



Orbita Nörojenik Tümörlerinin Klinik ve Tedavi Özellikleri

Clinical and Treatment Features of Orbital Neurogenic Tumors

Pınar Bingöl Kızıltunç, Kaan Gündüz, Esra Erden*

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Özet

Amaç: Orbita nörojenik tümörlerinin klinik ve tedavi özelliklerinin değerlendirilmesi

Gereç ve Yöntem: Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Tümör Bölümü'nde 1998-2011 yılları arasında orbital nörojenik tümör tanısı alan 35 hastanın dosyaları retrospektif olarak tarandı.

Sonuçlar: Olguların yaş ortalaması 28,3 yaş (2-67) idi. Başvuruda 20 (%57) olguda proptozis, 11 (%31) olguda göz hareketlerinde kısıtlılık vardı. Olguların 21'ine (%60) cilt yoluyla, 7'sine (%20) konjonktival yolla orbitotomi yapıldı. Olguların 3'ü (%8) daha önce dış merkezde opere edilmişti. 4 (%12) olguya klinik olarak tanı konuldu. Olguların 11'ine (%31,4) total eksizyonel biyopsi, 7'sine (%20) subtotal eksizyonel biyopsi, 10'una (%28,6) insizyonel biyopsi yapıldı. Histopatolojik ve klinik tanıya göre olguların 14'ünde (%40) menenjiom, 12'sinde (%34) periferik sinir kılıfı tümörü, 9'unda (%26) optik sinir gliomu saptandı. Menenjiom olgularının 6'sı (%43) optik sinir kılıfı menenjiomu, 5'i (%36) sfenoid kanat menenjiomu, 2'si (%14) ektopik menenjiom, 1'i (%7) perisellar menenjiomdu. Periferik sinir kılıfı tümörlerinin 6'sı (%50) schwannom, 2'si (%16) izole nörofibrom, 4'ü (%34) pleksiform nörofibromdu. Ek tedavi olarak, olguların 15'ine (%42,8) eksternal radyoterapi, 1'ine (%2,8) cyberknife radyocerrahisi, 1'ine (%2,8) kemoterapi, 1'ine (%2,8) ise enükleasyon (absolu göz, neovasküler glokom ve vitreus hemorajisi nedeniyle) uygulandı. Olguların ortalama izlem süresi 28,2 (1-98) aydı.

Tartışma: Orbitanın nörojenik tümörleri içinde en sık görülenler sırasıyla menenjiom, periferik sinir kılıfı tümörleri ve optik sinir gliomudur. Gliom ve menenjiomlarda tedavi yöntemi olarak eksternal radyoterapi uygulanmaktadır. Periferik sinir kılıfı tümörlerinden izole nörofibrom ve schwannomda total eksizyon uygulanmaktadır. Tedavi sonrası görsel ve anatomik başarı oranı yüksektir. (*Türk J Ophthalmol* 2013; 43: 335-9)

Anahtar Kelimeler: Menenjiom, nörofibrom, optik sinir gliomu, orbita, schwannom

Summary

Purpose: To evaluate the clinical and treatment features of orbital neurogenic tumors.

Material and Method: The records of 35 patients with orbital neurogenic tumors who were diagnosed and treated at Ankara University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, between 1998 and 2011 were evaluated retrospectively.

Results: Orbitotomy via a cutaneous approach was performed in 21 (60%) cases and orbitotomy via a transconjunctival approach was performed in 7 (20%) cases. Three (8%) cases had been operated at different centers. Four (12%) cases were diagnosed clinically. Total excisional biopsy was performed in 11 (31.4%) cases, subtotal excisional biopsy was performed in 7 (20%), and incisional biopsy was performed in 10 (28.6%) cases. 14 (40%) 35 cases were diagnosed as meningioma, 12 (34%) as peripheral nerve sheath tumor, and 9 (26%) cases were diagnosed as optic nerve glioma. Six (43%) meningioma cases were optic nerve sheath meningioma, 5 (36%) were sphenoid wing meningioma, 2 (14%) were ectopic meningioma, and 1 (7%) was perisellar meningioma. Six (50%) of peripheral nerve sheath tumors were schwannoma, 2 (16%) were solitary neurofibroma, 4 (34%) were plexiform neurofibroma. External beam radiotherapy was performed in 15 (42.8%) cases, cyberknife radiosurgery in 1 (2.8%), chemotherapy in 1 (2.8%), and enucleation (because of neovascular glaucoma and vitreous hemorrhage) was performed in 1 (2.8%) case.

