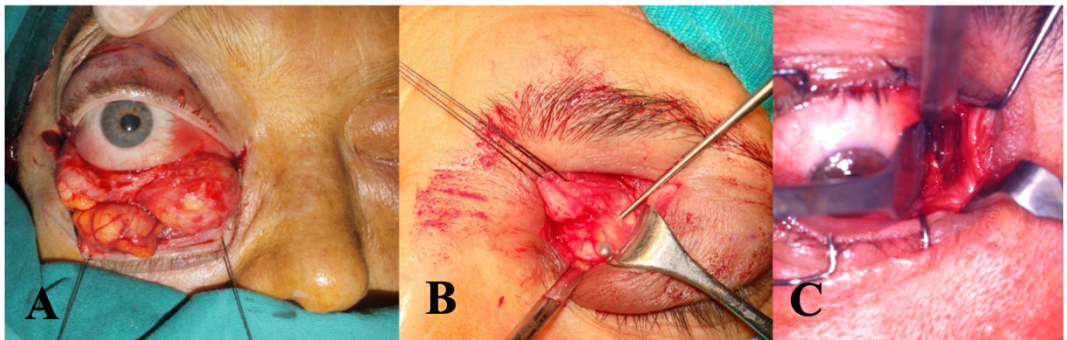
Transkonjonktival insizyon

Vertikal tam kat insizyon

= **İnferior Orbitotomi**

Transkutanöz insizyon

Transkonjonktival insizyon olarak gruplandırılabilir.



Resim 3: Kliniğimizden peroperatif orbitotomi görüntüleri

A: İnferior orbitotomi; konjonktival yaklaşım. B: Süperior orbitotomi; üst kapak kıvrım insizyonu. C: Medial orbitotomi; transkarünküler yaklaşım. (Gazi OPC arşivinden)

2.7.1 Süperior Yaklaşım ile Orbitotomi

Orbita üst-ön kısmında diğer bölgelere göre daha fazla orbita lezyonu bulunur. Bu bölgedeki lezyonlara genellikle transkütanöz bir kesi yoluyla ulaşılabilir. Bu yaklaşım kullanıldığında, levator kasına, üst oblik kasa, trokleaya, lakrimal beze ve üst orbita kenarı boyunca orbitaya giren veya çıkan duyu sinirleri ve damarlarına zarar vermemek için dikkatli olunmalıdır.

Transkutanöz İnsizyon: Üst göz kapağı kıvrımında iyi gizlenmiş bir kesi, üst orbita boşluğuna erişim sağlar ve doğrudan üst orbita kenarı üzerine yerleştirilen bir kesiden daha iyi kozmetik sonuç sunar. Bu insizyondan hem subperiostal boşluğa hem de ekstrakonal boşluğa yaklaşılabilir. Subperiostal boşluğa ulaşmak için diseksiyon, orbikülaris okuli kası ile orbita septumu arasındaki bir düzlemde, orbita kenarına doğru süperiordan gerçekleştirilir, subperiostal boşluğa girilir. Süperior ekstrakonal boşluğa erişmek için diseksiyon, cilt insizyonundan sonra septum yoluyla posteriora doğru gerçekleştirilir.

Üst göz kapağı kıvrım kesisi medial intrakonal boşluğa giriş için de kullanılabilir. Orbital septumu açtıktan sonra cerrah levator kasının medial kenarını belirler. Diseksiyon bu dönüm noktasının medialinde tutulur. Medial ve merkezi yağ yastıkçıkları arasında, superior rektus kasından medial rektus kasına kadar uzanan intermüsküler septum boyunca ilerler. Bu yaklaşım, optik sinir biyopsisi için, idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon vakalarında optik sinir kılıfı fenestrasyonu için veya optik sinirin medialindeki intrakonal lezyonlara erişim için kullanılabilir.

Süperior orbitaya koronal yaklaşım çoğunlukla travma veya kraniyofasiyal cerrahi için kullanılır. Bu yaklaşım aynı zamanda apikal tabanlı tümörlere, intrakranyal uzanımlı orbita tümörlerine ve orbita tutulumu olan kafatası tabanlı tümörlere daha iyi erişim sağlamak için transkraniyal orbitotomilerde kullanılır.

Transkonjonktival İnsizyon: Üst konjonktivadaki kesiler süperomedial, sub-tenon, intrakonal veya ekstrakonal cerrahi alanlara ulaşmak için kullanılabilir. Postoperatif blefaropitozu önlemek için diseksiyon levator kasının medialinden yapılmalıdır. Lakrimal kanalların zarar görmesini önlemek için süperolateral fornikte de dikkatli olunmalıdır.

Vertikal tam kat insizyon: Üst göz kapağının tam kalınlıkta bir kesi yoluyla dikey olarak ayrılması, süperomedial intrakonal tümörlerin çıkarılması için genişletilmiş bir transkonjonktival alan sağlar. Tarsal plak ve levator aponevrozunun dikkatli bir şekilde yeniden oluşturulması postoperatif blefaroptosis, göz kapağı çentiklenmesi ve göz kapağı retraksiyonunu önler.



Resim 4: Kliniğimizden peroperatif orbitotomi görüntüleri süperior orbitotomi: vertikal tam kat kesi (Gazi OPC Arşivinden)

2.7.2 İnförör Yaklaşım ile Orbitotomi

İnförör yaklaşım, alt göz kapağının alt konjonktival forniksinde görülebilen veya elle hissedilebilen kitlelerin yanı sıra daha derin alt ekstrakonal veya intrakonal orbita kitlelerine erişim için faydalıdır. Bu yaklaşım aynı zamanda kırık onarımı veya dekompresyon amacıyla orbita tabanına yaklaşmak için de yaygın olarak kullanılır.

Transkutanöz İnsizyon: Alt göz kapağı derisinde subsiliyer blefaroplasti kesisi kullanılarak görünür yara izi en aza indirilebilir. Orbital septum, preseptal orbicularis oculi kası yoluyla alt orbita kenarına doğru ortaya çıkar. Alt göz kapağı kıvrımında veya doğrudan alt orbita kenarı üzerinden yapılan kutanöz bir kesi, benzer bir erişim sağlayabilir ancak daha belirgin bir yara izi bırakabilir ve göz kapağının çekilmesine neden olabilir. Deri-kas flebi oluşturulduktan sonra, ekstrakonal cerrahi alanı açığa çıkarmak için septum açılabilir. Alternatif olarak, alt subperiostal boşluğa erişim için, periosteum arkus marjinaliste kesilerek yükseltilir ve orbita tabanı ortaya çıkarılır. Orbita tabanı kırıklarına subperiostal yolla ulaşılır.

Transkonjonktival İnsizyon: Ekstrakonal cerrahi alana ve orbita tabanına ulaşmak için alt konjonktiva ve alt göz kapağı retraktörlerinden bir kesi yapılır. Bu kesi ya alt tarsal sınırın hemen altına ya da konjonktival fornikse yerleştirilir ve konjonktiva üst traksiyon üzerine yerleştirilir. Kesici koter kullanırken konjonktiva ve tarsda termal hasara neden olmamak için dikkatli olunmalıdır. Alt oblik kasın, alt rektus kasının ve infraorbital nörovasküler demetin yaralanmasını önlemek için de dikkatli olunmalıdır. Boşluk, lateral kantotomi ve alt kantoliz yoluyla genişletilebilir. Diseksiyon benzer şekilde preseptal düzlemde aşağı doğru orbita

kenarına doğru gerçekleştirilir. Ekstrakonal boşluğa, orbita septumu kesilerek erişilebilir ve subperiostal boşluğa, arkus marjinaliste kesi yapılarak ve periosteum yükseltilerek erişilebilir. İnferior rektus ve lateral rektus kasları arasında daha fazla diseksiyon intrakonal boşluğa erişim sağlar.

Alternatif olarak, konjonktiva ve tenon kapsülüne yapılacak bir kesi, subtenon cerrahi alana girişe izin verir. Bu yaklaşım aynı zamanda alt rektus kasını globdan geri çekerek veya ekarte ederek intrakonal cerrahi boşluğa erişim sağlamak için de kullanılır.

2.7.3 Medial Yaklaşım ile Orbitotomi

Medial orbitaya yaklaşım, medial duvar travmasının onarımı, orbita dekompresyonu ve orbita tutulumu olan lakrimal kese veya sinonazal tümörlere erişim dahil olmak üzere çeşitli durumlarda kullanılır. Medial orbitada diseksiyon yaparken medial kantal tendon, kanaliküller ve kese, troklea, superior oblik tendon ve kas, alt oblik kas ve superior orbitanın medial yönü boyunca duyuşal sinirler ve damarlara zarar vermemek için dikkatli olunmalıdır.

Transkutanöz İnsizyon: Lakrimal kese veya frontal veya etmoid sinüslerin içindeki veya yakınındaki tümörlere, medial kantal tendonun yapışma yerinin hemen medialinde vertikal olarak yerleştirilen frontoetmoidal cilt insizyonu yoluyla yaklaşılabılır. Bu yol genellikle periost ile birlikte medial kantal tendonu ekarte ederek subperiostal boşluğa girmek için kullanılır, böylece lakrimal drenaj aparatı korunur.

Transkonjonktival İnsizyon: Bulbar konjonktivadaki bir kesi, ekstrakonal veya subtenon cerrahi alanına giriře izin verir. Medial rektus kasının ayrılması durumunda ön optik sinir bölgesinde eksplorasyon veya biyopsi amacıyla intrakonal cerrahi boşluęa girilebilir. Posterior optik sinire veya kasa erişilmesi gerekiyorsa kombine lateral/medial orbitotomi yapılabilir. Lateral orbita duvarının çıkarılmasıyla birlikte yapılan lateral orbitotomi, globun geçici olarak yer deęiřtirmesine olanak tanır ve daha derin orbitanın medialine ulaşılmasını maksimuma çıkarır.

Transkarünküler İnsizyon: Bu insizyon medial duvar kırıklarının onarımı, medial orbital kemik dekompresyonu ve medial subperiosteal apselerin drenajı için kullanılabilir. Kıkırdak arkasındaki bir kesi, medial orbitotomi mükemmel şekilde ortaya çıkarılmasına olanak tanır. Künt diseksiyon medial olarak gerçekleştirilir, ardından subperiosteal boşluęa erişim sağlamak için periostun insizyonu ve elevasyonu yapılır. Ek olarak, retrokarünküler kesiyi alt transkonjonktival kesi ile birleřtirerek alt ve orta orbitanın panoramik olarak ortaya çıkarılması mümkündür. İnferior oblik kas, inferomedial orbita kenarı boyunca kökeninden bölünebilir ve ameliyatın sonunda yeniden bağlanabilir. Bu yaklaşım aynı zamanda geleneksel frontoetmoidal kesiden daha iyi bir kozmetik sonuç sağlar. Ancak kanalikülleri korumak için diseksiyon sırasında lakrimal drenaj aparatının arkasında kalmaya dikkat edilmelidir.

2.7.4 Lateral Yaklaşım ile Orbitotomi

Bir lezyon lateral intrakonal boşlukta, globun ekvatorunun arkasında veya lakrimal bezin fossasında yer aldığında orbitaya lateral yaklaşım kullanılır. Ayrıca çocuklarda orbitanın yetişkinlere göre nispeten daha sığ olması nedeniyle, pediatrik hastalarda kemik çıkarılmasına gerek kalmadan kapsamlı bir erişim elde edilebilir.

Lateral kaş altından elmacık kemiği boyunca uzanan geleneksel eğrisel kesiyen kenarın iyi bir şekilde açığa çıkmasına izin verir ancak fark edilebilir bir yara izi bırakır. Bunun yerini büyük ölçüde üst göz kapağı kıvrımı kesisi veya uzatılmış lateral kantotomi kesisi yoluyla yapılan yaklaşımlar almıştır. Temporal kas ve orbitanın periosteumunun yansıtılmasından sonra, her iki yaklaşım da lateral orbita kenarının ve zigomatik arkın ön kısmının açığa çıkmasına izin verir.

Lateral rektus kasının üstünde veya altında ve glob ekvatorunun arkasında periorbita ve ardından intermusküler septum boyunca diseksiyon intrakonal retrobulber boşluğa erişim sağlar. Yumuşak doku lateral insizyonu yoluyla bir lezyon yeterince açığa çıkarılamıyorsa, daha fazla erişim sağlamak amacıyla lateral kenardaki kemiği çıkarmak için salınlı bir testere kullanılır Bu prosedür aynı zamanda marjिनotomi olarak da bilinir. Kapamadan önce tam hemostaz sağlanır. Ameliyat sonrası intraorbital kanamayı önlemeye yardımcı olmak için derin orbitaya harici bir dren yerleştirilebilir. Yan orbita kenarı genellikle yeniden konumlandırılır ve önceden delinmiş tüneller aracılığıyla tekrar yerine dikilir. Alternatif olarak, mikropoplaklama sistemi ile rijit tespit kullanılabilir.

2.7.5 Kombine Yaklaşım ile Orbitotomi

Tek bir orbita lezyonu birden fazla cerrahi alanı kapsayabilir ve orbitayı etkileyen patolojik süreçlerde birden fazla yaklaşımın kombinasyonu gerekli olabilir.



Resim 5: Kliniğimizden peroperatif orbitotomi görüntüleri kombine orbitotomi: vertikal tam kat üst kapak kesi ile medial transkonjonktival yaklaşım (Gazi OPC Arşivinden)

2.8 Orbita Cerrahisi Sonrası Hasta Bakımı

İnsizyonların kapatılması orbita cerrahisinin son adımını oluşturmaktadır. Teknikler cerrahtan cerraha farklılık gösterse de bazı temel prensiplere uyulmalıdır. Cerrah yarayı kapatmaya hazır olduğunda, derin ve yüzeysel dokuların kapatılacak en uygun durumda olduğundan emin olmak için eksplorasyonun katmanları incelenmelidir. Kemik, periosteum, orbita yumuşak dokuları ve deri/konjonktiva dahil olmak üzere tüm dokular, postoperatif skar oluşumunu en aza indirmek için mümkün olduğunca orijinal anatomik düzlemlerine uygun şekilde yaklaştırılmalıdır.

