

Bölüm 20

ORBİTAL VASKÜLER TÜMÖRLER

Şule COŞKUN¹, Emine DOĞAN²

GİRİŞ

Orbitanın vasküler tümörleri sık görülmemekle birlikte; orbitada yer kaplayan lezyonların önemli bir kısmını oluşturur (Seregard & Sahlin 1999). Her yaşta görülebilen bu lezyonlar orbitada yer kaplayan kitlelerin %6-12'sini oluşturmaktadır (Smoker & ark 2008). Bu tümörlerin sınıflandırılması ve isimlendirilmesindeki farklılıklar, tanı konusunda ikilemler oluşturmuştur (Gündüz, 2015). Muhtemel sınıflandırma şemaları mevcuttur: Birincisi Mulliken ve Glowacki tarafından önerilen, lezyonların histolojik özellikleri ve büyüme paternlerine göre olan sınıflandırmadır (Mulliken & Glowacki 1982). Orbita topluluğu tarafından önerilen başka bir sınıflandırmada ise lezyonların akım özellikleri dikkate alınmıştır (Harris). Bu bölümde orbital vasküler kitlelerin değerlendirilmesinde Mulliken ve Glowacki tarafından önerilen sınıflandırma kullanılmıştır.

KAPİLLER HEMANJİOM

Kapiller hemanjiom (benign hemanjioendotolyoma) %5.6 insidansla, çocuklarda en sık görülen orbital tümördür (Bilaniuk ,1999). Yüzeysel, derin yerleşimli ya da hem yüzeysel komponenti, hem de derin yerleşimli komponenti bulunan mikst tipte olabilir. Kapiller hemanjiomların %83'lük kısmı ön orbitada yerleşim gösterir ve kırmızı-mor refle veren bir kitle olarak bulgu verir. Tümörün %17'si derin yerleşimli olup, doku düzlemleri boyunca uzanarak; optik kanal veya süperior orbital fissür yoluyla intrakranial olarak uzanabilir (Gündüz, 2015).

Genellikle doğumdan kısa bir süre sonra belirir, ilk 6-12 ayda büyümeye ve sonraki 5-7 yıl içinde yavaşça gerilemeye başlar (Vu &, Harris 2014). Kapiller cilt hemanjiomlarının %30 kadarının ilk 3 yaşta, %75-%90 kadarının ise 7 yaşa dek tamamen regrese olduğu bildirilmiştir (Onay , 2014).

Derin yerleşimli olup orbitayı etkileyen tümörler proptozis veya globda yer değiştirmeye neden olabilir. Yüzeysel yerleşimli kapiller cilt hemanjiomları ise pi-

¹ Op. Dr. suleboskun@yahoo.com., Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

² Op Dr. Emine Doğan, dremined@yahoo.com, Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

fazla görülür. Hastalık ortalama 30 yaş civarında ortaya çıkmaktadır (Jakobiec & ark. 1975).

Klinik olarak ağrısız yavaş ilerleyen proptosis, progresif olarak globda yer değiştirme, ön orbitada yerleşim gösterdiyse göz kapağında ağrısız şişliklere neden olur. Nadiren subkonjonktival hemoraji tümörün ilk klinik bulgusu olabilir (Jolly, Brownstein & Jordan 1995).

BT ve MRG' de diğer orbital tümörlerden ayırımını yapmak zordur. MRG özellikleri orbitanın iyi sınırlı diğer lezyonları ile benzerdir (kavernöz hemanjiom, schwannom, fibrözhistiyositom ve hemanjioperistom). Histopatolojik olarak fibröz stromada benign spindle hücreleri ve dilate sinüzoidal kapillerler gözlenir. İmmunohistokimyasal olarak tümör düz kas aktin, desmin ve vimentin ile pozitif boyanır (Fernandes & ark. 2009).

En iyi tedavi yöntemi total tümör eksizyonudur. Rekürrensi önlemek için tümör etrafındaki satellit nodüller iyice temizlenmelidir. Radyosensitif değildir. Malign transformasyon rapor edilmemiştir (Jolly, Brownstein & Jordan 1995).

KAYNAKLAR

- Alves APX, Félix PR & Velasco e Cruz AA .(2001) Hemangiopericitoma de orbita. Arq Bras Oftalmol, 64 (2), 159-62.
- Ansari SA & Mafee MF (2005). Orbital cavernous hemangioma role of imaging. Neuroimaging Clin N Am,15 (1), 137–158.
- Bilaniuk LT (1999). Orbital vascular lesions: role of imaging. Radiol Clin North Am,37(1),169 –183.
- Bond JB & ark. (1992). Magnetic resonance imaging of orbital lymphangioma with and without gadolinium contrast enhancement. Ophthalmology, 99 (8),1318–24.
- Bullock JD, Goldberg SH & Connelly PJ (1990). Orbital varix thrombosis. Ophthalmology, 97 (2), 251–6.
- Canda MŞ & ark (1997). Orbital tümörlerin patolojisi (9 olgu). Türkiye Ekopatoloji Dergisi, 3 (1-2), 32-34.
- Conway JE & ark., (2001). Hemangioblastomas of the central nervous system in von Hippel-Lindau syndrome and sporadic disease. Neurosurgery, 48 (1), 55–62.
- Croxatto JO & Font RL. (1982). Hemangiopericytoma of the orbit: a clinicopathologic study of 30 cases. Hum Path, 13 (3), 210-8.
- Fernandes BF & ark. (2009). Orbital leiomyoma: histopathologic and immunohistochemical findings of a rare tumor. Ophthal Plast Reconstr Surg, 25(1), 59–61.
- Gündüz K (2015) Orbital Vascular tumors, Karcıoğlu ZA (ed) Orbital tumors diagnosis and treatment. (pp:154-181) Newyork, Springer.
- Gündüz K & ark., (2006). Correlation of surgical outcome with neuroimaging findings in periocular lymphangiomas. Ophthalmology, 113 (7), 1231–6. .
- Gündüz K, & ark., (1998). Cutaneous angiosarcoma with eyelid involvement. Am J Ophthalmol, 125 (6), 870–1.
- Harris GJ.(1999) Orbital vascular malformations: a consensus statement on terminology and its clinical implications. Am J Ophthalmol,127 (4), 453–455.

