

# Gözde kitle nedeni ile başvuran hastalarımızın geriye dönük olarak dökümü: 1985-2004

## Retrospective analysis of patients admitted to our clinic with eye mass: 1985-2004

Alp Özkan<sup>1</sup>, Halit Pazarlı<sup>2</sup>, Serap Karaman<sup>1</sup>, Tiraje Celkan<sup>1</sup>, Hilmi Apak<sup>1</sup>, Ferda Özkan<sup>3</sup>, Cuyan Demirkesen<sup>4</sup>, Gültekin Kaner<sup>4</sup>, İnci Yıldız<sup>1</sup>

**Amaç:** Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde 20 yıllık bir süreçte karşılaştığımız gözde kitle nedeni ile kliniğimize başvuran olgularımızda gözü ve orbitayı tutan selim veya habis tümörlerin dağılımını vererek bu tümörler hakkında çocuk hekimlerini bilgilendirmektir.

**Gereç ve yöntem:** Ocak 1985-Aralık 2004 tarihleri arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Kliniğine gözde kitle nedeni ile gönderilmiş 315 olgunun çocuk ve göz kliniklerindeki kayıtlarının geriye dönük olarak dökümü yapıldı. Cinsiyet, taraf, tanı yaşı, tanı bulgusu, ve histopatolojik tanıları incelendi.

**Bulgular:** 156 erkek (%49,5) ve 159 kız (%50,5) hastamızın; lezyon taraf dağılımı: 151 tanesi (%47,9) sol tarafta; 147 tanesi (%46,7) sağ tarafta , 17 tanesi (%5,4) ise çift taraflı tutulum göstermekte idi. Tanı yaşı 1 ay ile 192 ay arasında değişiyordu. Ortanca 25 ay idi. Olgularımızın tanısal dağılımında 282 olgu (%89,6) orbital tümörler olup bunu 22 olgu (%6,9) ile oküler yüzey tümörleri ve 11 olgu (%3,5) ile intraoküler tümörler izlemekte idi.

**Çıkarımlar:** Pediatrik oküler tümörlerin belirti ve bulgularını iyi bilmeleri sağlam çocuk takiplerinde göz muayenesine dikkat etmeleri ve gerektiğinde olguları hızla göz doktoruna yönlendirmelerinin çok önemli olduğunu bir kez daha belirtmek istiyoruz

**Anahtar kelimeler:** çocuk, göz, kitle, orbita

**Objective:** The objective of this study is to analyse the patients with eye mass who were admitted to our clinic in a period of 20 years to classify both benign and malignant orbital or ocular tumors and to inform the pediatricians about the outcome of our analysis.

**Material and Method:** The records of 315 patients applied or referred to our pediatric hematology-oncology department with eye mass between January 1985 and December 2004 were reviewed. The sex distribution, the involvement site and the age at diagnosis were analysed.

**Results:** 156 (49.5%) patients were males while 159 (50.5%) were females. 151 of the masses involved the left eye (47.9%) while 147 of them (46.7%) were at the right side and 17 (5.4%) involved both eyes. The age at diagnosis ranged between 1 and 192 months. The median age at diagnosis was 25 months. 282 (89.6%) of the cases had orbital tumors, 22 (6.9%) cases had ocular surface tumors and 11 (3.5%) had intraocular tumors.

**Conclusions:** Pediatricians should notice the signs and symptoms of pediatric ocular and orbital tumors while examining their patients. We

<sup>1</sup> İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup> İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Oftalmoloji AnaBilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup> Yeditepe Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup> İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

**Yazışma adresi:** Doç.Dr. Alp Özkan, İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

e-posta:alpozkan@istanbul.edu.tr

Fax: (0 212) 588 31 02

Alındığı tarih: 08. 12. 2005, kabul tarihi: 23. 02. 2006

would like to emphasize the importance of noticing the signs and symptoms of pediatric ocular and orbital tumors and vitality of referring patients to ophthalmologist in time.