Discussion: The most common orbital neurogenic tumors are meningioma, peripheral nerve sheath tumor, and optic nerve glioma. For meningioma and glioma, external beam radiotherapy is required; for schwannoma and solitary neurofibroma, total excisional biopsy is the preferred treatment. The success of visual and anatomic results are high after treatment. (*Türk J Ophthalmol* 2013; 43: 335-9)

Key Words: Meningioma, neurofibroma, optic nerve glioma, orbit, schwannoma

Giriş

Orbitanın nörojenik tümörleri nöral krest ve nöroektodermden köken alır. Bu tümörler melanositler, schwann hücreleri, gangliyon hücreleri ve leptomeningeal hücrelerden gelişir.

En sık görülen orbita nörojenik tümörleri; optik sinir gliomu, menenjiom (sfenoid kanat menenjiomu, optik sinir kılıf menenjiomu) ve periferik sinir kılıfı tümörleridir. Periferik sinir kılıfı tümörleri ise schwannom, malign schwannom ve nörofibromdan oluşur.

Bu çalışmada orbita nörojenik tümörlerinin klinik ve tedavi özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı'na 1998-2011 yılları arasında başvuran onkoloji hastalarının dosyaları retrospektif olarak taranarak, orbita nörojenik tümörü tespit edilen toplam 35 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Çalışmaya dahil edilen bütün hastalar detaylı anamnez, oftalmolojik muayene ve görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmiştir.

Sonuçlar

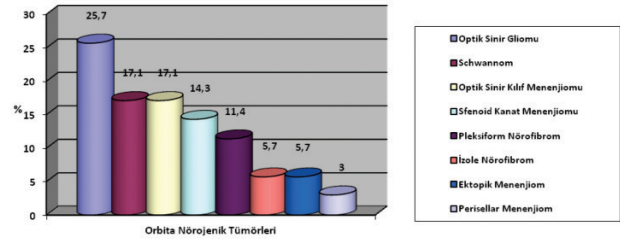
Orbital nörojenik tümörlü 19 kadın, 16 erkek olmak üzere toplam 35 hasta mevcuttu. Hastaların ortalama yaşı 28,3 (2-67) yaş idi ve hastalar ortalama 28,2 ay (1-98 ay) izlendi. Anamnezde hastaların 2'si (%6) ağrı tanımlıyordu. Hastaların 14'ünde (%40) sağ, 19'unda (%54) sol ve 2'sinde (%6) bilateral tutulum mevcuttu. Oftalmolojik muayenede hastaların 20'sinde (%57) proptozis, 11'inde (%31) göz hareketlerinde kısıtlılık saptandı. Hastaların 5'inde (%14) optosilyer şant damarlarda belirginleşme, 10'unda (%28) optik atrofi ve 5'inde (%14) disk ödemi saptandı. Optosilyer şant damarlarda belirginleşme izlenen hastaların 3'ünde (%8,5) optik sinir kılıf menenjiomu, 2'sinde (%5,7) optik sinir gliomu mevcuttu. Optik atrofi gelişenlerin 4'ünde (%11,4) optik sinir gliomu, 2'sinde (%5,7) sfenoid kanat menenjiomu, 2'sinde (%5,7) schwannom, 1'inde (%2,8) atipik menenjiom, 1'inde (%2,8) ise optik sinir kılıf menenjiomu vardı. Disk ödemi gelişen hastaların ise 3'ünde (%8,5) optik sinir gliomu, 1'inde (%2,8) perisellar menenjiom, 1'inde (%2,8) schwannom mevcuttu. Beş (%14) hastada Tip 1 Nörofibromatozis (NF-1) eşlik ediyordu. Nörofibromatozisli hastaların 3'ünde (%8,5) pleksiform nörofibrom, 2'sinde (%5,7) optik sinir gliomu vardı. Tanı ve tedavi amaçlı hastaların 28'i (%80) opere edildi. Hastaların 3'ü (%8) daha önce dış merkezde opere edildiği için ikinci bir operasyona gereksinim duyulmadı. Dört (%12) hastaya ise opere edilmeden görüntüleme yöntemleri ile tanı konuldu. Ameliyat tekniği olarak hastaların 21'ine (%60) cilt yoluyla, 7'sine (%20) konjonktiva yoluyla orbitotomi yapıldı. Orbitotomi sırasında lezyonun özelliğine ve yerleşimine göre 10 hastaya (%28,6) insizyonel biyopsi, 7 hastaya (%20) subtotal eksizyonel biyopsi, 11 hastaya (%31,4) total eksizyonel biyopsi uygulandı. Biyopsi ve klinik radyolojik değerlendirme sonucunda orbita nörojenik tümörlerinin 14'ü