- Hemmer KM, Marsh JL & Milder B (1988). Orbital lymphangioma. *Plast Reconstr Surg*, 82 (2), 340–3.
- Henderson JW & Farrow GM (1978). Primary orbital hemangiopericytoma. An aggressive and potentially malignant neoplasm. *Arch Ophthalmol*, 96(4), 666-73.
- Hufnagel T, Ma L & Kuo TT. (1987). Orbital angiosarcoma with subconjunctival presentation. *Ophthalmology*, 94 (1), 72–7.
- Jakobiec FA & ark., (1975). Leiomyoma and leiomyosarcoma of orbit. *Am J Ophthalmol*, 80 (6), 1028-1042.
- Jakobiec FA, Bilyk JR & Font RL. (1996) Orbit. In: *Ophthalmic Pathology*, Spencer WH (Ed). 4th Ed, (pp 2438-2934), U.S.A., W.B. Saunders.
- Jakobiec FA & ark. (1974). Hemangiopericytoma of the orbit. *Am J Ophthalmol*. 78 (5):816-34.
- Jolly SS, Brownstein S & Jordan DR. (1995). Leiomyoma of the anterior orbit and eyelids. *Can J Ophthalmol*, 30 (7), 366–70.
- Karcioglu Z, Nasr AM & Haik BG. (1997) Orbital hemangiopericytoma: clinical and morphologic features. *Am J Ophthalmol*, 124 (5), 661–72.
- Kennerdell JS & ark. (1986). Surgical management of orbital lymphangioma with the carbon dioxide laser. *Am J Ophthalmol*, 102 (3), 308–14.
- Lopes M, Duffau H & Fleuridas G. (1999). Primary sphenoidal angiosarcoma: case report and review of the literature. *Neurosurgery*,44 (2),405–7.
- Messmer EP & ark. (1983). Epithelioid angiosarcoma of the orbit presenting as Tolosa-Hunt syndrome. *Ophthalmology*, 90 (12), 1414–21.
- Mulliken JB & Glowacki J. (1982). Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*,69 (3), 412– 422.
- Onay M (2014). Current approaches in periocular hemangiomas. *Turk J Ophthalmol*, 44 (özel sayı), 61-5. doi: 10.4274/tjo.82957
- Rodgers IR & Grove Jr AS. (1994). Vascular lesions of the orbit. Albert DM, Jakobiec FA, (eds). *Principles and practice of ophthalmology: clinical practice*. (pp.1971-2). Philadelphia: WB Saunders.
- Schwarz RM & ark., (2006). Sclerosing therapy as first line treatment for low flow vascular lesions of the orbit. *Am J Ophthalmol*, 141(2), 333–9.
- Seregard S & Sahlin S (1999). Panorama of orbital space-occupying lesions. The 24-year experience of a referral centre. *Acta Ophthalmol Scand*,77(1), 91-8.
- Shields JA (1989). *Diagnosis and management of orbital tumors*. (pp. 149–69). Philadelphia: WB Saunders.
- Shields JA & ark., (1984). Demonstration of orbital varix with computed tomography and valsalva maneuver. *Am J Ophthalmol*, 97 (1),108–10.
- Smoker WR & ark (2008). Vascular lesions of the orbit: more than meets the eye. *Radiographics*,28 (1),185-204
- Stout AP & Murray MR. (1942). Hemangiopericytoma: vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg*, 116 (1), 26–33.
- Sullivan TJ & ark. (1992). Hemangiopericytoma of the orbit. *Aust N Z J Ophthalmol*, 20 (4), 325–32.
- Takechi A & ark.(1994). Embolization of orbital varix. *Neuroradiology*, 36 (6),487–9.
- Tunç M, Sadri E & Char DH. (1999) Orbital lymphangioma: an analysis of 26 cases. *Br J Ophthalmol*, 83 (1),76–80.

Cerrahların Gözü İle Onkolojik Cerrahi

- Vu BL & Harris GJ. (2000). Orbital vascular lesions. *Ophthalmol Clin North Am*,13 (2),609 – 631.
- Wittebol-Post D, Hes FJ & Lips CJ. (1998). The eye in von Hippel-Lindau disease: long-term follow-up of screening and treatment—recommendations. *J Intern Med*, 243 (6),555–561.
- Yan J & Wu Z.(2004). Cavernous hemangioma of the orbit: analysis of 214 cases. *Orbit*. 23(1), 33-40.