Orbita cerrahisinde ve postoperatif dönemde hemostaz son derece önemlidir. En iyi cerrahi sonuçların alınabilmesi için dren dikkatli bir şekilde yerleştirilmelidir. Dren fonksiyonu, hafif aspirasyon uygulanarak kontrol edilmeli

ve postoperatif dönemde kazara yer deęiřtirmeyi önlemek için dren hortumu cilde sabitlenmelidir. Lateral ve süperior orbitotomilerde, dren izinin gizlenebileceęi kařın lateral kenarına bitiřik olarak konumlandırılması tercih edilir. Oftalmik merhem uygulandıktan sonra, dikiř hattına çok fazla baskı uygulamadan pansumanı yerinde tutmak için mümkün olan en az sayıda bant kullanılarak yaraya bir veya iki göz pedli hafif bir pansuman uygulanmalıdır. Postoperatif intraorbital kanama meydana gelirse, basınçsız pansuman intraorbital/göz içi basıncının artmasına katkıda bulunmayacaktır.

Ameliyat sonrası ödemi azaltmak için kullanılan önlemler arasında bařın kaldırılması, göz kapaklarına buzlu kompresler, sistemik kortikosteroidlerin uygulanması yer alır. Buz paketleri şiřlięi en aza indirir ve ameliyat bölgesinin gözlemlenmesine ve görme keskinlięinin izlenmesine olanak tanır. Hastaya herhangi bir görme deęiřiklięi durumunda derhal cerrahla iletiřime geçmesi talimatı verilir. Profilaktik sistemik antibiyotikler de verilebilir (76).

2.9 Orbita Cerrahisinin Komplikasyonları

2.9.1 İntraoperatif Komplikasyonlar

Ameliyat sırasındaki en ciddi komplikasyon sinir, kas, damar veya skleranın yaralanmasıdır. Bu tür yaralanmalar nadir olmakla birlikte, iřleme devam edilmeden önce hasarın onarılması gerekir. Nazolakrimal drenaj sistemindeki yaralanmalar da ameliyat sonrası sorunlara neden olabilir. Burada da laserasyonu onarmak için her türlü giriřimde bulunulmalı, kanalikül seviyesinde hasar sınırlı ise kesilen kanalikülün her iki ucu hizalanıp ameliyat mikroskobu altında ince

dikişlerle onarılmalıdır. Lakrimal kese veya nazolakrimal kanal düzeyinde hasar ciddiye ve onarılamaz olduğuna karar verirse, orbita cerrahisi ile eş zamanlı veya sonraki cerrahide dakriyosistorinostomi (DSR) planlanmalıdır(77).

Ameliyat sırasında dura yırtılmasından şüpheleniliyorsa, BOS sızıntısı dışlanmalıdır. Küçük yırtıklar doğrudan dikişle onarılabilse de görüntü genellikle bu işleme izin verecek kadar iyi değildir. Dural yırtıkları onarmanın en iyi yolu temporal fasya veya kastan doku yapıştırıcıları ile uygulanabilen serbest greftlerin uygulanmasıdır(78). BOS kaçağı kontrol edilemiyorsa intraoperatif olarak beyin cerrahisi konsültasyonu istenmelidir. Lomber ponksiyon, BOS basıncını azaltmaya yardımcı olabilir ve böylece cerrahın sızıntıyı daha iyi kontrol etmesine olanak sağlayabilir.

Damar yırtılması veya genel sızıntıya bağlı intraoperatif kanama, doğrudan görüntülemeyi engellediği ve işlemi bozduğu için orbita cerrahisinin en zor kısmıdır. Bu nedenle, orbita cerrahisi sırasında intraoperatif kanama, hemostaz yeniden sağlanana kadar metodik olarak ele alınmalıdır; kanama kontrol altına alınmadan ameliyat sürdürülmemelidir. İlk amaç kanama kaynağının belirlenmesi olmalıdır. Kan damarlarında belirgin bir kanama tespit edilirse bağlanmalıdır. Doğrudan bir kaynak görülemiyorsa, epinefrinle ıslatılmış gazlı bez veya trombinle ıslatılmış Gelfoam hafif bir basınçla uygulanabilir. Kemikten kanama en iyi şekilde unipolar koterin uygulanmasıyla kontrol edilir. Bu başarılı olmazsa bone wax uygulanabilir. Fazla bone wax, yabancı cisim reaksiyonuna neden olabileceği için dikkatli bir şekilde uygulanmalıdır (79).

2.9.2 Postoperatif Komplikasyonlar

Postoperatif komplikasyonlardan orbita hemorajisi; cerrahi gecesi olabileceği gibi işlemi takip eden 4 ile 6 gün içinde de ortaya çıkabilir. Ameliyat sonrası şiddetli ağrısı olan hasta, olası orbita kanaması açısından derhal değerlendirilmelidir. Bu ağrı görme azalması, propitozis, ekimoz, artan göz içi basıncı ve afferent göz bebeği defekti ile ilişkiliyse, orbita kompartman sendromunun etkilerini en aza indirmek için yara açılmalıdır, aktif kanama ve hematoma kontrol edilmelidir. Orbita basıncındaki akut artış kompresif optik nöropatinin yanı sıra optik sinir ve retinada hipoperfüzyona da neden olabilir (80). Orbita basıncını azaltmanın en basit ve en etkili yolu lateral kantotomidir. Bu, lateral kantal tendonun inferior krusunun kesisi basıncı azaltmasına yardımcı olur. Basıncı azaltılamazsa süperior krus da aynı şekilde kesilir. Kantotomi yapıldığında kapaklar korneayı kapatmayabilir; merhem, kollajen koruyucu jel, bandaj kontakt lens ile korunmalıdır.

Orbital dokuların aşırı traksiyonu ve diseksiyonu; postoperatif duysal ve motor komplikasyonlara neden olabilir. Görme azalması veya kaybı; glob ve optik sinir üzerinde distorsiyon, optik sinir kontüzyonu, ameliyat sonrası enfeksiyon veya kanamanın neden olabileceği, orbita basıncının artmasına ve bunun sonucunda gözde iskemik hasara yol açabilen ciddi bir cerrahi komplikasyondur (81).

Görme kaybına ek olarak, orbita cerrahisi sonrası olası komplikasyonlar; blefaropitozis, beyin omurilik sıvısı sızıntısı, siliyer ganglion disfonksiyonu, ekstraoküler kas zayıflığı veya felçle sonuçlanan kraniyal nöropati, trigeminal sinirin dağılımında hipoestezi (V1 ve V2 bölümleri), globun yer değiştirmesi,

keratit, kuru göz, diplopi, hareket kısıtlılığı, orbital selülit, pupil disfonksiyonu, retina dekolmanı, vitreus hemorajisi olarak sıralanabilir (81, 82).

Ptozis, levator kasında kanama ve intraoperatif levator hasarına bağlı görülebilir. Bu kalıcı değildir; genellikle haftalar veya aylar içinde düzelir. Üçüncü sinirin süperior bölümünün hasar görmesi ve orbita apeksindeki yaralanma da uzun süreli ptozise yol açabilir. Eğer ptozis sinir yaralanmasına sekonderse onarım uzun zaman alabilir; bu hastalar bir yıla kadar gözlemlenmelidir.

Siliyer ganglion hasarı, özellikle intrakonal lezyonların çıkarılmasından sonra lateral orbitotomilerde aşırı diseksiyon ile görülebilir. Hastada ameliyat sonrası dilate, refleksiz pupil görülür.

Kornea patolojileri, lakrimal bez veya ona bağlanan kanallar hasarlandığında görülür. Bu genellikle kalıcı bir sorundur ve suni gözyaşları, merhemler ve punktum tıkaçlarıyla tedavi edilmelidir (81, 82).

3. GEREÇ-YÖNTEM

Çalışmaya Gazi Üniversitesi Etik komisyonu'ndan 13/02/2024 tarih ve E-E-77082166-604.01-883417 sayılı yazı ile onay alındıktan sonra, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Oküloplastik ve Orbita Cerrahisi Kliniği'nde Ocak 2005- Aralık 2023 tarihleri arasında benign ve malign orbita lezyonları nedeniyle orbita cerrahisi geçiren hastaların verileri retrospektif olarak incelendi.

2005-2023 tarihleri arası; 210282, 110207, 210139, 210210, 210140, 210284, 110244 ameliyat kodları Nucleus programı bilgisayar veri sistemi aracılığı ile veriler tarandı.

3.1 Çalışmaya Dahil Edilen Hasta Grubu

- Postoperatif en az 6 ay takip süresi olan,
- Orbitanın benign ve malign tümörleri için cerrahi yapılan hastalar dahil edildi.

3.2 Çalışma Dışı Bırakılma Kriterleri

- 6 aydan daha kısa takip süresi olan hastalar,
 1. Nihai cerrahisi 6 aydan kısa surede enükleasyon- ekzenterasyon gereken olgular,
 2. Takiplerde exitus olan olgular
- Dosya verileri eksik olan veya takip kontrollerine gelmeyen olgular çalışmaya dahil edilmedi.

3.3 Demografik ve Klinik Özelliklerin Değerlendirilmesi

Çalışmaya dahil edilen hastaların yaşları, cinsiyetleri, sigara kullanımı, sistemik hastalık durumu, şikayet başlama tarihi, başvuru tarihi, operasyon tarihi ve son takip tarihi ile hastaların başlangıç semptomları, preoperatif optik sinir fonksiyonları, preoperatif ve postoperatif steroid verilme durumu kaydedildi.

Lezyonun özellikleri, lokasyonu, topografik konumu, optik sinir-ekstraoküler kas-kemik duvara etkisi gruplara göre sınıflandırıldı. Lezyonun özelliklerine ve konumuna uygun cerrahi yöntem, biyopsi şekli, nüks ve nükse kadar geçen süre, histopatolojik sonuç, kemoterapi ve radyoterapi alan hastalar, intraoperatif/postoperatif gelişen komplikasyon varlığı, görsel prognoz değişimi kaydedildi.

Diplopi değişimi, Gorman skorlamasına göre; şaşılık değişimi, prizma diyoptri açısına göre, görsel prognoz değişimi ise LogMar'da 2 sıra değişikliğine (artması-azalması) göre sınıflandırıldı.

Cerrahi başarı kriteri: Hedeflenen cerrahinin gerçekleşmesi

- *Histopatolojik tanı konulması (insizyonel biyopsi)*
- *Kitlenin total çıkarılması (eksizyonel biyopsi)*
- *Debulking cerrahisi* olarak belirlendi.

3.4 Hastaların Gruplandırılması- WHO Klasifikasyonu

- Vasküler tümörler
- Dermoid-epidermoid tümörler
- Lakrimal gland tümörleri
- Lenfoproliferatif hastalıklar
- Nöral tümörler
- Mezenkimal tümörler

3.5 İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analiz Windows için SPSS 25.0 sürüm yazılım programı kullanılarak gerçekleştirilmiştir. Tanımlayıcı istatistikler frekans, yüzde, ortalama, standart sapma, ortanca, min-max. değerler olarak ifade edilmiştir.

Nicel verilerin Shapiro-Wilk Testi'nde normal dağılım göstermemesi üzerine parametrik olmayan test prosedürleri işletilmiştir. Bu kapsamda parametreler arasındaki ilişkilerin tespiti için Mann Whitney U Testi ve Kruskal Wallis Varyans Analizi kullanıldı.

Nüks zamanı değerlendirmeleri için Kaplan Meier Analizi kullanıldı. Kategorik verilerin analizinde ise Ki-kare Testi kullanıldı.

Sonuçlar %95 güven aralığında değerlendirilmiş olup $p < 0,05$ değeri anlamlı kabul edilmiştir.

4. BULGULAR

Çalışmada Ocak 2005 - Aralık 2023 tarihleri arasında orbita cerrahisi uygulanan 854 olgunun verileri retrospektif olarak incelendi. Çalışmaya dahil edilme kriterlerine uyan 172 orbita tümörü cerrahisi çalışmaya alındı.

4.1 Orbita Cerrahisi Yapılan Tüm Olguların Analizi

4.1.1 Demografik Veriler

Benign ve malign tümör nedeniyle cerrahi uygulanan toplam olgu sayısı 172 bulundu. Olguların 50 (%29)'si vasküler tümör, 36 (%20,9)'sı dermoid-epidermoid tümör, 29 (%16,9)'u lakrimal gland tümörleri, 26 (%15,1)'sı lenfoproliferatif hastalıklar, 21 (%12,2)'i nöral tümörler, 10 (%5,8)'u mezenkimal ve soliter fibröz tümörlerdi. Olguların 98 (%56,9)'i kadın, 74 (%43,1)'ü erkek idi. Tüm olguların ortalama yaşı 40 (0-92) idi. Lenfoproliferatif hastalıklar grubunda yaş yüksek, mezenkimal tümör grubunda yaş düşük olup diğer gruplara göre anlamlı olarak farklı bulundu ($p=0,001$). Diğer demografik veriler Tablo 4'te verilmiştir.