(%40) menenjiom (Resim 1a-c), 12'si (%34) periferik sinir kılıfı tümörü (Resim 2 a-c), 9'u (%26) ise optik sinir gliomu (Resim 3 a-d) olarak saptandı. Menenjiomların 6'sı (%43) optik sinir kılıf menenjiomu, 5'i (%36) sfenoid kanat menenjiomu, 2'si (%14) ektopik menenjiom ve 1'i (%7) perisellar menenjiomdan oluşmaktaydı. Periferik sinir kılıfı tümörlerinin ise 6'sı (%50) schwannom, 4'ü (%34) pleksiform nörofibrom ve 2'si (%16) izole nörofibrom idi (Şekil 1).

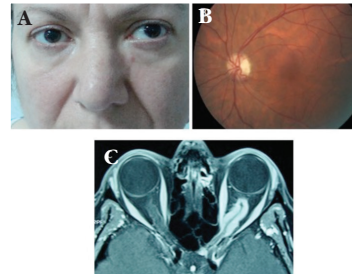
Tedavi olarak hastaların 15'ine (%42,8) eksternal radyoterapi, 1'ine (%2,8) cyberknife radyocerrahisi, 1'ine (%2,8) kemoterapi uygulandı. Sfenoid kanat menenjiomu olan 1 hastaya (%3) ise absolu göz, neovasküler glom ve vitreus hemorajisi nedeniyle enükleasyon yapıldı. Tedavi sonrası hastaların 19'unun (%54) görme keskinliği değerlendirilebildi. Görme keskinliği preoperatif el hareketi ile 10/10 arasında dağılım gösterirken, postoperatif persepsiyon (-) ile 10/10 arasında dağılım gösteriyordu. Snellen eşelinde 2 sıra ve daha fazla fark, görme keskinliğinde değişiklik için anlamlı kabul edildi. Buna göre tedavi sonrası hastaların 11'inde (%31) görme keskinliğinde değişiklik saptanmazken, 6'sında (%17) görme keskinliğinde azalma, 2'sinde (%6) görme keskinliğinde artış tespit edildi. İzlem boyunca schwannom nedeniyle subtotal eksizyon uygulanan 1 hastada nüksle karşılaşıldı, ölümlü karşılaşılmadı.

Tartışma

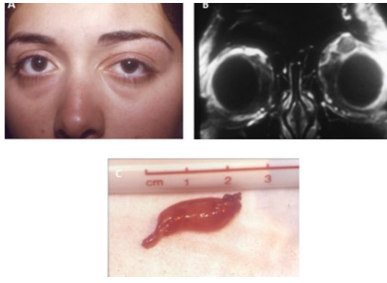
Çalışmamızda orbitanın en sık görülen nörojenik tümörü %25,7 optik sinir gliomu olarak saptandı. Bunu sırasıyla schwannom (%17,1), optik sinir kılıf menenjiomu (%17,1),



Şekil 1. Orbita nörojenik tümör sıklığı



Resim 1. (A) Optik sinir kılıf menenjiomu bulunan, 56 yaşında kadın hastanın yüz fotoğrafı, sol gözde ekzotropiya izleniyor. (B) Fundus fotoğrafında optik diskte solukluk ve optosilyer şant damarlar izlenmekte (C) T1 ağırlıklılı kontrastlı aksiyal MR kesitinde optik sinir kılıf menenjiomuna ait ortada optik sinir, çevresinde kılıf menenjiomu (tren yolu manzarası) görünümü izlenmekte