**Key words: child, eye, mass, orbital**

## Giriş

Çocukluk çağında çeşitli solid ve kistik kitleler göz ve orbitayı tutar. Bu tümörler doğumda belirgin olabilirler ya da doğumdan sonra gelişirler. Çocuklarda, orbital ve oküler neoplazilerin çoğu selim tümör olmasına rağmen, rabdomiyosarkom ve retinoblastom gibi görmeyi ve hayatı tehdit eden malinitelere de rastlanır. Bu yüzden oküler ve orbital tümörleri erken tanımak önemlidir. Oküler ve orbital tümörlerin sınıflaması genellikle yerleşimine göre yapılır: göz kapağı, oküler yüzey, orbita, intraoküler alan. Orbital tümörler ise gelişimsel veya kazanılmış kistler, damarsal lezyonlar, yangısal kitleler, hematopoetik ve lenfoproliferatif kitleler, mezodermal tümörler, nörojenik tümörler ve metastatik tümörler olarak daha geniş olarak da sınıflanabilir (1).

Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde 20 yıllık bir süreçte karşılaştığımız, gözde kitle nedeni ile kliniğimize başvuran olgularımızda gözü ve orbitayı tutan selim veya habis tümörlerin dağılımını vererek bu tümörler hakkında çocuk hekimlerini bilgilendirmektir.

## Gereç ve Yöntem

Ocak 1985-Aralık 2004 tarihleri arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Kliniğine gözde kitle nedeni ile gönderilmiş 315 olgunun çocuk ve göz kliniklerindeki kayıtlarının geriye dönük olarak dökümü yapıldı. Cinsiyet, taraf, tanı yaşı, tanı bulgusu ve histopatolojik tanıları incelendi. İstatistik çalışmaları SPSS 11.5 programı ile hesaplandı.

## Bulgular

1985-2004 yılları arasında gözde kitle nedeni ile kliniğimize başvurup tanı alan 315 hastanın 271 tanesi histopatolojik, 44 tanesi ise klinik olarak tanı almıştı.

## Cinsiyet ve yerleşim

156 erkek (%49,5) ve 159 kız (%50,5) hastamızın lezyon taraf dağılımı: 151 tanesi (%47,9) sol tarafta; 147 tanesi

(%46,7) sağ tarafta idi, 17 tanesi (%5,4) ise çift taraflı tutulum göstermekte idi (Tablo I).

**Tablo I:** Gözde kitle ile başvuran hastaların karakteristik özellikleri

Özellikler	Hasta sayısı	%
Cinsiyet		
Erkek	156	49,5
Kız	159	50,5
Yaş, ay		
Ortanca (sınır)	42 (1-192)	
Yan		
Sol	151	47,9
Sağ	147	46,7
Çift Taraflı	17	5,4
Tam		
Selim	261	82,8
Habis	54	17,2
Toplam	315	

## Tanı yaşı

Tanı yaşı 1 ay ile 192 ay arasında değişiyordu. Ortanca 25 ay idi (Tablo I).

## Tanı bulguları

Çalışmamızda gözde kitle bulgusuna ek olarak eşlik eden en sık başlangıç bulgusu olarak propitozis (39 olgu, %12,4), ikinci sıklıkta ekimoz (13 olgu, %4,1), bunları izleyen lökokori (11 olgu, %3,4). Pitozis, strabismus, nistagmus, diplopi ve görme kaybı diğer bulgulardır (Tablo II).