Tablo 4: Tüm olgular demografik veriler

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Hasta sayısı, n (%)		172(%100)	50(%29,1)	36(%20,9)	29(%16,9)	26(%15,1)	21(%12,2)	10(%5,8)	^a
Yaş (yıl), ortanca(min-maks)		40(0-92)	42(0-92)	30,5(3-69)	40(13-80)	62,5(20-91)	29(10-72)	16(2-40)	0,001^b
Cinsiyet, n (%)	Kadın	98(%56,9)	30(%60)	20(%55,6)	16(%55,2)	14(%53,8)	12(%57,1)	6(%60)	0,995 ^a
	Erkek	74(%43,1)	20(%40)	16(%44,4)	13(%44,8)	12(%46,2)	9(%42,9)	4(%40)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	
Sigara kullanımı, n (%)	(-)	148(%90,2)	47(%94,0)	36(%100)	21(%75)	20(%80)	16(%94,1)	8(%100)	0,006^a
	(+)	16(%9,8)	3(%6,0)	0(%0,0)	7(%25)	5(%20)	1(%5,9)	0(%0,0)	
	Tümü	164(%100)	50(%100)	36(%100)	28(%100)	25(%100)	17(%100)	8(%100)	
DM, n (%)	Yok	165(%95,9)	49(%98)	34(%94,4)	29(%100)	24(%92,3)	20(%95,2)	9(%90)	0,581 ^a
	Var	7(%4,1)	1(%2)	2(%5,6)	0(%0,0)	2(%7,7)	1(%4,8)	1(%10)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	
HT, n (%)	Yok	162(%94,2)	43(%86,0)	36(%100)	29(%100)	24(%92,3)	20(%95,2)	10(%100)	0,052 ^a
	Var	10(%5,8)	7(%14,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	2(%7,7)	1(%4,8)	0(%0,0)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	
KAH, n (%)	Yok	169(%98,3)	49(%98,0)	36(%100)	29(%100)	25(%96,2)	20(%95,2)	10(%100)	0,679 ^a
	Var	3(%1,7)	1(%2,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	1(%3,8)	1(%4,8)	0(%0,0)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	
Romatizmal hastalık, n (%)	Yok	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	^a
	Var	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	
Tiroid hastalığı, n (%)	Yok	171(%99,4)	50(%100)	35(%97,2)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	0,579 ^a
	Var	1(%0,6)	0(%0,0)	1(%2,8)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	
Sistemik malignite*, n (%)	Yok	162(%94,2)	50(%100)	36(%100)	27(%93,1)	22(%84,6)	17(%81,0)	10(%100)	0,004^a
	Var	10(%5,8)	0(%0,0)	0(%0,0)	2(%6,9)	4(%15,4)	4(%19,0)	0(%0,0)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	

^aKi-kare Testi ^bKruskall Wallis testi

*Oküler ve adneks dışı malignite

4.1.2 Preoperatif Klinik Özellikler

Şikayet süresinde akut patern mezenkimal tümör grubunda diğer subgruplara göre anlamlı olarak daha fazla bulundu (p=0,033).

Başvuru semptomlarından şişlik, ele gelen kitle dermoid-epidermoid tümör grubunda diğer subgruplara göre anlamlı olarak yüksek bulundu (p=0,021).

Görmede azalma, ağrı ve hematom açısından gruplar arası anlamlı fark izlenmemiştir ($p>0,05$). (**Tablo 5**)

Preoperatif klinik muayenede; optik sinir fonksiyonlarından ışık refleksi ve renkli görmede gruplar arasında anlamlı fark izlenmiştir ($p<0,05$). Proptozis, hareket kısıtlılığı, diplopi ve preoperatif steroid açısından subgruplar arasında anlamlı fark izlenmemiştir ($p>0,05$).

Tablo 5: Tüm olgularda süreler ve başvuru semptomları

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Şikâyet ve başvuru arasında geçen süre,gün, median (min-maks)		212(0-20832)	183(0-13885)	365(0-20838)	365(19-4688)	90,5(0-3824)	171,5(2-10462)	126,5(40-2678)	0,299 ^b
Başvuru ve ameliyat arasında geçen süre, gün,median (min-maks)		32(0-4900)	27(0-1812)	32,5(0-1922)	46(0-4900)	31,5(2-452)	23(0-1341)	41(3-511)	0,299 ^b
Takip süresi,ay, median (min-maks)		11(6-164)	9,5(6-132)	8(6-135)	16(6-164)	18(6-139)	13(6-105)	13,5(6-61)	0,433 ^b
Şikâyet süresi, n (%)	Akut	53(%31,9)	24(%48)	5(%13,9)	7(%25,9)	9(%36)	4(%20)	4(%50)	0,033 ^a
	Subakut	13(%7,8)	5(%10)	4(%11,1)	1(%3,7)	2(%8)	0(%0,0)	1(%12,5)	
	Kronik	100(%60,2)	21(%42,0)	27(%75)	19(%70,4)	14(%56,0)	16(%80,0)	3(%37,5)	
Görmede azalma	Yok	157(%91,3)	44(%88)	36(%100)	27(%93,1)	24(%92,3)	19(%90,5)	7(%70)	0,076 ^a
	Var	15(%8,7)	6(%12)	0(%0,0)	2(%6,9)	2(%7,7)	2(%9,5)	3(%30)	
Şişlik, ele gelen kitle	Yok	39(%22,7)	15(%30)	1(%2,8)	5(%17,2)	8(%30,8)	6(%28,6)	4(%40)	0,021^a
	Var	133(%77,3)	35(%70)	35(%97,2)	24(%82,8)	18(%69,2)	15(%71,4)	6(%60)	
Ağrı	Yok	146(%84,9)	40(%80)	36(%100)	25(%86,2)	21(%80,8)	16(%76,2)	8(%80)	0,103 ^a
	Var	26(%15,1)	10(%20)	0(%0,0)	4(%13,8)	5(%19,2)	5(%23,8)	2(%20)	
Hematom	Yok	163(%94,8)	44(%88)	36(%100)	29(%100)	25(%96,2)	19(%90,5)	10(%100)	0,086 ^a
	Var	9(%5,2)	6(%12)	0(%0,0)	0(%0,0)	1(%3,8)	2(%9,5)	0(%0,0)	

Tablo 6: Tüm olgularda preoperatif bulgular

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Hareket kısıtlılığı, n (%)	Yok	121(%70,3)	37(%74)	30(%83,3)	23(%79,3)	13(%50)	11(%52,4)	7(%70)	0,26^a
	Var	51(%29,7)	13(%26)	6(%16,7)	6(%20,7)	13(%50)	10(%47,6)	3(%30)	
Diplopi, n (%)	Yok	142(%82,6)	42(%84)	33(%91,7)	24(%82,8)	18(%69,2)	17(%81)	8(%80)	0,365 ^a
	Var	30(%17,4)	8(%16)	3(%8,3)	5(%17,2)	6(%30,8)	4(%19)	2(%20)	
Lateralizasyon	Sağ	91(%52,9)	23(%46)	19(%52,8)	17(%58,6)	18(%69,2)	5(%50)	(%)	0,415
	Sol	81(%47,1)	27(%54)	17(%47,2)	12(%41,4)	8(%30,8)	5(%50)	(%)	
Işık refleksi, n (%)	Yok	19(%11,6)	6(%12,2)	1(%2,8)	0(%0,0)	5(%20,8)	6(%30,0)	1(%12,5)	0,011^a
	Var	145(%88,4)	43(%87,8)	35(%97,2)	27(%100)	19(%79,2)	14(%70)	7(%87,5)	
RAPD, n (%)	Yok	155(%95,7)	45(%93,8)	35(%97,2)	27(%100)	22(%95,7)	18(%90)	8(%100)	0581 ^a
	Var	7(%4,3)	3(%6,3)	1(%2,8)	0(%0,0)	1(%4,3)	2(%10)	0(%0,0)	
Renkli görme, n (%)	Yok	26(%17)	11(%26,2)	1(%2,9)	1(%3,8)	6(%25)	6(%30)	1(%16,7)	0,015^a
	Var	127(%83)	31(%73,8)	34(%97,1)	25(%96,2)	18(%75)	14(%70)	5(%83,0)	
Preoperatif Steroid, n (%)	Yok	171(%99,4)	49(%98)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	0,783 ^a
	Var	1(%0,6)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	

^aKi-Kare testi ^bKruskall Wallis

4.1.3 Preoperatif Topografik Konumu

Tüm tümör olgularının 37 (%21,5)'si intrakonal, 123 (%71,5)'ü ekstrakonal, 12 (%7)'si hem intrakonal hem ekstrakonal olarak bulundu. Vasküler tümör grubunda 21 (%42) olgu intrakonal, 27 (%54) olgu ekstrakonal, 12 (%7) olgu hem intrakonal hem ekstrakonal bulundu. Dermoid-epidermoid tümör grubunda 3 (%8,3) olgu intrakonal, 32 (%88,4) olgu ekstrakonal, 1 (%2,8) olgu hem intrakonal hem ekstrakonal bulundu. Lakrimal gland patolojileri grubunda 28 (%96,55) olgu ekstrakonal, 1 (%3,45) olgu hem intrakonal hem ekstrakonal bulundu. Lenfoproliferatif hastalıklar grubunda 3 (%11,5) olgu intrakonal, 21 (%80,8) olgu ekstrakonal, 2 (%7,7) olgu hem intrakonal hem ekstrakonal bulundu. Nöral tümör grubunda 8 (%38,1) olgu intrakonal, 12 (%57,1) olgu ekstrakonal, 1 (%4,8) olgu hem intrakonal hem ekstrakonal bulundu. Mezenkimal ve soliter fibröz tümör subgrubunda ise 1 (%10) olgu intrakonal, 4 (%40) olgu ekstrakonal, 5 (%50) olgu

hem intrakonal hem ekstrakonal bulundu. Dermoid-epidermoid tümör grubunda ekstrakonal yerleşim yüzdesi diğer gruplara göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p<0,001$).

Tüm tümörlerin 81 (%47,1)'i izole ön orbitada yerleşirken, vasküler tümörlerin 38 (%76)'i, dermoid-epidermoid tümörlerin 26 (%72,2)'sı, lakrimal gland patolojilerinin 23 (%79,3)'ü, lenfoproliferatif hastalıkların 18 (%69,2)'i, nöral tümörlerin 2 (%9,5)'si ön orbitada yerleşmiştir. Lakrimal gland patolojilerinin ön orbitada yerleşmesi diğer gruplara göre anlamlı olarak yüksek bulunmuştur ($p<0,01$). Tüm tümörlerin olduğu grupta 16 (%9,3) tümör ön-orta orbitada yerleşmiştir. Vasküler tümörlerin 5 (%10)'i, dermoid-epidermoid tümörlerin 1 (%2,8)'i, lakrimal gland patolojilerinin 4 (%13,8)'ü, lenfoma-lenfoid infiltrasyonların 2 (%7,7)'si, nöral tümörlerin 4 (%19,0)'ü ön-orta orbitada yerleşmiştir. Gruplar arasında ön-orta orbitada yerleşim açısından anlamlı fark izlenmemiştir ($p=0,305$). Tüm tümörlerin 9 (%45,2)'u ön-orta-arka orbitada yerleşirken, vasküler tümörlerin 2 (%4)'si, dermoid-epidermoid tümörlerin 1 (%2,8)'i, lenfoproliferatif hastalıkların 1 (%3,8)'i, nöral tümörlerin 2 (%9,5)'si, mezenkimal-soliter fibröz tümörlerin 3 (%3)'ü ön-orta-arka orbitada yerleşmiştir. Gruplar arasında nöral tümörlerin ön-orta-arka orbitada yerleşmesi diğer gruplara göre anlamlı derecede yüksek bulunmuştur ($p=0,009$). Tüm tümör grubunda 14 (%8,1) tümör izole orta orbitada yerleşmiştir. Vasküler tümörlerin 6 (%12)'sı, dermoid-epidermoid tümörlerin 1 (%2,8)'i, nöral tümörlerin 4 (%19)'ü, mezenkimal-soliter fibröz tümör grubunun da 3 (%3)'ü orta orbitada yerleşmiştir. Nöral tümörlerin orta orbitada yerleşmesi diğer gruplara göre istatistiksel olarak

anlamli yüksek bulunmuştur (p=0,005). Tüm tümörlerin 18 (%10,5)'i orta ve arka orbitada yerleşirken, vasküler tümörlerin 10 (%20)'u, dermoid-epidermoid tümörlerin 2 (%5,8)'si, lenfoproliferatif hastalıkların 1 (%3,8)'i, nöral tümörlerin 4 (%19)'ü, mezenkimal-soliter fibröz tümörlerin de 1 (%10)'i orta ve arka orbitada yerleşmiştir. Vasküler tümörlerin orta ve arka orbitada yerleşimi diğer gruplara göre anlamli derecede yüksek bulunmuştur (p=0,034). Tüm tümörlerin 32 (%18,6)'si arka orbitada yerleşirken, vasküler tümörlerin 15 (%30)'i, dermoid-epidermoid tümörlerin 2 (%5,6)'si, lenfoproliferatif hastalıkların 2 (%6,9)'si, nöral tümörlerin 4 (%15,4)'ü, mezenkimal-soliter fibröz tümörlerin de 6 (%28,6)'sı arka orbitada yerleşmiştir. Vasküler ve mezenkimal-soliter fibröz tümörlerin arka orbitada yerleşmesi diğer gruplara göre anlamli derecede yüksek bulunmuştur (p=0,02) (Tablo 7).