Resim 2. (A) Sol gözünde periferik sinir kılıfı tümörlerinden izole nörofibrom bulunan 21 yaşında kadın hasta (B) Koronal T1 ağırlıklı MR kesitinde izole nörofibroma ait kitle görünümü izlenmekte (C) Total olarak çıkarılabilen kitlenin periferik sinirle olan bağlantısı görülmüştür



Resim 3. (A) Bilateral optik sinir gliomlu 4 yaşındaki olgunun yüz fotoğrafı (B) Ön segment fotoğrafında iriste Lisch nodülleri görülmektedir (oklar). Olguda nörofibromatozis tip 1 mevcuttur. (C) Aksiyal MR kesitinde bilateral gliom - optik sinirde fusiform genişleme (oklar) mevcut (D) Sol fundus fotoğrafında optosiliyer şant damarı izleniyor (ok).

sfenoid kanat menenjiomu (14,3), pleksiform nörofibrom (%11,4), izole nörofibrom (%5,7), ektopik menenjiom (%5,7) ve perisellar menenjiom (%3) izlenmektedir. Kliniğimizde daha önceden yapılan başka bir çalışmada orbita nörojenik tümör sıklığı %37,5 optik sinir kılıf menenjiomu, %28,5 optik sinir gliomu, %14,2 schwannom, %7,1 nörofibrom ve %5,3 sfenoid kanat menenjiomu olarak bildirilmiştir.¹ Shields ve ark.² çalışmasında ise optik sinir gliomu (%37,5) en sık izlenen orbita nörojenik tümörü olarak tespit edilirken bunu sırasıyla optik sinir kılıf menenjiomu (%22,6), sfenoid kanat menenjiomu (%18,7), schwannom (%10,9), pleksiform nörofibrom (%3,1) ve izole nörofibrom (%1,5) izlenmektedir.

Orbita nörojenik tümörlerinden optik sinir gliomu ve pleksiform nörofibrom çocukluk döneminde, menenjiom, schwannom ve izole nörofibrom ise erişkinlerde daha sık görülür. Çalışmamızda optik sinir gliomlu hastaların yaş ortalaması 7.7 yaş (2-16y), pleksiform nörofibromlu olguların yaş ortalaması 5,5 yaş (3-10y) olarak bulundu. Erişkin çağı orbita nörojenik tümörlerinin yaş ortalaması ise menenjiomda 45,7 yaş (14-67 y), schwannomda 38 yaş (18-56y), izole nörofibromda ise 15,5 yaş (10-31 y) olarak bulundu.

Optik sinir tümörlerinde tanı görüntüleme yöntemleri ile genellikle konulabilmektedir. Tanıda zorluk yaşanan bazı olgular bulunabilmektedir.³ Optik sinir gliomu ve optik sinir kılıf menenjiomu dışında optik siniri etkileyen medulloepitelyom, gangliogliom, hemanjioperisitom, hemanjioblastom, lenfoma

ve sarkoidoz gibi hastalıkların ayırıcı tanısı ancak biyopsi ile mümkün olmaktadır. Ayrıca optik sinir tümörlerinde kemoterapi ve radyoterapi uygulanabilmesi için medikolegal olarak patoloji sonucu gerekebilmektedir. Optik sinir tümörlerinde biyopsi güç bir ameliyattır. Optik sinir gliomu olgularında yüzeysel yapılan biyopsilerde patoloji sonucunun araknoid hiperplazisi gelebileceği ve biyopsi sırasında tümörün yayılabileceği unutulmamalıdır.⁴⁻⁶ Çalışmamızda optik sinir gliomu olan 9 olgunun 6'sına biyopsi ile, 3'üne ise görüntüleme yöntemleri ile tanı konulurken, 14 menenjiom olgusunun 13'üne cerrahi uygulanmış sadece 1'ine (perisellar menenjiom) görüntüleme yöntemleri ile tanı konulmuştur.