**Tablo II:** Gözde kitle bulgusuna eşlik eden diğer bulgular

Tanı bulguları	Hasta sayısı	%
Propitozis	39	12,4
Ekimoz	13	4,1
Lökokori	11	3,4
Pitozis	10	3,1
Strabismus	9	2,9
Nistagmus	3	1
Diplopi	3	1
Görme kaybı	2	1

## Tanı dağılımı

Çalışma grubumuzda olgularımızın tanısal dağılımında 282 olgu (%89,6) orbital tümörler olup bunu 22 olgu (%6,9) ile oküler yüzey tümörleri ve 11 olgu (%3,5) ile intraoküler

**Tablo III:** Hastalarımızın histopatolojik tanı dağılımı. Oküler ve orbital tümör sınıflaması

Oküler ve orbital tümör sınıflaması	Sayı	Yüzde (%)
<b>Oküler Yüzey tümörleri</b>	<b>22</b>	<b>6,9</b>
a. Papilloma	2	0,6
b. Dermolipoma	16	5,1
c. Konjunktival nevus	2	0,6
d. Oküler melanozis	1	0,3
e. Piyojenik granülom	1	0,3
<b>Orbital tümörler</b>		
<b>A. Kistik lezyonlar</b>	<b>62</b>	<b>19,7</b>
1. Gelişimsel orbital kistler		
- Koristoma: Dermoid, epidermoid	46	14,6
- Kolobomatöz kist	4	1,3
2. Edinsel orbital kistler		
- Gözyaşı kanal kisti	1	0,3
- Kist hidatik	4	1,3
- Orbital apse	3	1,0
- Dakriyoadenit	1	0,3
- Kistik miyozit	1	0,3
3. Komşu yapı kisti		
- Mukosel	1	0,3
- Dakriyosel	1	0,3
<b>B. Damarsal lezyonlar</b>	<b>109</b>	<b>34,6</b>
1. Kapiler hemanjiyom	92	29,2
2. Kavernoöz hemanjiyom	5	1,6
3. Lenfanjiyom	9	2,9
4. Arteriovenöz malformasyon	1	0,3
5. Malin Hemanjiyoendotelyoma	1	0,3
6. Sturge-Weber	1	0,3
<b>C. Yangısal kitleler</b>	<b>21</b>	<b>6,7</b>
1. Preseptal orbital sellülit	10	3,2
2. Orbital psödötümör	8	2,5
3. Özel orbital yangılar		
- Tiroid oftalmopatisi	3	1,0
<b>D. Histiositik, hematopoetik ve lenfoproliferatif kitleler</b>	<b>17</b>	<b>5,4</b>
1. Langerhans hücreli histiositoz	5	1,6
2. Lösemi		
- Granülositik sarkoma	8	2,5
3. Lenfoma	4	1,3
<b>E. Mezodermal tümörler</b>	<b>28</b>	<b>8,8</b>
1. Fibroma	1	0,3
2. Lipoma	1	0,3
3. Leyomiyoma	1	0,3
4. Fibröz displazi	5	1,6
5. Osteoid osteoma	2	0,6
6. Rabdomiyosarkom	18	5,7
<b>F. Nörojenik tümörler</b>	<b>38</b>	<b>12,2</b>
1. Gliyom	27	8,6
2. Meninjiyom	3	1,0
3. Nörofibrom	5	1,6
4. Schwannoma	3	1,0
<b>G. Metastatik</b>	<b>7</b>	<b>2,2</b>
1. Nöroblastom	5	1,6
2. Ewing sarkom	1	0,3
3. Adenokarsinom	1	0,3
<b>İntraoküler tümörler</b>	<b>11</b>	<b>3,5</b>
<b>A. Retinoblastom</b>	<b>11</b>	<b>3,5</b>

tümörler izlemekte idi. Oküler yüzey tümörlerinden en sık dermolipoma (16 olgu) görülmüştür. İntraoküler tümör olarak da yalnızca retinoblastoma rastlanmıştır (Tablo III). Orbital tümörlerimizin dağılımında en sık damarsal

lezyonlara (109 olgu, %34,6) rastlanmıştır. Bunu 62 olgu (%19,7) ile kistik lezyonlar izlemiştir. Daha sonra sırası ile nörojenik tümörler (38 olgu, %12,2); mezodermal tümörler (28 olgu, %8,8); yangısal kitleler (21 olgu, %6,7); histiositik, hematopoetik ve lenfoproliferatif kitleler (17 olgu, %5,4); metastatik kitleler (7 olgu, %2,2) izlemiştir (Tablo III). Olgularımızın %17,2'sini habis tümörler oluşturmuştur (Tablo I).