Tablo 7: Tümör gruplarının topografik konumu

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Lokasyon, n (%)	İntakonal	37(%21,5)	21(%42)	3(%8,3)	0(%0)	3(%11,5)	8(%38,1)	1(%10)	<0,001 ^a
	Esktrakonal	123(%71,5)	27(%54)	32(%88,4)	28(%96,55)	21(%80,8)	12(%57,1)	4(%40)	
	İnta+ekstra	12(%7)	2(%4)	1(%2,8)	1(%3,45)	2(%7,7)	1(%4,8)	5(%50)	
Ön orbita, n (%)	Yok	91(%52,9)	38(%76)	10(%27,8)	6(%20,7)	8(%30,8)	19(%90,5)	10(%100)	<0,001 ^a
	Var	81(%47,1)	12(%24)	26(%72,2)	23(%79,3)	18(%69,2)	2(%9,5)	0(%0,0)	
Ön ve orta orbita, n (%)	Yok	156(%90,7)	45(%90)	35(%97,2)	25(%86,2)	24(%92,3)	17(%81,0)	10(%100)	0,305 ^a
	Var	16(%9,3)	5(%10)	1(%2,8)	4(%13,8)	2(%7,7)	4(%19,0)	0(%0,0)	
Ön, orta ve arka orbita, n (%)	Yok	163(%94,8)	48(%96)	35(%97,2)	29(%100)	25(%96,2)	19(%90,5)	7(%70)	0,009 ^a
	Var	9(%5,2)	2(%4)	1(%2,8)	0(%0,0)	1(%3,8)	2(%9,5)	3(%30)	
Orta orbita, n (%)	Yok	158(%91,9)	44(%88)	35(%97,2)	29(%100)	26(%100)	17(%81)	7(%70)	0,005 ^a
	Var	14(%8,1)	6(%12)	1(%2,8)	0(%0,0)	0(%0,0)	4(%19)	3(%30)	
Orta ve arka orbita, n (%)	Yok	154(%89,5)	40(%80)	34(%94,4)	29(%100)	25(%96,2)	17(%81)	9(%90)	0,034 ^a
	Var	18(%10,5)	10(%20)	2(%5,8)	0(%0,0)	1(%3,8)	4(%19)	1(%10)	
Arka orbita, n (%)	Yok	140(%81,4)	35(%70)	34(%94,4)	27(%93,1)	22(%84,6)	15(%71,4)	7(%70)	0,02 ^a
	Var	32(%18,6)	15(%30)	2(%5,6)	2(%6,9)	4(%15,4)	6(%28,6)	3(%30)	

4.1.4 Cerrahi Yaklaşım ve Gruplar Arası Karşılaştırma

Tüm tümör grubunda 55 (%31,9) olguya lateral orbitotomi, 20 (%11,6) olguya medial orbitotomi, 59(%34,3) olguya süperior orbitotomi, 10 (%5,8) olguya inferior orbitotomi, 28(%16,2) olguya kombine orbitotomi uygulanmıştır. Medial orbitotomi uygulanan tümörlerde yaklaşım olarak 9 (%45) transkutanöz-Lynch insizyonu ile yaklaşım, 3 (%15) transkonjonktival yaklaşım, 8 (%40) transkarünküler yaklaşım uygulanmıştır. Süperior orbitotomi uygulanan tümörlerde 56 (%96,5) üst kapak kıvrımı ile insizyon, 1 (%1,7) transkonjonktival, 1 (%1,7) vertikal tam kat kesi uygulanmıştır. İnferior orbitotomi uygulanan tümörlerde transkutanöz yol 1 (%10), transkonjonktival yol ise 90 (%90) olguya uygulanmıştır. Gruplar arasında anlamlı farklılık izlenmemiştir ($p>0,05$).

Lakrimal gland patolojilerinde lateral orbitotomi, nöral tümörlerde süperior orbitotomi diğer gruplara göre anlamlı olarak yüksek bulundu (sırasıyla $p<0,001$, $p<0,024$) (**Tablo 9**).

Lenfoproliferatif hastalıklar grubunda insizyonel biyopsi, dermoid - epidermoid grubunda eksizyonel biyopsi diğer gruplara göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p<0,001$, $p<0,001$). Olguların 72 (%41,8)'inde subtotal eksizyon, 100(%58,2)'inde total eksizyon uygulanmıştır (**Tablo 8**).

Tablo 8: Tümör nedeniyle orbitotomi uygulanan olgularda rezeksiyon türü

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Rezeksiyon türü, n (%)	Subtotal	72(%41,8)	15 (%30)	3(%8,3)	16(%55,2)	26(%100)	6(%30)	6(%60)	<0,001 ^a
	Total	100(%58,2)	35 (%70)	33(%91,7)	13(%44,8)	0(%0)	14(%70)	4(%40)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	20(%100)	10(%100)	

Tablo 9: Tümör grupları ve cerrahi yaklaşım

Değişkenler	Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Lateral orbitotomi, n(%)	55(%31,9)	12(%24)	8(%22,2)	21(%72,4)	6(%23,2)	6(%28,5)	2(%20)	P<0,01
Medial orbitotomi, n(%)	20(%11,6)	4(%8,0)	5(%13,8)	0(%0,0)	6(%23,2)	2(%9,5)	3(%30)	0,078 ^a
Süperior orbitotomi, n(%)	59(%34,3)	9 (%22)	20(%55,5)	8(%27,6)	12(%46,1)	7(%47,6)	3(%30)	0,024 ^a
İnferior orbitotomi, n(%)	10(%5,8)	6(%12)	1(%2,8)	0(%0,0)	2(%7,6)	0(%0,0)	1(%10)	0,096 ^a
Kombine orbitotomi, n(%)	28(%16,2)	19 (%38)	2(%5,6)	0(%0,0)	0(%0)	6(%28,5)	1(%10)	0,214 ^a

^aKi-Kare testi**Tablo 10: Tümör grupları ve cerrahi yaklaşım**

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Medial orbitotomi, n(%)	Lynch insizyonu	9(%45)	2(%4)	5(%13,8)	0(%0,0)	1(%3,8)	1(%4,7)	0(%0,0)	0,056 ^a
	Transkonjonktival	3(%15)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	2(%20)	
	Transkarünküler	8(%40)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	5(%19,2)	1(%4,7)	1(%10)	
Süperior orbitotomi, n(%)	Üst kapak kıvrım	56(%96,5)	9(%18)	20(%55,5)	8(%27,6)	10(%38,4)	7(%33,3)	2(%20)	0,165 ^a
	Transkonjonktival	1(%1,7)	0(%)	0(%0,0)	0(%0,0)	1(%3,8)	0(%0,0)	0(%0,0)	
	Vertikal tam kat kapak kesi	1(%1,7)	0(%)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	1(%10)	
İnferior orbitotomi, n(%)	Transkutanöz	1(%10)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0,154 ^a
	Transkonjonktival	9(%90)	5(%10)	1(%2,8)	0(%0,0)	2(%7,6)	0(%0,0)	1(%10,0)	

^aKi-Kare testi

4.1.5 Postoperatif Klinik Özellikler

Postoperatif klinik bulgular arasında; optik sinir fonksiyonlarından ışık refleksinde gruplar arasında anlamlı farklılık izlenirken (p=0,043); RAPD ve renkli görme, postoperatif steroid verilmesi açısından gruplar arasında anlamlı farklılık izlenmedi (sırasıyla p=0,462, p=0,092, p=0,783).

Postoperatif proptozis, diplopi, şaşılık değişimi için gruplar arasında anlamlı fark bulundu (sırasıyla $p=0,001$, $p=0,041$, $p=0,002$). Görsel prognozda tüm olgularda 130 (%75,6) olgu stabil, 16 (%9,3) olguda iyileşme, 26 (%15,1) olguda kötüleşme olup gruplar arasında anlamlı fark bulundu ($p=0,008$).

Tablo 11: Tüm olgularda postoperatif klinik özellikler

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Işık refleksi, n (%)	Yok	22(%14)	4(%9,3)	1(%2,8)	5(%17,9)	5(%20,8)	4(%21,1)	3(%42,9)	0,043 ^a
	Var	135(%86,0)	39(%90,7)	35(%97,2)	23(%82,1)	19(%79,2)	15(%78,9)	4(%57,1)	
RAPD, n (%)	Yok	153(%95,2)	43(%97,7)	35(%97,2)	28(%100)	22(%91,7)	18(%94,7)	7(%87,5)	0,462 ^a
	Var	6(%3,8)	1(%2,3)	1(%2,8)	0(%0,0)	2(%8,3)	1(%5,3)	1(%12,5)	
Renkli görme, n (%)	Yok	24(%16)	5(%12,8)	1(%2,9)	6(%21,4)	5(%20,8)	5(%26,3)	2(%40)	0,092 ^a
	Var	126(%84)	34(%87,2)	34(%97,1)	22(%78,6)	19(%79,2)	14(%73,7)	3(%60)	
Postoperatif steroid, n (%)	Yok	171(%99,4)	49(%98)	36(%100)	29(%100)	26(%60)	21(%100)	10(%100)	0,783 ^a
	Var	1(%0,6)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Proptozis değişimi, n (%)	Stabil	102(%60,7)	12(%24)	29(%80,6)	25(%92,6)	22(%91,7)	4(%19)	10(%100)	0,001 ^a
	Azalma	65(%38,7)	37(%74)	7(%19,4)	2(%7,4)	2(%8,3)	17(%81)	0(%0,0)	
	Artma	1(%0,3)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Diplopi değişimi (Gorman Skorlaması), n (%)	Stabil	125(%82,8)	42(%84)	32(%91,4)	22(%81,5)	17(%70,8)	15(%83,3)	5(%83,3)	0,041 ^a
	Azalma	24(%15,9)	7(%14)	3(%8,6)	4(%14,8)	7(%29,2)	3(%16,7)	0(%0,0)	
	Artma	2(%1,3)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Şaşılık değişimi (PD), n (%)	Stabil	156(%93,4)	39(%78)	36(%100)	27(%100)	24(%100)	20(%100)	10(%100)	0,002 ^a
	Azalma	10(%6,0)	10(%20)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
	Artma	1(%0,6)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Görsel prognoz, n (%)	Stabil	130(%75,6)	36(%72)	32(%88,9)	20(%69)	17(%65,4)	20(%95,2)	5(%50)	0,008 ^a
	İyileşme	16(%9,3)	9(%18)	2(%5,6)	1(%3,4)	3(%11,5)	0(%0,0)	1(%10)	
	Kötüleşme	26(%15,1)	5(%10)	2(%5,6)	8(%27,6)	6(%23,1)	1(%4,8)	4(%40)	

Lakrimal gland patolojisi grubunda 8 (%27,5) olgu, lenfoproliferatif hastalık grubunda 12 (%46,2) olgu, nöral tümör grubunda 5 (%23,8) olgu, mezenkimal tümör grubunda 6 (%60) olgunun kemoterapi tedavisi aldığı bulundu. Lakrimal gland patolojisi grubunda 7 (%24,1) olgu, lenfoproliferatif hastalık grubunda 7 (%26,9) olgu, nöral tümör grubunda 2 (%9,5) olgu, mezenkimal tümör

grubunda 4 (%40) olgu radyoterapi tedavisi aldığı bulundu. Nöral tümör grubunda diğer gruplara göre radyoterapi ve kemoterapi tedavisinin anlamlı olarak daha yüksek olduğu görüldü ($p<0,001$, $p<0,001$) (**Tablo 12**).

Tablo 12: Kemoterapi ve radyoterapi tedavisi alan olguların incelenmesi

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
KT, n (%)	Yok	141(%82,0)	50(%100)	36(%100)	21(%72,4)	14(%53,8)	16(%76,2)	4(%40)	<0,001 ^a
	Var	31(%18)	0(%0,0)	0(%0,0)	8(%27,5)	12(%46,2)	5(%23,8)	6(%60)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	
RT, n (%)	Yok	152(%88,4)	50(%100)	36(%100)	22(%75,9)	19(%73,1)	19(%90,5)	6(%60)	<0,001 ^a
	Var	20(%11,6)	0(%0,0)	0(%0,0)	7(%24,1)	7(%26,9)	2(%9,5)	4(%40)	
	Tümü	172(%100)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	

Tüm gruplarda cerrahi sonrası rezidü 85 (%49,4) olup nüks olan 38 (%22,1) olgu görüldü. 22 (%12,8) olguda sekonder cerrahi gerektiği görüldü. Rezidü kalan tümör lenfoproliferatif hastalık grubunda diğer gruplara göre anlamlı olarak daha yüksek idi ($p<0,001$). Sekonder cerrahinin vasküler tümör grubunda 9 (%18), dermoid-epidermoid tümör grubunda 1 (%2,8), lakrimal gland patolojilerinde 8 (%27,6), lenfoproliferatif hastalık grubunda 1 (%3,8), nöral tümörler grubunda 2 (%9,5), mezenkimal-soliter fibröz tümör grubunda 1 (%10) gerektiği görüldü. Cerrahi başarının vasküler tümör grubunda 48 (%96), dermoid-epidermoid tümör grubunda 35 (%97,2), lakrimal gland patolojilerinde 28(%96,6) olduğu bulundu. (**Tablo 13**).