Optik sinir gliomlarının büyük çoğunluğu 10 yaş altı çocuklarda, izole veya NF-1 ile birlikte görülür. Optik sinir tutulumuna bağlı görme keskinliğinde azalma, görme alanı kaybı, rölatif afferen pupil defekti, optik atrofi, disk ödemi ve optosiliyer şant damarlarında belirginleşme gibi semptom ve bulgulara yol açabilir. Bilateral optik sinir gliomu varlığı NF-1 için patognomiktir.⁷ NF-1'li olgularda 6 yaşına kadar optik sinir gliomu gelişme riski yüksektir.^{8,9} NF-1'e eşlik eden tümörler genelde stabil seyrederken, sporadik vakalar progresif seyir gösterir ve semptomatiktir.¹⁰ Optik sinir gliomlarının %50'sinden fazlasında kiazmal tutulum mevcut olup, bilateral görme alanı defekti izlenir. Ayrıca bu olgularda artmış kafa içi basıncına bağlı baş ağrısı, kusma gibi semptomlar olabilir. Optik sinir gliomunda tedavi yöntemi olarak izlem, eksternal radyoterapi ve kemoterapi uygulanabilir.^{7,11} Gliomlarda tedavi tümörün kiazmayı tehdit edip etmemesine, görme keskinliğine ve tümörün neden olduğu komplikasyonlara bağlı olarak değişir. Bazı hastalarda tümör kendiliğinden gerileyebilir.¹² Tümör orbitada sınırlıysa, aşırı bir proptoze ve optik atrofiye neden olmuyorsa ve görmeyi tehdit etmiyorsa izlem önerilir. Tedavi yöntemi olarak 5 yaş altı çocuklarda kemoterapi tercih edilebilir. Böylece radyoterapiye sekonder gelişebilecek oküler, endokrin ve gelişimsel komplikasyonlar önlenmiş olur.¹³ Kemoterapötik ajan olarak en sık vinkristin, karboplatin kombinasyonu kullanılmaktadır.¹⁴ Beş yaşından büyüklerde ise eksternal radyoterapi uygulanması önerilmektedir. Standart doz 55-60 Gray (Gy) olup, 1,8-2,0 Gy bölünmüş dozlar halinde uygulanmaktadır. Orbitada sınırlı tümörlerde eksternal radyoterapi uygulanması ile tümörde küçülme izlenebilir.¹⁵ Kliniğimizde optik sinir gliomu tanısı alan 9 olgudan 2'sinde izlem önerilirken, 1 olguda kemoterapi, 6 olguda ise eksternal radyoterapi uygulanmıştır. Olguların hiçbirinde nüksle karşılaşılmasıdır. Çalışmamızda sağkalım oranı %100 bulunmuştur. Jenkin ve ark.¹⁶ yaptıkları çalışmada ise 10 yıllık yaşam süresi %95 olarak bildirilmiştir.

Optik sinir kılıf menenjiomları histopatolojik olarak benign olmalarına rağmen klinik özellik olarak agresif seyir gösterirler. Tümörün büyümesiyle beraber görme keskinliğinde giderek artan bir azalma ve eğer tedavi edilmezlerse tam görme kaybı gelişebilir.¹⁷ Yavaş progresyon gösteren tümörler izlenebilir. İlerleyici tümörlerde ise tedavi yöntemi olarak eksternal radyoterapi uygulanabilir. Ortalama radyasyon dozu 50 Gy olarak önerilmektedir.¹⁴ Optik sinir kılıf menenjiomlarında