### Tartışma

Çocukluk çağında oküler ve orbital kaynaklı malin lezyon oranı çocukluk çağı kanserlerinin %5-6' sını oluşturmaktadır. Bu ise ülkemiz kanser kayıt oranlarından yapacağımız basit bir çıkarım ile yaklaşık yılda 70 civarı yeni olgu demektir (2). Çocukluk çağının en sık oküler ve orbital tümörleri erişkindeki tümörlerden farklıdır. Bir çoğu doğumsaldir ve erken bulgu verirler. Çocuktaki orbital tümörlerin çoğu selim huyludur. En sık gelişimsel kistler (olguların yaklaşık %50'si) ikinci olarak da damar kaynaklı tümörlerden kapiler hemanjiyom görülür. En sık görülen kötü huylu orbital tümör rabdomiyosarkomdur. En sık görülen intraoküler habis lezyon retinoblastomdur. Çocukluk çağında göze yayılımların en sık yerleşimi orbitadır (1).

### Oküler yüzey tümörleri

Oküler yüzey tümörleri genellikle belirgindir. Tanı klinik, öykü ve lezyonun özelliklerine göre konur. Biyopsi nadiren gerekir (1). Kornea ve konjunktivadadan kaynak alan bu tümörlere serimizde %6,9 oranında rastlanmıştır. Literatürde çocukluk çağı konjunktival tümörlerinin %10 kadarının papilloma olduğu bildirilmiştir (3). Serimizde de bu oran %9 (2/22) olarak bulunmuştur (Tablo III).

### Orbital Tümörler

Orbitanın içinde ya da çevresinde yüzeysel yerleşim gösteren tümörler derialtı veya konjunktiva altı nodül olarak ortaya çıkarlar. Globu tutan daha büyük tümörler veya orbitanın derininde yerleşim gösteren kitleler propitozis, göz kapağı retraksiyonu, pitozis, vasküler konjesyon, pupilla düzensizliği, strabismus, diplopi, görme kaybı, optik disk ödemi veya atrofi gibi orbital bulgularla kendilerini gösterirler. Orbital kitlelerin nedenini ortaya koymak bazen sorun olabilir. Başlangıç yaşı, taraf, süresi ve klinik gidiş genellikle ayırıcı tanıda yol gösterir. Sıklıkla ultrason,

bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme kullanılır. “Eksizyonel” biyopsi genellikle kapsülsüz veya kistik kitleleri çıkarmak için uygulanır. “İnsizyonel” biyopsi ise “debulking” veya kemoterapi öncesi doku tanısı için şüpheli solid malinitede uygulanır. Çocukluk çağında orbitanın yer kaplayan lezyonları sıklıkla kistikdir. Bunu damarsal tümörler ve yangısal hastalıklar izler. Diğer nedenler mezodermal, nörojenik, metastatik ve lenfoproliferatif kitlelerdir (1). Literatürde bu konuda ulaşılabildiğimiz az sayıda çalışmadan biri olan Garner ve ark. (4) çok serili çalışmasında; orbital tümörlerin sıklığını 358 olguda yaklaşık %42 oranında kistik lezyonlar, %16 oranında damarsal lezyonlar, %4 oranında yangısal lezyonlar, %13 oranında mezodermal tümörler, %13 oranında nörojenik tümörler, %3 oranında histiyositik, hematopoetik ve lenfoproliferatif lezyonlar, %4 oranında uzağa yayılımı olan tümörler olarak bildirilmektedir. Shields ve ark. (5) 250 olguluk çalışmalarında ise %52 oranında kistik lezyon bildirilmektedir. Bizim serimizde %34,6 oranı ile en sık olarak damarsal lezyonlara rastlanmıştır. Bunu sırası ile %15,9 oranı ile kistik lezyonlar, %12,2 nörojenik tümörler, %8,8 mezodermal tümörler, %5,7 yangısal kitleler, %5,4 histiyositik, hematopoetik ve lenfoproliferatif lezyonlar, %2,2 metastatik tümörler izlemektedir (Tablo III). Serimizde kistik lezyon oranının literatürdeki sıralamaya göre ikinci sıraya inmesini olgularımızın birincil olarak çocuk hekimine ve çocuk hematoloji-onkoloji kliniğine başvuran olgular olmasına bağlıyoruz. Birincil olarak göz doktoruna başvuran olgular da eklenirse bu oranın ilk sıraya yükseleceğini düşünmekteyiz. Diğer dağılım özellikleri literatür ile uyumluluk göstermektedir.