Tablo 13: Tümör nedeniyle orbitotomi uygulanan olguların postoperatif klinik özellikleri

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Rezidü, n (%)	Yok	87(%50,6)	30(%60)	33(%91,7)	7(%24,1)	2(%7,7)	11(%52,4)	4(%40)	<0,001 ^a
	Var	85(%49,4)	20(%40)	3(%8,3)	22(%75,9)	24(%92,3)	10(%47,6)	6(%60)	
Sekonder cerrahi, n (%)	Yok	150(%87,2)	41(%82)	35(%97,2)	21(%72,4)	25(%96,1)	19(%90,5)	9(%90)	0,031^a
	Var	22(%12,8)	9(%18)	1(%2,8)	8(%27,6)	1(%3,8)	2(%9,5)	1(%10)	
Nüks süresi, (ay)		0 (0-84)	0 (0-48)	0(0-84)	0(0-48)	0 (0-36)	0 (0-0)	0 (0-4)	0,270 ^b
Cerrahi başarı	Yok	4(%2,4)	2(%4)	1(%2,8)	1(%3,4)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	0,001^a
	Var	168(%97,6)	48(%96)	35(%97,2)	28(%96,6)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	

4.1.5 Cerrahi Yaklaşım ve Komplikasyonların Değerlendirilmesi

4.1.5.1 Komplikasyonları Etkileyen Faktörlerin Analizi

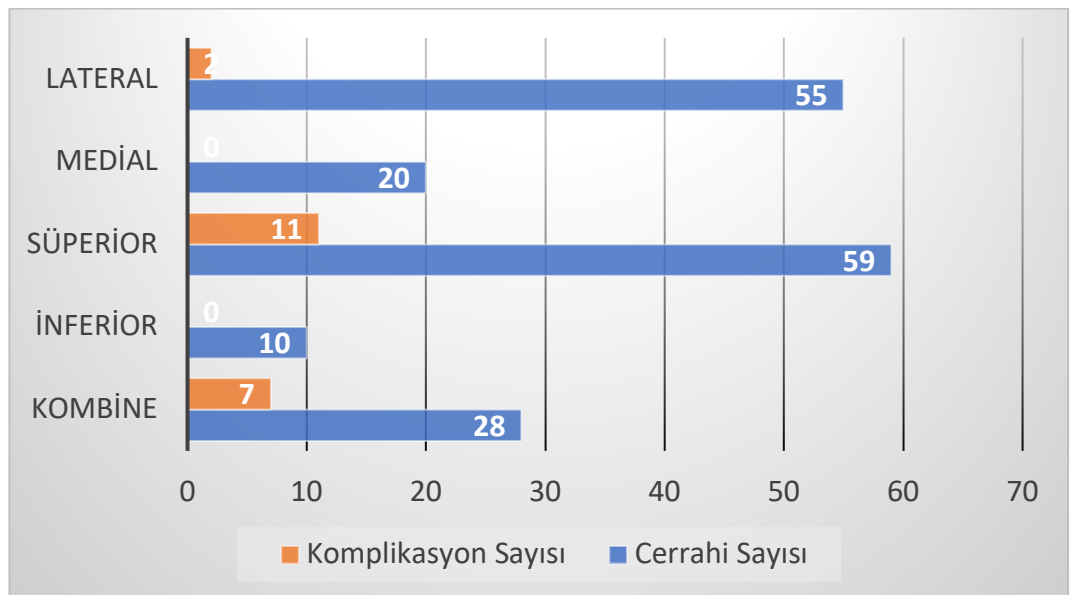
Tablo 14: Komplikasyon ile ilişkili ikili (binary) lojistik regresyon analizi

	OR	B	%95 GA		P
Başvuru ve cerrahi arasında geçen süre (gün)	0,974	-0,026	0,952	0,997	0,026
Yaş (yıl)	0,958	-0,043	0,877	1,047	0,347
Cinsiyet	0,006	-5,190	0,000	0,796	0,040
Sigara	0,00092	-9,298	0,000	0,803	0,045
Sistemik hastalık	113281	11,638	0,000	-	0,999
Preoperatif steroid	261968613	19,384	0,000	-	1,000
Postoperatif steroid	0,000	-12,784	0,000	-	1,000
Kemik duvar etkisi	172563,272	12,059	0,000	-	1,000
Ekstraoküler kas disfonksiyonu	0,000002	-13,074	0,000	0,113	0,019
İnsizyonel/eksizyonel biyopsi	0,000	-43,786	0,000	-	0,990
Topografik lokasyon	0,026	-3,638	0,000	-	1,000
Rezidü (+)	1,216	0,196	0,527	2,808	0,647
Sekonder cerrahi gerekliliği	0,006	-5,158	0,000	1,992	0,084
Kontrast tutulumu	2,615	0,961	0,165	41,466	0,495
Nüks süresi (ay)	2,613	0,961	1,104	6,186	0,029
Kombine orbitotomi	0,004	-89,627	0,000	-	0,043
Medial orbitotomi	0,000	-76,048	0,000	-	0,995
Süperior orbitotomi	0,002	-92,766	0,000	-	0,047
İnferior orbitotomi	0,000	-87,704	0,000	-	0,993
Lateral orbitotomi	0,000	-94,727	0,000	-	0,993

Binary Logistic Regression $p < 0,05$ anlamlıdır.

1. Başvuru ve cerrahi arasındaki süre arttıkça komplikasyon ihtimali 0,974 oranında artar ($p=0,026$).
2. Erkeklerde komplikasyon ihtimali 0,006 oranında daha fazla ($p=0,040$).
3. Sigara kullananlarda komplikasyon ihtimali 0,00092 oranında daha fazla ($p=0,04$).
4. Ekstraoküler kas disfonksiyonu varsa komplikasyon ihtimali 0,000002 artar ($p=0,019$).
5. Kombine yaklaşım ile komplikasyon ihtimali 0,004 oranında artar ($p=0,043$).
6. Süperior yaklaşım ile komplikasyon ihtimali 0,002 oranında artar ($p=0,047$).

4.1.5.2 Cerrahi Yaklaşımına Göre Komplikasyon Sayısının Değerlendirilmesi



Grafik 1: Cerrahi yaklaşıma göre komplikasyon sayıları

59 olguda süperior yaklaşım toplam komplikasyon sayısı 11, 55 olguda lateral yaklaşım toplam komplikasyon sayısı 2, 28 olguda kombine yaklaşım olup toplam komplikasyon sayısı 7 idi. Medial ve inferior yaklaşımlarda komplikasyon izlenmedi.

4.1.5.3 Komplikasyonların Cerrahi Yaklaşımına Göre Değerlendirilmesi

Tablo 15: Komplikasyonların cerrahi yaklaşıma göre değerlendirilmesi

Komplikasyonlar, n (%) (n= 20)	Cerrahi Yaklaşım (n=172)				
	Lateral (n=55)	Medial (n=20)	Süperior (n=59)	İnferior (n=10)	Kombine (n=28)
Total görme kaybı	0	0	0	0	1
Pitozis	0	0	6	0	1
Kornea patolojisi	1	0	1	0	1
Siliyer ganglion hasarı	0	0	0	0	2
Lateral kantil distopi	0	0	0	0	1
Orbita hemorajisi	0	0	1	0	0
Enoftalmus	0	0	0	0	1
Hipotropya	0	0	2	0	0
Diplopinin artması (Gorman Skorlaması)	0	0	1	0	0
Şaşılık artması (PD)	1	0	0	0	0

Tüm olgularda 172 cerrahiden toplam komplikasyon sayısı 20 bulundu. Pitozis görülen 7 olgunun; 6'sı süperior yaklaşım 1 olgu kombine yaklaşımdı. Kornea patolojisi izlenen 3 olgunun 1'i lateral, 1'i süperior, 1'i kombine yaklaşımdı. Siliyer ganglion hasarı bulunan 2 olgu, lateral kantil distopi bulunan 1 olgu, enoftalmus bulunan 1 olgu kombine yaklaşımdı.

4.1.5.4 Histopatolojik Tanıya Göre Komplikasyonların Değerlendirilmesi

Tüm olgularda toplam komplikasyon varlığı 20 (%11,6) olarak bulundu. Bu komplikasyonlar 1 (%5) olguda total görme kaybı, 7 (%35) olguda pitoz, 1 (%5) olguda lateral kantall distopi, 1 (%5) olguda enoftalmus, 1 (%5) olguda orbita hemorajisi, 2 (%10) olguda anizokori-pupiller paralizi, 1 (%5) olguda yeni gelişen diplopi/diplopinin kötüleşmesi, 1 (%5) olguda yeni gelişen şaşılık/şaşıllığın kötüleşmesi, 3 (%15) olguda kornea patolojisi olduğu bulundu. Kornea patolojisi lakrimal gland tümörlerinde diğer gruplara göre anlamlı olarak yüksek olduğu bulundu (p=0,009) (Tablo 16).

Tablo 16: Histopatolojik tanıya göre komplikasyon değerlendirilmesi

Değişkenler		Tüm olgular	Vasküler Tümör	Dermoid Tümör	Lakrimal Gland T.	Lenfoproliferatif H.	Nöral Tümör	Mezenkimal Tümör	P
Total görme kaybı, n (%)	Yok	171(%99,4)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	20(%95,2)	10(%100)	0,204 ^a
	Var	1(%0,6)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	1(%4,8)	0(%0,0)	
Pitozis, n (%)	Yok	165(%96)	48(%96)	33(%91,6)	27(%93,1)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	0,396 ^a
	Var	7(%4,06)	2(%4)	3(%8,3)	2(%6,8)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Lateral kantall distopi, n (%)	Yok	171(%99,4)	49(%98)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	0,690 ^a
	Var	1(%0,6)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Enoftalmus, n (%)	Yok	171(%99,4)	50(%100)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	20(%95,2)	10(%100)	0,167 ^a
	Var	1(%0,6)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	1(%4,8)	0(%0,0)	
Orbita hemorajisi, n (%)	Yok	171(%99,4)	49(%98)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	0,783 ^a
	Var	1(%0,6)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Siliyer ganglion hasarı, n (%)	Yok	170(%98,9)	48(%96)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	0,375 ^a
	Var	2(%1,1)	2(%4)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Yeni gelişen diplopi-diplopinin kötüleşmesi, n (%)	Yok	171(%99,4)	49(%98)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	0,783 ^a
	Var	1(%0,6)	1(%2)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Yeni gelişen şaşılık-şaşıllık kötüleşmesi, n (%)	Yok	171(%99,4)	50(%100)	36(%100)	28(%96,5)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	0,486 ^a
	Var	1(%0,6)	0(%0,0)	0(%0,0)	1(%3,4)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	
Kornea patolojisi, n (%)	Yok	169(%98,2)	50(%100)	36(%100)	27(%93,1)	26(%100)	21(%100)	9(%90)	0,009^a
	Var	3(%1,7)	0(%0,0)	0(%0,0)	2(%6,9)	0(%0,0)	0(%0,0)	1(%10)	
Hipotrophia, n (%)	Yok	170(%98,9)	48(%96)	36(%100)	29(%100)	26(%100)	21(%100)	10(%100)	0,375 ^a
	Var	2(%1,1)	2(%4)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	0(%0,0)	

4.1.5.6 Tümör Grupları Arasında Klinik Ön Tanı- Patoloji Uyumu

Tablo 17: Tümör grupları arasında ön tanı- patoloji uyumu

Tümör Grupları	Ön tanı- Patoloji Uyum		p
	(+) n,(%)	(-) n,(%)	
Tüm tümörler	145 (% 84,3)	27 (% 15,7)	0,006^a
Vasküler	49 (% 28,4)	1 (% 0,5)	
Dermoid	32 (% 18,6)	4 (% 2,3)	
Lakrimal Gland	20 (% 11,6)	9 (% 5,2)	
Lenfoproliferatif	16 (% 9,3)	10 (%5,8)	
Nöral	20 (% 11,6)	1 (% 0,5)	
Mezenkimal	8 (% 4,6)	2 (% 1,1)	

Klinik ön tanı ve histopatolojik tanı uyumu incelendiğinde; vasküler tümörlerde yüzdenin anlamlı olarak yüksek, lenfoproliferatif hastalıklarda ise anlamlı olarak düşük olduğu görüldü (p=0,006).

5. TARTIŞMA

Orbitada çeşitli gelişimsel anomaliler, inflamatuvar hastalıklar ve kasları da tutan sistemik hastalıkların yanı sıra; gerçek neoplaziler, kistler ve diğer tümöral lezyonlar izlenebilmektedir. Orbita tümörleri primer ya da sekonder olabilir, çocuklarda ve erişkinlerde farklı bir orbita tümörü spektrumu görülür. Ek olarak komşu anatomik yapıların tümörleri orbitaya sekonder yayılabilir, değişik vücut bölgelerinde gelişen tümörlerin metastazlarına orbitada rastlanabilir.

Coğrafi ve sosyokültürel nedenlere bağlı olarak değişik ülkelerdeki orbita lezyon serilerindeki veriler arasında farklılıklar bulunabilir. Pakistan'dan yapılan 1400 olgu, Afrika'dan yapılan 440 olgu ve Hindistan'dan yapılan 276 olguyu içeren yayınlarda, sekonder orbita tümörlerinin en fazla oranda görülen grup olduğu ve retinoblastomun en sık sekonder orbita tümörü olduğu bildirilmiştir(83, 84). Sosyokültürel seviyesine paralel olarak olguların geç dönemde kliniğe başvurmalarına bağlanmıştır. Ancak önceki yıllarda yapılan çalışmalara göre oranların azalmasının hasta bilinçlenmesinin artmasına bağlı olduğu düşünülmüştür(85).

Çalışmamızda orbita cerrahisi en sık 50 (%29) olgu ile vasküler tümörlere uygulandı. Vasküler tümörlerden de en sık kavernöz hemanjiom 24(%48) olduğu görüldü. Shields ve Moss benzer şekilde erişkin grupta en sık görülen primer benign orbita tümörünün kavernöz hemanjiom olduğunu bildiren çalışmalar yayınlamışlardır (86, 87) Tedavide propitozis veya görme düzeyinde etkilenme mevcudiyetinde mümkün olduğu takdirde total kitle eksizyonu önerilmektedir(87). Lenfanjiomlar, Harris tarafından yapılan çalışmada nonfonksiyonel vasküler bir

sistem olarak tanımlanmıştır(88). Erken çocukluk döneminde benign hamartomatöz tümörler olarak görülen lenfanjiomlar, %20 oranında orbitayı tutmaktadır(89). Klinik olarak yavaş progresif propitozis ile seyrederken spontan intraorbital hemoraji ile akut propitozis, kompresif optik nöropati ve görme kaybına yol açabilmektedir. Tunç ve ark. yaptıkları çalışmada cerrahinin, tümör basısına bağlı görme azalması durumunda ya da kozmetik amaçlı yapıldığını bildirmektedir. Ayrıca standart veya karbondioksit lazer ile total ya da parsiyel kitle rezeksiyonu yapılabilmektedir (89). Çalışmamızda hemorajiyi azaltmak için bipolar diatermi ile cerrahi uygulanmıştır. Gündüz ve ark. tarafından yapılan on sekiz olguyu içeren çalışmada iyi sınırlı ve ön yerleşimli lenfanjiomlar total olarak eksize edilebilmiştir. Sınırları belirsiz ve tüm orbitaya diffüz yayılan lenfanjiomlar ise genellikle subtotal eksize edilmiştir. Ayrıca orbital apekse yakın yerleşen lezyonlarda cerrahi sırasında santral retinal arter hasarı riskine dikkat edilmesi gerektiği bildirilmiştir(90). Bizim de 1 lenfanjiom olgumuzda postoperatif ilk 24 saatte kusmaya bağlı orbita hemorajisi gelişen bir hastada lenfanjiom tekrarlamıştır. Tümör basısına bağlı görme azalması ve kozmetik şikayeti olmayan hastaya sekonder cerrahi önerilmemiş takip edilmiştir.