tanı konulduğunda eksternal radyoterapi ile tedavinin görme keskinliğinin korunmasına etkisinin olduğu belirtilmiştir.¹⁸ İlk kez Smith ve ark. yaptıkları çalışma ile optik sinir kılıf menenjiomlu olgulara eksternal radyoterapi uygulanması ile görme keskinliğinde korunma olduğunu göstermiş ve daha sonra yapılan çalışmalar bunu desteklemiştir.¹⁹⁻²¹ Arvold ve ark.²¹ yaptıkları bir çalışmada; eksternal radyoterapi sırasında hastaların tamamında görme keskinliğinin korunduğunu tespit etmişlerdir. Saeed ve ark.²² ise eksternal radyoterapiden sonraki ilk birkaç ay içinde hastaların bir kısmında görme keskinliğinde anlamlı artış olduğunu göstermişlerdir. Yine aynı çalışmada bazı hastalarda görme keskinliğinin geç dönemde (radyoterapiden 2 yıl sonra) düzeldiği gösterilmiştir. Turbin ve ark.²³ çalışmasında ise; optik sinir kılıf menenjiomlu olgularda izlem önerilen, cerrahi uygulanan ve cerrahi sonrası eksternal radyoterapi alan hastaların sonuçları karşılaştırılmış ve en iyi görme keskinliği sonuçları eksternal radyoterapi uygulanan grupta elde edilmiştir. Çalışmamızda optik sinir kılıf menenjiomlu olgulara tedavi yöntemi olarak eksternal radyoterapi uygulanmış, ortalama 10 aylık (4-36 ay) izlem sonunda görme keskinliği stabil kalmıştır.

Sfenoid kanat menenjiomlarının görüntülemesinde hiperosteosis sık görülen bir bulgudur.^{24,25} Bu nedenle ayırıcı tanıda fibröz displazi, osteom ve metastaz akla getirilmelidir.²⁶ Sfenoid kanat menenjiomlarında tedavi yöntemi olarak eksizyon ve eksternal radyoterapi uygulanır.²⁷ Fakat orbital apeksin, kavernoöz sinüsün ve superior orbital fissürün tutulumu nedeniyle cerrahi olarak tam rezeksiyon zordur; bu nedenle cerrahi sonrası nüks sık görülür. Bu olgularda tercih edilen tedavi yöntemi, kitle küçültücü cerrahi sonrasında eksternal radyoterapi uygulanmasıdır. Cerrahi sonrası eksternal radyoterapi uygulanması ile rezidü tümör kontrol altına alınmakta ve görme keskinliğinde korunma sağlanmaktadır.^{25,26} Çalışmamızda sfenoid kanat menenjiomlu 5 olgunun 4'üne eksternal radyoterapi uygulanmıştır. 1 olguya vitreus hemorajisi, sekonder glokom ve absölu göz nedeniyle enükleasyon yapılmıştır. Eksternal radyoterapi uygulanan olguların sadece 1'inde görme keskinliğinde azalma, diğer olgularda görme keskinliğinde korunma veya artış izlenmiştir.

Ektopik menenjiomlar araknoid dokunun ektopik kalıntılarında genellikle orbita üst lateralinde gelişir. Ameliyat öncesi tanı koymak güçtür. Bu tümörlerin tedavisinde cerrahi rezeksiyon uygulanmaktadır. Tam çıkarılamayan tümörlerde cerrahi sonrası eksternal radyoterapi uygulanmalıdır.²⁸ Çalışmamızda ektopik menenjiomlu 2 olguya cerrahi sonrası radyoterapi uygulanmıştır.

Menenjiomlar östrojen ve progesteron reseptörü taşıdıkları için tedavi yöntemi olarak antiprogesteron ajanların, progesteron reseptör blokajı ve tümör gelişimini yavaşlatmak için kullanılabilirliği belirtilmektedir.²⁹ İn vitro ve in vivo deneylerde mifepristone (RU486) ve onapristone uygulamasının tümör hücrelerinin gelişimini inhibe ettiği ve tümör hacminde azalma sağladığı gösterilmiştir.³⁰ Cerrahi olarak çıkarılamayan menenjiomlu hastalara uygulanan mifepristone tedavisi sonrası tümörde regresyon tespit edilmiştir.³¹

Schwannomlar genellikle izole olarak ortaya çıkan tümörlerdir. Nadiren NF-1 ile birlikte bulunurlar. İntrakonal veya üst orbitada yerleşimli iyi sınırlı tümörlerdir; orbitotomi ile total eksize edilebilirler.³² Schick ve ark.³³ yaptıkları çalışmada orbital schwannomlu 5 olguya tam rezeksiyon yapılmış ve olguların hiçbirinde nüksle karşılaşılmasıdır. Çalışmamızda da 6 olgunun 5'ine total eksizyon, 1'ine ise subtotal eksizyon uygulanmış, subtotal eksizyon uygulanan olguda nüksle karşılaşılırken, total eksizyon uygulanan olgularda nüks izlenmemiştir.