Serimizdeki olgularımızın %29,2’sini oluşturan kapiler hemanjiyom, çocukluk çağının en sık görülen damarsal orbital tümörüdür. Doğumu izleyen birkaç ay içinde hızlı büyüme özelliği gösterirler. İki-üç yaş dolaylarında kendiliğinden gerilemeye başlayan bu tümör nadiren görme sorunlarına yol açar. Orbitanın kistik lezyonları ise genellikle orbital septumun önünde frontozigomatik sütur boyunca yerleşim gösteren düzgün yüzeyle, ağırlı olmayan, sıkı, yarı hareketli derialtı kitleleridir. Nadiren oküler veya görsel komplikasyonlara neden olurlar (1,6,7). Serimizde %5,7 oranında rastladığımız yangısal kitlelerin çoğunluğunu; ekstraoküler kaslar, gözyaşı bezi ve periorbital yağ gibi orbital dokuların enfeksiyon dışı yangısının neden olduğu orbital psodotümör oluşturur (%2,5) (Tablo III). Diğer

nedenler tiroidit, sarkoidoz, lupus gibi sistemik bir hastalık olabilir (1).

Serimizin %17,2’sini habis tümörler oluşturmuştur (Tablo I). Shields ve ark. (5) çalışmasında bu oran %6’dır. Serimizdeki yüksek malinite oranını olguların çocuk hematoloji-onkoloji kliniğine başvuran olgular arasından seçilmesine bağlamaktayız. Çocukluk çağında orbitanın birincil en sık görülen habis tümörü rabdomiyosarkomdur (5). Serimizde %5,7 oranı ile en sık görülen habis tümör olma özelliğini koruyan rabdomiyosarkom Garner ve ark. (4) çalışmasında da %8,7 oranında görülmüştür. Nörojenik tümörler, optik sinir ve periferik sinirlerden kaynaklanan tümörlerdir. Optik sinir gliyomları, meninjiyom, schwannoma selim; estezyonöroblastom ve paragangliyoma habis nörojenik tümörlerdir. Juvenil pilositik astrositom olarak da bilinen optik gliyomlar orbital tümörlerin %2-3’nü oluştururlar. Orbitada yer aldıkları zaman yavaş büyüyerek propitozise neden olurlar (5,8). Serimizde %8,6 oranında rastladığımız gliyomlara Garner ve ark. (4) %8,7 oranında rastlamışlardır. Granülositik sarkoma, orbitada yer alan izole bir akut miyelositik lösemi. Sıklıkla sistemik lösemi olmaksızın oluşur. Subakut başlangıçlı tek taraflı veya iki taraflı propitozise yol açar. Cerrahi biyopsideki yeşil görüntüsünden dolayı kloroma olarak da adlandırılır (9). Serimizde %2,5 oranı ile hematopoetik grubun en sık görülen alt grubunu oluşturmuştur. Garner ve ark. (4) serisinde tüm hematopoetik kitlelerin oranı %2,5’dur. Ülkemizde kloroma olgularının daha sık olduğu Çavdar ve ark. (10) serilerinde bildirilmiştir. Orbital lenfoma çocukluk çağında oldukça nadirdir. En sık Burkitt lenfoma görülür. Çocukluk çağında oküler yayılımların en sık görüldüğü alan orbitadır ve en sık yayılımı nöroblastom yapar. Genellikle propitozis ve ekimoza yol açarlar (1,11). Serimizde de %2,2 oranında görülen yayımlı tümörlerin %71’ni nöroblastom oluşturmaktadır. Garner ve ark. (4) serisinde nöroblastom % 3,4 oranındadır. Literatürde daha az sıklıkla Ewing ve Wilms tümörü de bildirilmiştir (1). Serimizde ikinci sıklıkta Ewing sarkom görülmüştür. Bir olgumuzda da akciğer adenokarsinomunun orbita yayılımı görülmüştür.