Çalışmamızda ikinci en sık görülen lezyonların; 36 (%20,9) olgu ile dermoid-epidermoid tümör olduğu görüldü. Dermoid tümörlerin yerleşiminin genellikle üst temporal orbital rim olduğu görüldü ve 33 (%91,7) olguda total kitle rezeksiyonu uygulandı. Postoperatif 2 olguda (%5,5) nüks geliştiği görüldü. Shields ve ark. derlemesinde (90) subtotal rezeksiyonlarda nüks gelişebileceği bildirilmiştir.

Lakrimal gland tümörleri, orbitada yer kaplayan lezyonların %10' unu temsil eder ve 1/1.000.000 insidansa sahiptir(74, 91). Bizim serimizde de tüm tümörlerin 29 (%16,9)'unu lakrimal gland tümörleri oluşturmaktaydı. 300 olguluk Seregard ve Sahlin tarafından yapılan bir çalışmada ise lakrimal bez tümörlerinin en büyük grubu oluşturduğu belirtilmiştir (92). Çalışmamızda epitelyal lezyonlar içerisinde en sık oranda 14 (%48,2) pleomorfik adenom izlendi. Malign tümörler içerisinde en sık 5(%17,2) görülen tümör, adenoid kistik karsinomdu. Klinik deneyimlerimize dayanarak, adenoid kistik karsinom olgularında ekzenterasyon ve orbital radyoterapi uygulanması gerektiği şeklindedir.

Lenfoid neoplazmlar tüm orbital tümörlerin yaklaşık % 10'unu oluşturmakla birlikte, dissemine lenfomaların yalnızca % 2 kadarında orbita tutuluşu görülmektedir(93). Orbital lenfoid tümörlerin ayırımında ön planda lezyonun bir lenfoid hiperplazi (psödolenfoma) mı, yoksa lenfoma mı olduğu belirlenmelidir(94). Reaktif lenfoid hiperplaziler bazılarınca inflamatuvar psödötümör kapsamında düşünülmeyle birlikte, bunların zaman zaman malign lenfomalardan ayrımı son derece güç olabilir(93, 94). Çalışmamızda lenfoproliferatif hastalıklar 26 (%15,1) olguda görüldü. Altgrupları ise sırasıyla 12(%46,1) EMZL, 6(%23,2) reaktif lenfoid hiperplazi, 5(%19,2) IgG4 ilişkili hastalık oluşturmakta idi. Diğer tümör gruplarına göre yaş ortalaması 62,5 olup anlamlı olarak daha yüksek bulundu. %15,4 olguda eşlik eden sistemik lenfoproliferatif hastalık tespit edildi. Olgularda tanı amaçlı insizyonel biyopsinin en sık süperior yaklaşım ile tercih edildiği görüldü. 8 olguda nüks izlenip 1 olguda

sekonder cerrahi uygulanmış patolojik tanı kronik inflamasyondan extranodal marginal zone lenfoma olarak değişmiştir.

Nörojenik tümörler 21 (%12,2) oranında saptandı. Schwannom ve menenjiomun eşit dağıldığı (5 (%23,8)) görüldü. Günelp ve ark. 1092 orbita kitlesini inceledikleri çalışmada periferik sinir tümörleri içerisinde schwannom oranının %50 olarak en fazla olduğunu, daha sonra nörofibrom görüldüğünü belirtmişlerdir (95). Orbital menenjiomlarda cerrahinin amaçları arasında uzun süreli tümör kontrolü, optik sinir ve kraniyal sinir fonksiyonunun iyileşmesi ve kozmetik nedenler yer alır. Cerrahi tipik olarak optik kiazmaya kafa içi uzantısı olanlar veya ciddi proptozisi olan hastaya göre ayrılır(96). Orbital menenjiomların yönetimi, bir oküloplastik cerrah ve beyin cerrahı ile interdisiplinler bir yaklaşım içerir. İlgili hassas yapılar ve yerleşim nedeniyle tam cerrahi rezeksiyon genellikle mümkün değildir ve orbital menenjiomlu hastalar genellikle periyodik debulking ameliyatları gerektirir. Mariniello ve ark.(97), SOM'li hastalarda görme fonksiyonunun esas olarak girişte veya optik kanal içinde optik sinirin sıkışmasına bağlı olduğuna dikkat çekmişlerdir. Optik kanal dekompresyonunun optik sinir sıkışmasını hafifletmek için önemli olduğunu vurgulamışlardır. Araştırmalar, hastaların yaklaşık %75'inin ameliyat sonrası görme keskinliğinin stabil veya iyileşmiş olduğunu gösterip, görme keskinliğinde iyileşmenin %30-50 arasında değiştiği bildirilmektedir. Ameliyat sonrası hastaların %85-90'ında proptozisin düzeldiği belirtilmiştir(96, 98).

Mezenkimal ve soliter fibröz tümörler seride 10 (%5,8) olgu idi. Kitle küçültme amaçlı 4(%40) rabdomyosarkom olgusu, 4(%40) soliter fibröz tümör

olgusu mevcuttu. Yaş ortalaması diğer gruplara göre daha küçük izlendi. İntrakonal ve ekstrakonal alanda yerleşip gösterip apeksle ilişkili lezyonlardı. Olguların 4(%40)'ünde kombine yaklaşım tercih edildi. Literatürde de mezenkimal tümör nadir olup vaka serileri ile bildirilmiştir ve sıklık oranları bizim serimiz ile benzerdir.(99, 100).

Orbita cerrahisi, orbitanın farklı yumuşak doku kompartmanlarına ulaşmak için yapılan çeşitli yaklaşımları içerir. Tercih edilen yaklaşım patolojinin tipi ve konumuna, kemik ve periorbital alanın durumuna, cerrahi hedefe ve cerrahi alanın yeteri kadar ekspozite edilmesi için olan gerekliliğe göre değişir. Orbita tümörlerine yönelik tedavi stratejisi belirlenirken hastanın anatomisi, klinik görünümü ve temel özellikleri dikkate alınmalıdır (101). Orbita tümörleri cerrahisinde fonksiyonel iyileşmeler elde etmek ve bazı postoperatif komplikasyonları önlemek için orbita ve oküler adnekslerin anatomisi iyi bilinmelidir. Cerrahi yaklaşım, temelde orbita tümörünün konumuna bağlıdır (102).

Orbita tümörleri ve cerrahi yaklaşım ile ilgili literatürde birçok klinik seri bulunmaktadır (17, 76, 79, 102) ve bu cerrahilerde orbitaya yaklaşım sınıflamasında net bir konsensus mevcut değildir. Biz bu çalışmada cerrahi yaklaşımı süperior, inferior, lateral, medial ve kombine yaklaşım olarak sınıflandırdık. En çok uygulanan yaklaşım süperior orbitotomi iken takiben sırasıyla lateral ve kombine orbitotomi geliyordu. Süperior orbitotomi oranının yüksek olması; bu çalışmadaki çoğu (%47,1) tümörün preoperatif topografik lokasyonunun ön orbitada olması ile ilişkilidir.

Bu çalışmada en sık görülen ameliyat sonrası komplikasyon pitozisti (%4,06). En sık (%85,7) süperior yaklaşımdan sonra meydana geldiği görüldü. Bernardini ve ark. 34 hastalık serisinde (103) bu oran %5,8 idi. Literatürde 1998 yılından başka bir çalışmada (104) 260 cerrahinin 43'ünde (%16,5) pitozis geliştiği ve anterior-süperior yaklaşım ile ilişkili olduğu görülmüş. Pitozis diseksiyon sırasında levator palpebralis süperior kasının hasarı ve lidokain, epinefrinin miyotoksik etkileri nedeniyle görülebilir (105). Sıçanlarda ve insanlarda lidokainin miyotoksik etkilerinin değerlendirildiği bir çalışmada lidokain ve epinefrin enjeksiyonundan 18 saat sonra insan kaslarında dejenerasyonun meydana geldiği ve bunun miyotoksik etkileri arttırdığı bildirilmiştir (106).

Orbita cerrahisinin bir diğer komplikasyonu, postoperatif gelişen kornea patolojileridir. Bizim serimizde 3 (%1,7) olguda postoperatif kornea patolojisi geliştiği görüldü. 2 olgu lateral yaklaşım-lakrimal gland tümörü (pleomorfik adenom, mukoepidermoid karsinom) 1 olgu kombine yaklaşım-mezenşimal tümörlerden debulking amaçlı cerrahi uygulanan rabdomyosarkomdu. Lakrimal gland patoloji hastalarında punktat epitelyopati geliştiği, rabdomyosarkom olgusunda ise limbal kök hücre yetmezliğine sekonder kornea patolojisi geliştiği ve SLET (Simple Limbal Epitelyal Transplantasyon) cerrahisi yapıldığı görüldü. Literatürde ise; Purgason ve ark. komplikasyonlarını yayınladığı (79) 137 orbita tümörünün dahil edildiği bir çalışmada intrakonal yerleşimli 2 (%1,4) vasküler tümör olgusunda kornea patolojisi görülmüştür. Salem ve ark. yayınladığı başka bir çalışmada ise kornea patolojileri kuru göz olarak bulunup minör komplikasyonlar olarak değerlendirilmiştir (107).

Orbita cerrahisi sırasında siliyer ganglion hasarı ganglionun yakınındaki sinirlerin zedelenmesi veya kan akışının bozulması nedeniyle meydana gelir. Bu tür hasarların sıklığı konusunda belirli bir yüzde vermek zor olabilir çünkü bu durum, cerrahi yaklaşıma ve hastanın bireysel anatomik farklılıklarına bağlı olarak değişiklik gösterebilir. Literatürde orbita tümörü cerrahisi sonrası siliyer ganglion hasarıyla ilgili belirli bir yüzde bulunmamakla birlikte, orbita cerrahisi sonrası siliyer ganglion hasarının nispeten nadir görülen bir komplikasyon olduğu bilinmektedir (108). Bizim serimizde de 2 vasküler tümör olgusunda kombine yaklaşım ile orbitotomi sonrasında siliyer ganglion disfonksiyonu görülmüştür.

Total görme kaybı, orbita cerrahisinin olası bir komplikasyonudur ve geniş serilerde bu oran Jacobs ve ark. derlemesinde (76) %0.84, Kansakar ve ark. serisinde (109) tümör cerrahisi sonrası % 4,7 olduğu görülmüş. Bizim 172 olguluk tümör serimizde ise 1 (%0,5) apeks yerleşimli menenjiom olgumuzda postoperatif total görme kaybı görülmüştür.

Bizim serimizde 18 yıllık takip süresinin sonunda postoperatif görsel prognoz; olguların 130(%75,6)'unda stabil kaldığı, 16(%9,3)'sında iyileştiği, 26(%15,1)'sında kötüleştiği görüldü. Görme keskinliği azalmasını sadece cerrahi sonrası komplikasyona dayandıramayıp, ön segment ve makula hastalıklarından da etkilendiği görülmüştür. Literatürde de postoperatif görme azalması ve total görme kaybı ile ilgili Kansakar ve ark. derlemesinde(109) görme kaybı nedenleri arasında iskemik optik nöropati, travmatik optik nöropati, retina ve oftalmik arter tıkanıklığı ve orbita kompartman sendromu yer aldığı üzerinde durulmuştur.

Orbita tümör cerrahisi sonrası perioküler malpozisyonlardan olan lateral kantal distopi, nadir bir komplikasyondur. Bu durum, lateral kantusun anatomik yerleşiminin bozulması sonucu meydana gelir. Lateral kantotomi-kantolizis beraberinde orbita tümörlerinin çıkarılması, çevre dokuların manipülasyonu ve bu süreçte kantusun normal pozisyonu etkilenebilir. Literatürde (79) lateral kantal distopinin de dahil olduğu tüm perioküler malpozisyonlar için %5-10 arası bir oran verilmiş olup bizim serimizde kantotomi-kantolizisin de olduğu kombine yaklaşım uygulanan 1 (%0,5) vasküler tümör olgusunda lateral kantal distopi görülmüştür.

Orbita hemorajisi ve buna bağlı gelişen orbita kompartman sendromu %0.4-%8.2 oranında görülmektedir (110). Bizim serimizde de 1 (%0,5) lenfanjiom olgusunda postoperatif dönemde kusmaya bağlı hemoraji olmuş erken dönemde orbita basıncını azaltmaya yönelik yöntemler ve insizyonların açılması ile hastanın mevcut görmesi korunmuştur.

Orbita tümörlerinin cerrahi tedavisi ve komplikasyon insidansı ile ilgili klinik bildiriler oldukça nadir. İlk yayın 1992 yılından Purgason ve ark. (79)'na ait 137 cerrahilik bir klinik sonuç ve komplikasyonların bildirildiği bir derlemedir. Bu çalışmada komplikasyon bildiriminin az olması, preoperatif anormalliklerin değerlendirilmesindeki zorluklar, retrospektif çalışma dizaynı ve zayıf dokümantasyon olduğuna değinilmiştir.

Geniş hasta grubunun olması, 3.basamak ve tek merkezin 18 yıllık sonuçlarının olması, Türkiye'den orbita cerrahisi endikasyonları ve komplikasyonları ile ilgili ilk epidemiyolojik çalışma olması ve literatüre komplikasyon insidansları ile ilgili katkı sağlaması çalışmanın pozitif yanlarıdır.