Nörofibromlar izole, pleksiform ve difüz tipte ortaya çıkabilir. İzole tip, görüntüleme özellikleri olarak schwannoma benzer. Pleksiform ve difüz tipler ise orbita ve kapakta yaygın infiltrasyon oluşturur. İzole tip NF-1 ile birlikte görülmez. Diğer tipler ise genellikle NF-1 ile birlikte ortaya çıkar. Nörofibromların tedavisinde eksizyon uygulanmaktadır. İzole nörofibromlarda total eksizyon mümkündür. Pleksiform ve difüz nörofibromlar infiltratif özellikte olduğu için total olarak çıkarılamaz. Çalışmamızdaki izole nörofibromlu olgulara total eksizyon uygulanabilmiştir, pleksiform nörofibromlara ise kitle küçültücü subtotal eksizyon uygulanabilmiştir. Subtotal eksize edilen pleksiform nörofibromlu olguların hiçbirinde izlemde malign transformasyonla karşılaşılmasıdır.

Sonuç olarak, optik sinir tümörlerinde tanıda şüphe varsa biyopsi yapılmalı ve tanı kesinleştirilmelidir. Tanı görüntüleme yöntemleri ile kesin olarak konulabiliyorsa biyopsiye gerek yoktur. Optik sinir gliomlarında tedavi yöntemi olarak izlem, eksternal radyoterapi ve kemoterapi, optik sinir kılıf menenjiomlarında eksternal radyoterapi uygulanmalıdır. Sfenoid kanat ve ektopik menenjiomlarda cerrahi rezeksiyon ile kitle küçültülmesini izleyerek eksternal radyoterapi yapılmalıdır. İyi sınırlı periferik sinir kılıfı tümörlerinde ise total eksizyon uygulanmalıdır. İnfiltratif periferik sinir kılıf tümörlerinde, tümörü total eksize etmek mümkün değildir, subtotal eksizyon önerilir. Tedavi sonrası görsel ve anatomik başarı oranı yüksektir.

Kaynaklar

1. Günalp I, Gündüz K. Biopsy-proven orbital lesions in Turkey, A survey of 1092 cases over 30 years. *Orbit.* 1994;13:67-79.
2. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 Patients with Orbital Tumors and Simulating Lesions. *Ophthalmology.* 2004;111:997-1008.
3. Gündüz K, Catak E, Erden E. Optic Nerve Biopsy via a Medial Transconjunctival Orbitotomy Approach in the Diagnosis of Optic Nerve and Sheath Tumors. *Orbit.* 2010;29:190-3.
4. Bakhshi S, Bhat GM, Sen S, Sharma S, Sharma DN. Malignant medulloepithelioma of optic nerve head. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2008;30:478-480.
5. Higashida T, Sakata K, Kanno H, Kawasaki T, Tanabe Y, Yamamoto. Hemangioblastoma of the optic nerve-Case report. *Neurol Med Chir.* 2007;47:215-8.
6. Kim DS, Choi JU, Yang KH, Jung JM. Optic sheath schwannomas: report of two cases. *Childs Nerv Syst.* 2002;18:684-9.
7. William A. Cantore, MD. Neural orbital tumors. *Curr Opin Ophthalmol.* 2000;11:367-371.
8. Listernick R, Darling C, Greenwald M, Strauss L, Charrow J. Optic pathway tumors in children: The effect of neurofibromatosis type 1 on clinical manifestations and natural history. *J Pediatr.* 1995;127:718-722.