#### ***Intraoküler tümörler***

Retinoblastom çocukluk çağının en sık görülen intraoküler habis tümörüdür. Lökokori, strabismus, yangı ve glokoma yol açarlar. En sık bulgusu lökokoridir. Orbital tutulum nadirdir ve olduğunda propitozisle kendini gösterir (12).

Serimizde orbital propitozis ile başvuran retinoblastomlu olgu oranımız %3,5'dur. Garner ve ark. (4) serisinde bu oran %1,7'dir. Retinoblastomda propitozis bulgusu geç başvuran olgularda görüldüğü için gelişmekte olan ülke serilerinde bu oran daha yüksektir (12).

Çocukluk çağındaki oküler tümörlerin tanısında çocuk doktorlarının hayati bir rolü vardır. Aileler tümörlerin ilk bulgularını genellikle fark etmekte gecikirler. Bu yüzden çocuk doktorlarının oküler tümörlerin belirti ve bulgularını iyi bilmelerinin sağlam çocuk takiplerinde göz muayenesine dikkat etmelerinin ve gerektiğinde olguları hızla göz doktoruna yönlendirmelerinin çok önemli olduğunu bir kez daha belirtmek istiyoruz.

#### **Kaynaklar**

1. Castillo BV, Kaufman L. Pediatric tumors of the eye and orbit. *Pediatr Clin N Am* 2003; 50: 149- 72.
2. Kutluk MT, Şahiner UM, Akyüz C, Yalçın B, Varan A, Büyükpamukçu M. A hospital based cancer registry for childhood cancer in Turkey. Porto, Portugal, 18-21 September 2002. *Med Ped Oncol* 2002; 39: 317.
3. Elsas F, Gren R. Epibulbar tumors in childhood. *Am J Ophthalmol* 1975; 79: 1001- 7.
4. Garner A, Klintworth GK. Tumors of the orbit, optic nerve, and lacrimal sac. In: Garner A, Klintworth GK (eds). *Pathobiology of Ocular Disease*. 2 nd ed. New York: Marcel Dekker, 1994: 1523- 606.
5. Shields J, Bakewell B, Augsberger J, et al. Space occupying orbital masses in children. A review of 250 consecutive biopsies. *Ophthalmology* 1986; 93: 379- 84.
6. Youssefi B. Orbital tumors in children: a clinical study of 62 cases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1969; 6: 177- 81.
7. Bullock J. Orbital tumors in childhood. *Ophthalmol* 1986; 93: 379- 84.
8. Bullock J, Goldberg S, Rakes S. Orbital tumors in children. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1989; 5:13- 6.
9. Zimmerman L, Font R. Ophthalmologic manifestation of granulocytic sarcoma (myeloid sarcoma or chloroma). *Am J Ophthalmol* 1975; 80: 975- 90.
10. Gözdaşoğlu S, Yavuz G, Ünal E, Tacyıldız N, Cevdar AO. Orbital granulocytic sarcoma and AML with poor prognosis in Turkish children. *Leukemia*. 2002; 16: 962- 3.
11. Albert D, Rubenstein R, Scheie H. Tumor metastasis to the eye: Part II. Clinical study in infants and children. *Am J Ophthalmol* 1967; 63: 727- 32.
12. Pendergrass T, Davis S. Incidence of retinoblastoma in the United States. *Arch Ophthalmol* 1980; 98: 1204- 10.