Retrospektif bir çalışma olup cerrahi yaklaşım tekniği benzer olsa da gruplar arasında ana patolojiden kaynaklanan fark olması, eksik medikal ve görüntüleme kayıtları nedeniyle dışlanan grup olması, postoperatif göz kuruluğu gibi asemptomatik bulguların olup rapor edilmemesi bu çalışmanın kısıtlılığıdır.

Orbita benign ve malign lezyonlarında cerrahi tedavi öncesi risk grubundaki hastaların bilgilendirilmesi, düzenli takibi ve dikkatli muayenesi, preoperatif ve postoperatif bulguların dökümanite edilmesi komplikasyon yönetimini ve prognozunu daha iyi olmasını sağlayacaktır.

6. SONUÇLAR

Orbita cerrahisi ülkemizde nadir merkezlerde yapılmaktadır, kliniğimiz de bu merkezlerden biri olup bu hastaların cerrahi yönetiminde cerrahiye bağlı komplikasyonların bilinmesi önem taşımaktadır.

Lezyonun lokalizasyonunu da içeren klinik özellikleri göz önüne alınarak cerrahi yaklaşım şekline karar verilirken komplikasyon oranı da göz önüne alınan faktörlerden birisi olmalıdır.

Postoperatif total görme kaybı oranımız: % 0,58

Klinik olarak benign özellikler taşıyan apeks lezyonlarında ya da optik siniri saran tümörlerde takip ile klinik ön tanı ile tedavi yönetimi seçeneği göz önünde bulundurulmalıdır

Postoperatif kompartman sendromu her daim akılda tutulmalıdır.

En sık komplikasyonumuz- üst kapak ptozis: % 4,06

i. Kozmetik endişesi olan hastalarda orbita cerrahisi öncesinde ptozis gelişebileceği bilgisi hastaya mutlaka verilmelidir.

Grupları kendi içerisinde değerlendirdiğimizde komplikasyonu etkileyen ana neden histopatolojik tanıdır.

Neoplastik lezyonlarda komplikasyon yüksek oranda görülmüştür.

Bu lezyonların mikroçevresinde yarattığı etkiler ve komplikasyonlar ile ilişkisi ileri çalışmalarda ayrıntılı değerlendirilebilir.

7. KAYNAKÇA

1. Korn BS. Oculofacial plastic and orbital surgery: American Academy of Ophthalmology; 2021.
2. C. G. Temel Göz Hastalıkları. In: O'DWYER P, AKOVA Y, editors. Orbita Anatomisi, Muayene Yöntemleri, Ekzoftalmus, Enoftalmus 2015. p. 1049-55.
3. Cornelius CP, Mayer P, Ehrenfeld M, Metzger MC. The orbits--anatomical features in view of innovative surgical methods. Facial Plast Surg. 2014;30(5):487-508.
4. René C. Update on orbital anatomy. Eye (Lond). 2006;20(10):1119-29.
5. Korn BS, Burkat CN, Carter KD, Perry JD, Setabutr P, Steele EA, et al. Orbit Anatomy. AMERICAN ACADEMY OF OPHTHALMOLOGY, Oculofacial Plastic and Orbital Surgery 2021. p. 5-20.
6. Agarwal A, Raut AA. Orbital Vascular Anomalies. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing Copyright © 2024, StatPearls Publishing LLC.; 2024.
7. Dickinson AJ, Gausas RE. Orbital lymphatics: do they exist? Eye (Lond). 2006;20(10):1145-8.
8. Fridman G, Grieser E, Hill R, Khuddus N, Bersani T, Slonim C. Propranolol for the treatment of orbital infantile hemangiomas. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2011;27(3):190-4.
9. Chambers CB, Katowitz WR, Katowitz JA, Binenbaum G. A controlled study of topical 0.25% timolol maleate gel for the treatment of cutaneous infantile capillary hemangiomas. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2012;28(2):103-6.
10. Kleinman ME, Greives MR, Churgin SS, Blechman KM, Chang EI, Ceradini DJ, et al. Hypoxia-induced mediators of stem/progenitor cell trafficking are increased in children with hemangioma. Arterioscler Thromb Vasc Biol. 2007;27(12):2664-70.

11. Barnés CM, Huang S, Kaipainen A, Sanoudou D, Chen EJ, Eichler GS, et al. Evidence by molecular profiling for a placental origin of infantile hemangioma. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2005;102(52):19097-102.
12. Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, Garzon MC, et al. Growth characteristics of infantile hemangiomas: implications for management. *Pediatrics*. 2008;122(2):360-7.
13. Sterker I, Gräfe G. Periorcular hemangiomas in childhood--functional and esthetic results. *Strabismus*. 2004;12(2):103-10.
14. Tavakoli M, Yadegari S, Mosallaei M, Aletaha M, Salour H, Lee WW. Infantile Periorcular Hemangioma. *J Ophthalmic Vis Res*. 2017;12(2):205-11.
15. Samimi DB, Alabiad CR, Tse DT. An anatomically based approach to intralesional corticosteroid injection for eyelid capillary hemangiomas. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*. 2012;43(3):190-5.
16. Batta K, Goodyear HM, Moss C, Williams HC, Hiller L, Waters R. Randomised controlled study of early pulsed dye laser treatment of uncomplicated childhood haemangiomas: results of a 1-year analysis. *Lancet*. 2002;360(9332):521-7.
17. Kono T, Sakurai H, Groff WF, Chan HH, Takeuchi M, Yamaki T, et al. Comparison study of a traditional pulsed dye laser versus a long-pulsed dye laser in the treatment of early childhood hemangiomas. *Lasers Surg Med*. 2006;38(2):112-5.
18. Lai KKH, Li CK, Tsang A, Wong SYS, Ko CKL. Ocular adnexal intramuscular hemangioma arising from the eyelid: case report and literature review. *Orbit*. 2023;42(3):290-4.
19. Tarallo M, Rizzo MI, Monarca C, Fanelli B, Parisi P, Scuderi N. Optimal care for eyelid contraction after radiotherapy: case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg*. 2012;70(10):2459-65.

20. Levi M, Schwartz S, Blei F, Ceisler E, Steele M, Furlan L, et al. Surgical treatment of capillary hemangiomas causing amblyopia. *J aapos.* 2007;11(3):230-4.
21. Hill RH, 3rd, Shiels WE, 2nd, Foster JA, Czyz CN, Stacey A, Everman KR, et al. Percutaneous drainage and ablation as first line therapy for macrocystic and microcystic orbital lymphatic malformations. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2012;28(2):119-25.
22. Saha K, Leatherbarrow B. Orbital lymphangiomas: a review of management strategies. *Curr Opin Ophthalmol.* 2012;23(5):433-8.
23. Rootman J, Heran MK, Graeb DA. Vascular malformations of the orbit: classification and the role of imaging in diagnosis and treatment strategies*. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2014;30(2):91-104.
24. Rootman DB, Diniz SB, Cohen LM. Clinical Assessment and Lesion-Specific Management of Orbital Vascular Malformations. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2021;82(1):116-28.
25. Russin JJ, Rangel-Castilla L, Kalani MY, Spetzler RF. Surgical management, outcomes, and recurrence rate of orbital lymphangiomas. *J Clin Neurosci.* 2015;22(5):877-82.
26. Rose GE, Verity DH. Acute presentation of vascular disease within the orbit-a descriptive synopsis of mechanisms. *Eye (Lond).* 2013;27(3):299-307.
27. Tawfik HA, Dutton JJ. Orbital Vascular Anomalies: A Nomenclatorial, Etiological, and Nosologic Conundrum. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2022;38(2):108-21.
28. Bowling B. Kanski's clinical ophthalmology: Elsevier Edinburgh; 2016.
29. Arat YO, Mawad ME, Boniuk M. Orbital venous malformations: current multidisciplinary treatment approach. *Arch Ophthalmol.* 2004;122(8):1151-8.

30. Lacey B, Rootman J, Marotta TR. Distensible venous malformations of the orbit: clinical and hemodynamic features and a new technique of management. *Ophthalmology*. 1999;106(6):1197-209.
31. Calandriello L, Grimaldi G, Petrone G, Rigante M, Petroni S, Riso M, et al. Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: Current concepts and a review of the literature. *Surv Ophthalmol*. 2017;62(4):393-403.
32. Di Tommaso L, Scarpellini F, Salvi F, Ragazzini T, Foschini MP. Progesterone receptor expression in orbital cavernous hemangiomas. *Virchows Arch*. 2000;436(3):284-8.
33. Goyal P, Lee S, Gupta N, Kumar Y, Mangla M, Hooda K, et al. Orbital apex disorders: Imaging findings and management. *Neuroradiol J*. 2018;31(2):104-25.
34. Belhachmi A. [Spontaneous bilateral carotid-cavernous fistulas: about a case and review of the literature]. *Pan Afr Med J*. 2017;27:91.
35. Hübner L, Struffert T, Mardin CY, Engelhorn T, Holbach L, Weller J, et al. [Clinical and sonographic examination findings in patients with carotid-cavernous sinus fistulas]. *Ophthalmologe*. 2021;118(9):919-25.
36. Stacey AW, Gemmete JJ, Kahana A. Management of Orbital and Periocular Vascular Anomalies. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2015;31(6):427-36.
37. Wier GP, Larochelle RD, Seinfeld J, Hink EM. Orbital Venous Malformation Excision after Transcaruncular Embolization with Onyx. *Case Rep Ophthalmol*. 2023;14(1):121-6.
38. Tow SL, Chandela S, Miller NR, Avellino AM. Long-term outcome in children with gliomas of the anterior visual pathway. *Pediatr Neurol*. 2003;28(4):262-70.

39. Thiagalingam S, Flaherty M, Billson F, North K. Neurofibromatosis type 1 and optic pathway gliomas: follow-up of 54 patients. *Ophthalmology*. 2004;111(3):568-77.
40. Glass LR, Canoll P, Lignelli A, Ligon AH, Kazim M. Optic nerve glioma: case series with review of clinical, radiologic, molecular, and histopathologic characteristics. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2014;30(5):372-6.
41. Walrath JD, Engelbert M, Kazim M. Magnetic resonance imaging evidence of optic nerve glioma progression into and beyond the optic chiasm. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2008;24(6):473-5.
42. Shiferaw MY, Teklemariam TL, Aklilu AT, Gebrewahd DT, Mekuria BH, Yesuf EF, et al. A sellar-suprasellar malignant optic pathway glioblastoma in the absence of prior radiation therapy: illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons*. 2024;7(3).
43. Segal L, Darvish-Zargar M, Dilenge ME, Ortenberg J, Polomeno RC. Optic pathway gliomas in patients with neurofibromatosis type 1: follow-up of 44 patients. *J aapos*. 2010;14(2):155-8.
44. Rasool N, Odel JG, Kazim M. Optic pathway glioma of childhood. *Curr Opin Ophthalmol*. 2017;28(3):289-95.
45. Shapely J, Sabin HI, Danesh-Meyer HV, Kaye AH. Diagnosis and management of optic nerve sheath meningiomas. *J Clin Neurosci*. 2013;20(8):1045-56.
46. Castel A, Boschi A, Renard L, De Potter P. Optic nerve sheath meningiomas: clinical features, functional prognosis and controversial treatment. *Bull Soc Belge Ophtalmol*. 2000;275:73-8.
47. Mercado GJV, Arcena LVL, Yatco-Omaña E, Arcellana-Nuqui EY, Tan RJD. Dual histologic variants of schwannomas in orbital schwannomatosis. *Int J Ophthalmol*. 2022;15(9):1563-5.

48. Shields JA, Shields CL. Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. *Surv Ophthalmol.* 2003;48(1):39-57.
49. Bakhtiary S, Barkley M. Primary Conjunctival Embryonal Rhabdomyosarcoma in an 8-Year-Old Girl. *Case Rep Ophthalmol.* 2024;15(1):279-83.
50. Fiorillo A, Migliorati R, Grimaldi M, Fiore M, Menna G, Parasole R, et al. Multidisciplinary treatment of primary orbital rhabdomyosarcoma. A single-institution experience. *Cancer.* 1991;67(3):560-3.
51. Grosfeld JL, Weber TR, Weetman RM, Baehner RL. Rhabdomyosarcoma in childhood: analysis of survival in 98 cases. *Journal of Pediatric Surgery.* 1983;18(2):141-6.
52. Naumann G, Font RL, Zimmerman LE. Electron microscopic verification of primary rhabdomyosarcoma of the iris. *American Journal of Ophthalmology.* 1972;74(1):110-7.
53. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, Dickman PS, Donaldson SS, Fryer C, et al. The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol.* 1995;13(3):610-30.
54. Raney RB, Walterhouse DO, Meza JL, Andrassy RJ, Breneman JC, Crist WM, et al. Results of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group D9602 protocol, using vincristine and dactinomycin with or without cyclophosphamide and radiation therapy, for newly diagnosed patients with low-risk embryonal rhabdomyosarcoma: a report from the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2011;29(10):1312-8.
55. René C, Scollo P, O'Donovan D. A review of solitary fibrous tumours of the orbit and ocular adnexa. *Eye (Lond).* 2023;37(5):858-65.
56. Katz BJ, Nerad JA. Ophthalmic manifestations of fibrous dysplasia: a disease of children and adults. *Ophthalmology.* 1998;105(12):2207-15.