9. Listernick R, Ferner RE, Piersall L, Sharif S, Gutmann DH, Charrow J. Late-onset optic pathway tumors in children with neurofibromatosis. *J. Neurology.* 2004;63:1944-6.
10. Schupper A, Kornreich L, Yaniv I, Cohen IJ, Shuper A. Optic-Pathway Glioma: Natural History Demonstrated by a New Empirical Score. *Pediatr Neurol.* 2009;40:432-6.
11. Zoeller GK, Brathwaite CD, Sandberg DI. Malignant transformation of an optic pathway glioma without prior radiation therapy. *J Neurosurg Pediatrics.* 2010;5:507-10.
12. Parsa CF, Hoyt CS, Lesser RL et al. Spontaneous regression of optic gliomas. *Arch Ophthalmol.* 2001;119:516-29.
13. Stieber VW. Radiation Therapy for Visual Pathway Tumors. *J Neuro-Ophthalmol.* 2008;28:222-30.
14. Diaz RJ, Laughlin S, Nicolin G, Buncic JR, Bouffet E, Bartels U. Assessment of chemotherapeutic response in children with proptosis due to optic nerve glioma. *Childs Nerv Syst.* 2008;24:707-12.
15. Apple DJ, Rabb MF. *Ocular Pathology.* St Louis : The CV Mosby Co; 1991:444-6.
16. Jenkin D, Angyalfi S, Becker L et al. Optic glioma in children: surveillance, resection, or irradiation? *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1993;25:215-25.
17. Yu HJ, Wu YT, Chen HK, Lin JW. Primary orbital meningioma : a study of six cases at a single institution. *APMIS.* 2011;119:36-43.
18. Saeed P, Blank L, Selva D et al. Primary radiotherapy in progressive optic nerve sheath meningiomas: a long-term follow up study. *Br J Ophthalmol.* 2010;94:564-8.
19. Smith JL, Vuksanovic MM, Yates BM, et al. Radiation therapy for primary optic nerve meningiomas. *J Clin Neuroophthalmol.* 1981;1:85-99.
20. Melian E, Jay WM. Primary radiotherapy for optic nerve sheath meningioma. *Semin Ophthalmol.* 2004;19:130-140.
21. Arvold ND, Lessell S, Bussiere M, et al. Visual outcome and tumor control after conformal radiotherapy for patients with optic nerve sheath meningioma. *Int. J. Radiat Oncol Biol Phys.* 2009;75:1166-1172.
22. Saeed P, Blank L, Selva D, et al. Primary radiotherapy in progressive optic nerve sheath meningiomas: a long-term follow-up study. *Br J Ophthalmol.* 2010;94:564-8.
23. Turbin RE, Thompson CR, Kennerdell JS, et al. A long-term visual outcome comparison in patients with optic nerve sheath meningioma managed with observation ,surgery, radiotherapy, or surgery and radiotherapy. *Ophthalmology.* 2002;109:890-9.
24. Bıkmaz K, Mrak R, Al-Mefty O. Management of bone invasive, hyperostotic sphenoid wing meningiomas. *J. Neurosurg.* 2007;107:905-912.
25. Cannon PS, Rutherford SA, Richardson PL, King A, Leatherbarrow B. The Surgical Management and Outcomes for Spheno-orbital Meningiomas: A 7-year Review of Multi-disciplinary Practice. *Orbit.* 2009;28:371-6.
26. Li Y, Shi JT, An Y,Zhang T et al. Sphenoid wing meningioma en plaque : report of 37 cases. *Chin Med J.* 2009;122:2423-7.
27. Bloss HG, Proescholdt MA, Mayer C, Schreyer AG, Brawanski A. Growth pattern analysis of sphenoid wing meningiomas. *Acta Neurochir.* 2010;152:99-103.
28. Ducic Y. Orbitozygomatic Resection of Meningiomas of the Orbit. *Laryngoscope.* 2004;114:164-70.
29. Schrell UM. Are meningiomas endocrine tumors? *Endocr Path.* 1992; 3: 59.
30. Matsuda Y, Kawamoto K, Kiya K, Kurisu K, Sugiyama K, Uozumi T. Antitumor effects of antiprogesterones on human meningioma cells in vitro and in vivo. *J Neurosurg.* 1994;80:527-534.
31. Grunberg SM, Weiss MH, Spitz IM, et al. Treatment of unresectable meningiomas with the antiprogesterone agent mifepristone. *J Neurosurg.* 1991;74:861-6.
32. Butt ZA, McNab AA. Orbital neurilemmoma: report of seven cases. *J Clin Neurosci.* 1998;5:390-3.
33. Schick U, Bleyen J, Hassler W. Treatment of orbital schwannomas and neurofibromas. *Br J Neurosurg.* 2003;17:541-5.