57. Bridge JA. The role of cytogenetics and molecular diagnostics in the diagnosis of soft-tissue tumors. *Mod Pathol*. 2014;27 Suppl 1:S80-97.
58. Vijay V, Alam MS, Subramanian N, Krishnakumar S, Biswas J, Mukherjee B. Clinical spectrum and clinicopathological correlation of pediatric orbital tumors: 20 years' experience from a tertiary eye care center. *Indian J Ophthalmol*. 2024;72(2):249-57.
59. 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(5):997-1008.
60. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood*. 2016;127(20):2375-90.
61. Coupland SE, Hummel M, Stein H. Ocular adnexal lymphomas: five case presentations and a review of the literature. *Surv Ophthalmol*. 2002;47(5):470-90.
62. Andrew NH, Coupland SE, Pirbhai A, Selva D. Lymphoid hyperplasia of the orbit and ocular adnexa: A clinical pathologic review. *Surv Ophthalmol*. 2016;61(6):778-90.
63. Olsen TG, Holm F, Mikkelsen LH, Rasmussen PK, Coupland SE, Esmaili B, et al. Orbital Lymphoma-An International Multicenter Retrospective Study. *Am J Ophthalmol*. 2019;199:44-57.
64. Yen MT, Bilyk JR, Wladis EJ, Bradley EA, Mawn LA. Treatments for Ocular Adnexal Lymphoma: A Report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology*. 2018;125(1):127-36.
65. Lin RZ, Lu T, Homer N, Men CJ. Successful Treatment of Refractory Orbital Plasmacytoma with Chimeric Antigen Receptor T Cell Therapy: A Case Report and Review of the Literature. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2024.

66. Esmaili N, Harris GJ. Langerhans Cell Histiocytosis of the Orbit: Spectrum of Disease and Risk of Central Nervous System Sequelae in Unifocal Cases. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2016;32(1):28-34.
67. Lakatos K, Sterlich K, Pötschger U, Thiem E, Hutter C, Prosch H, et al. Langerhans Cell Histiocytosis of the Orbit: Spectrum of Clinical and Imaging Findings. *J Pediatr*. 2021;230:174-81.e1.
68. Satchi K, McNab AA, Godfrey T, Prince HM. Adult orbital xanthogranuloma successfully treated with rituximab. *Ophthalmology*. 2014;121(8):1664-5.e1-3.
69. Sivak-Callcott JA, Rootman J, Rasmussen SL, Nugent RA, White VA, Paridaens D, et al. Adult xanthogranulomatous disease of the orbit and ocular adnexa: new immunohistochemical findings and clinical review. *Br J Ophthalmol*. 2006;90(5):602-8.
70. Chawla B, Kashyap S, Sen S, Bajaj MS, Pushker N, Gupta K, et al. Clinicopathologic review of epithelial tumors of the lacrimal gland. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2013;29(6):440-5.
71. Font R, Gamel J, Jakobiec F. Epithelial tumors of the lacrimal gland: Ocular and adnexal tumors. Birmingham: Aesculapius. 1978;787.
72. Falcone MM, Tran KD, Tavakoli M, Ortiz DF, Barredo JC, Lee WW. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland in a 14-year-old male. *Orbit*. 2017;36(6):448-51.
73. 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(7):1313-23.
74. Shields JA, Shields CL, Epstein JA, Scartozzi R, Eagle RC, Jr. Review: primary epithelial malignancies of the lacrimal gland: the 2003 Ramon L. Font lecture. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2004;20(1):10-21.

75. Woo KI, Kim YD, Sa HS, Esmali B. Current treatment of lacrimal gland carcinoma. *Curr Opin Ophthalmol*. 2016;27(5):449-56.
76. Jacobs SM, McInnis CP, Kapeles M, Chang SH. Incidence, Risk Factors, and Management of Blindness after Orbital Surgery. *Ophthalmology*. 2018;125(7):1100-8.
77. Dohlman JC, Yoon MK. Principles of Protection of the Eye and Vision in Orbital Surgery. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2020;81(4):381-4.
78. Tse DT, Panje WR, Anderson RL. Cyanoacrylate adhesive used to stop CSF leaks during orbital surgery. *Arch Ophthalmol*. 1984;102(9):1337-9.
79. Purgason PA, Hornblass A. Complications of surgery for orbital tumors. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 1992;8(2):88-93.
80. McCord CD, Jr. Complications of orbital surgery. *Otolaryngol Clin North Am*. 1988;21(1):183-8.
81. Jamison A, Gregory ME, Lyall DA, Kemp EG. Visual outcomes following orbital biopsy. *Orbit*. 2013;32(5):304-8.
82. Ting DS, Perez-Lopez M, Chew NJ, Clarke L, Dickinson AJ, Neoh C. A 10-year review of orbital biopsy: the Newcastle Eye Centre Study. *Eye (Lond)*. 2015;29(9):1162-6.
83. Ajaiyeoba IA, Pindiga HU, Akang EE. Tumours of the eye and orbit in Ibadan. *East Afr Med J*. 1992;69(9):487-9.
84. Kayoma DH, Imasogie DE. Histopathological pattern of Orbito-Ocular Lesions, a retrospective hospital-based study spanning 15 years. *Afr Health Sci*. 2022;22(3):211-21.
85. Kafle SU, Singh M, Kafle PA, Bal Kumar K, Yadav SK, Anadi Khatri K. Clinico-histopathological analysis of orbitoocular lesions: a hospital-based study. *Journal of Patan Academy of Health Sciences* 2019Dec. 2019;6(2):39-44.

86. Moss HM. Expanding lesions of the orbit. A clinical study of 230 consecutive cases. *Am J Ophthalmol.* 1962;54:761-70.
87. Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, Flanagan JC. Classification and incidence of space-occupying lesions of the orbit. A survey of 645 biopsies. *Arch Ophthalmol.* 1984;102(11):1606-11.
88. Harris GJ. Orbital vascular malformations: a consensus statement on terminology and its clinical implications. Orbital Society. *Am J Ophthalmol.* 1999;127(4):453-5.
89. Tunç M, Sadri E, Char DH. Orbital lymphangioma: an analysis of 26 patients. *Br J Ophthalmol.* 1999;83(1):76-80.
90. Gündüz K, Demirel S, Yagmurlu B, Erden E. Correlation of surgical outcome with neuroimaging findings in periorbital lymphangiomas. *Ophthalmology.* 2006;113(7):1231.e1-8.
91. Kim JS, Liss J. Masses of the Lacrimal Gland: Evaluation and Treatment. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2021;82(1):100-6.
92. Seregard S, Sahlin S. Panorama of orbital space-occupying lesions. The 24-year experience of a referral centre. *Acta Ophthalmol Scand.* 1999;77(1):91-8.
93. Bardenstein DS. Ocular adnexal lymphoma: classification, clinical disease, and molecular biology. *Ophthalmol Clin North Am.* 2005;18(1):187-97, x.
94. Lauer SA. Ocular adnexal lymphoid tumors. *Curr Opin Ophthalmol.* 2000;11(5):361-6.
95. Carrasco JR, Penne RB. Optic nerve sheath meningiomas and advanced treatment options. *Curr Opin Ophthalmol.* 2004;15(5):406-10.
96. Heufelder MJ, Sterker I, Trantakis C, Schneider JP, Meixensberger J, Hemprich A, et al. Reconstructive and ophthalmologic outcomes following resection of sphenoid-orbital meningiomas. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2009;25(3):223-6.

97. Mariniello G, Bonavolontà G, Tranfa F, Maiuri F. Management of the optic canal invasion and visual outcome in spheno-orbital meningiomas. *Clin Neurol Neurosurg.* 2013;115(9):1615-20.
98. Agosti E, Zeppieri M, De Maria L, Mangili M, Rapisarda A, Ius T, et al. Surgical Treatment of Spheno-Orbital Meningiomas: A Systematic Review and Meta-Analysis of Surgical Techniques and Outcomes. *J Clin Med.* 2023;12(18).
99. 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(1):3-12.
100. Civit T, Klein O, Freppel S, Baylac F. [Mesenchymal orbital tumors]. *Neurochirurgie.* 2010;56(2-3):158-64.
101. Bejjani GK, Cockerham KP, Kennerdel JS, Maroon JC. A reappraisal of surgery for orbital tumors. Part I: extraorbital approaches. *Neurosurg Focus.* 2001;10(5):E2.
102. Cockerham KP, Bejjani GK, Kennerdell JS, Maroon JC. Surgery for orbital tumors. Part II: transorbital approaches. *Neurosurg Focus.* 2001;10(5):E3.
103. Bernardini FP, Kersten RC, Devoto MH, Morton AD, Johnson TE. Outcomes after surgical excision of large and massive orbital tumors. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2008;24(4):280-3.
104. Baggio E, Ruban JM. [Postoperative ptosis: etiopathogenesis, clinical analysis, and therapeutic management. Apropos of a series of 43 cases]. *J Fr Ophtalmol.* 1998;21(5):361-73.
105. Desai SJ, Lawton MT, McDermott MW, Horton JC. Vertical diplopia and ptosis from removal of the orbital roof in pterional craniotomy. *Ophthalmology.* 2015;122(3):631-8.

106. Yagiela JA, Benoit PW, Buoncristiani RD, Peters MP, Fort NF. Comparison of myotoxic effects of lidocaine with epinephrine in rats and humans. *Anesth Analg.* 1981;60(7):471-80.
107. Salem M, Qahtani F. Risk factors associated with complications of orbital surgery in children. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2001;38(6):335-9.
108. Wang Z. [Transfrontal approach for the microsurgery of retrobulbar tumor]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi.* 1994;29(6):339-41.
109. Kansakar P, Sundar G. Vision loss associated with orbital surgery - a major review. *Orbit.* 2020;39(3):197-208.
110. McCallum E, Keren S, Lapira M, Norris JH. Orbital Compartment Syndrome: An Update With Review Of The Literature. *Clin Ophthalmol.* 2019;13:2189-94.

8. ÖZET

BENİGN VE MALİGN LEZYONLARDA ORBİTA CERRAHİSİNİN SONUÇLARI VE KOMPLİKASYONLARI

Amaç: Benign ve malign lezyonlarda orbita cerrahisinin sonuçlarını ve komplikasyonlarını değerlendirmek, farklı cerrahi yaklaşımların etkinliğini ve güvenliğini karşılaştırmak.

Gereç ve Yöntem: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Ocak 2005- Aralık 2023 tarihleri arasında benign ve malign lezyonlar nedeniyle orbita cerrahisi geçiren ve yeterli takip verisi bulunan, nihai cerrahisi enükleasyon-ekzenterasyon ile sonuçlanmayan tüm hastalar incelendi. Tüm olgularda tam oftalmolojik muayene, tanıya yönelik radyolojik incelemeler yapıldı. Preoperatif topografik konuma uygun cerrahi yaklaşım ve postoperatif komplikasyonlar kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen toplam olgu sayısı 172 bulundu. Olguların 50 (%30)'si vasküler tümör, 36 (%20,9)'sı dermoid-epidermoid tümör, 29 (%16,9)'u lakrimal gland tümörleri, 26 (%15,1)'sı lenfoproliferatif hastalıklar, 21 (%12,2)'i nöral tümörler, 10 (%5,8)'u mezenkimal ve soliter fibröz tümörlerdi. Olguların 98 (%56,9)'i kadın, 74 (%43,1)'ü erkek idi. Tüm olguların ortalama yaşı 40 (0-92) idi. Olguların 72 (%41,8)'inde subtotal eksizyon, 100(%58,2)'inde total eksizyon uygulanmıştır. Olguların 59(%34,3)'unda süperior, 55(%31,9)'inde lateral, 28(%16,2)'inde kombine, 20(%11,6)'sinde medial, 10(%5,8)'unda inferior yaklaşım tercih edildi. Postoperatif görsel prognozun; olguların 130(%75,6)'unda

stabil kaldığı, 16(%9,3)'sında iyileştiği, 26(%15,1)'sında kötüleştiği görüldü. 172 hastada toplam komplikasyon sayısı 20 (%11,6) idi. En sık komplikasyon ptozis oranı %5,8(7 olgu) en sık da süperior yaklaşımda olduğu görüldü.

Sonuç: Bu seride orbita lezyonları nedeniyle orbitotomi yapılan olgularda toplam komplikasyon oranının 20 (%11,6) olduğu görüldü. Orbita tümörlerinde cerrahi yaklaşım şekline karar verirken, lezyonun lokalizasyonunu da içeren klinik özellikleri ile birlikte komplikasyon oranı da göz önüne alınan faktörlerden birisi olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: orbita, tümör, orbitotomi, komplikasyon, görme kaybı

9. SUMMARY

OUTCOMES AND COMPLICATIONS OF ORBITAL SURGERY FOR BENIGN AND MALIGNANT LESIONS

Objectives: To evaluate the results and complications of orbital surgery for benign and malignant lesions and to compare the efficacy and safety of different surgical approaches.

Materials and Methods: All patients who underwent orbital surgery for benign and malignant lesions between January 2005 and December 2023 in Gazi University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, with adequate follow-up data and whose final surgery did not result in enucleation-exenteration were analysed. Complete ophthalmological examination and diagnostic radiological examinations were performed in all cases. The surgical approach appropriate to the preoperative topographic position and postoperative complications were recorded.

Findings: A total of 172 patients were included in the study. Vascular tumours were 50 (30%), dermoid-epidermoid tumours were 36 (20.9%), lacrimal gland tumours were 29 (16.9%), lymphoproliferative diseases were 26 (15.1%), neural tumours were 21 (12.2%), mesenchymal and solitary fibrous tumours were 10 (5.8%). 98 (56.9%) of the patients were female and 74 (43.1%) were male. The median age of all cases was 40 years (0-92). Subtotal mass excision was performed in 72 (41.8%) and total mass excision was performed in 100 (58.2%) cases. Superior approach was preferred in 59(34.3%), lateral in 55(31.9%), combined in

28(16.2%), medial in 20(11.6%) and inferior in 10(5.8%) cases. Postoperative visual prognosis was stable in 130(75.6%), improved in 16(9.3%), and worsened in 26(15.1%) patients. In 172 patients, the total number of complications was 20 (11.6%). The most common complication was ptosis with a rate of 5.8% (7 cases), most commonly in the superior approach.

Conclusions: In this series, the total complication rate was 20 (11.6%) in patients who underwent orbitotomy for orbital lesions. When deciding on the surgical approach for orbital tumours, the complication rate should be one of the factors considered along with the clinical features including the localisation of the lesion.

Key Words: orbit, tumor, orbitotomy, complication, visual loss