

Optik Sinirin Primer Tümörleri ve Optik Sinir Kılıfı Tümörleri

Primary Tumours of The Optic Nerve and The Optic Nerve Sheath

¹ Cem KESİM / ORCID No: 0000-0001-6747-1534

² Murat HASANREİSOĞLU / ORCID No: 0000-0001-9885-5653

¹⁻² Koç University School of Medicine, İstanbul, Türkiye

Geliş Tarihi/Received: 10/07/2023 **Kabul Tarihi/Accepted:** 31/08/2023 **DOI:** 10. 37783/CRJ-0388

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Koç Üniversitesi Hastanesi, Topkapı Cd. No: 2 34010 Zeytinburnu İstanbul Türkiye **Tel./Phone:** +90 (850) 250 8250 **E-posta/E-mail:** rmurat95@yahoo.com; mhasanreisoglu@ku.edu.tr

ÖZ

Primer optik sinir ve optik sinir kılıfı tümörleri, intraorbital tümörlerin yaklaşık %8'ini oluşturan ve çoğu benign karakterde olmakla birlikte görme kaybı, görme alanı defekti ve proptozis gibi görme fonksiyonunu belirgin ölçüde etkileyen bulgularla kendini gösteren tümörlerdir. Optik sinir gövdesinden köken alan tümörler sıklıkla benign optik sinir gliomundan meydana gelir, ancak gangliogliom, medülloepitelyom, hemanjiyoblastom, melanositom gibi daha nadir görülen tümörler ve malign optik sinir gliomu gibi çoğunlukla ileri dereceli glioblastomlar da saptanabilmektedir. Optik sinir kılıfından köken alan tümörler çoğunlukla optik sinir kılıfı menenjiyomu (OSKM) histolojisine sahip olup, intraorbital ve intrakanaliküler kökenli OSKM'ler primer, intrakranyal kökenli OSKM'ler sekonder tümör olarak sınıflandırılır. Optik gliom, OSKM ve hemanjiyoblastomlar sporadik görülebildiği gibi sırasıyla Tip 1 ve Tip 2 Nörofibromatozis (NF) ile Von Hippel-Lindau (VHL) sendromlarının bir bileşeni olarak saptanabilir. Görme fonksiyonu açısından yıllarca sakin seyir izleyebilen optik sinir ve sinir kılıfı tümörlerinde ilerleyici görme kaybı, görme alanı defekti ve kozmetik açıdan tolere edilemeyen proptozis gelişimi görüldüğünde sistemik kemoterapi, cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi yöntemleri ile tedavi düşünülmesi gerekmektedir. Optik gliomlarda sistemik kemoterapi başlıca tedavi yöntemi olarak kabul edilirken, OSKM'lerde stereotaktik fraksiyone radyoterapi gibi özelleşmiş tedavi yöntemleri ile daha başarılı sonuçlar elde edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Optik sinir gliomu, optik sinir kılıfı menenjiyomu, intraorbital tümörler, nörofibromatozis, stereotaktik fraksiyone radyoterapi.

Abstract

Primary optic nerve and optic nerve sheath tumors constitute approximately 8% of intraorbital tumors and although most of them are benign, they are manifested by findings that significantly affect visual function such as vision loss, visual field defect and proptosis. Tumors originating from the optic nerve trunk are mostly benign optic nerve glioma, but rarer tumors such as ganglioglioma, medulloepithelioma, hemangioblastoma, melanocytoma and high-grade glioblastomas such as malignant optic nerve glioma can also be detected. Tumors originating from the optic nerve sheath usually have optic nerve sheath meningioma (ONSM), of those with intraorbital and intracanalicular origin are classified as primary and intracranial ONSMs are classified as secondary tumors. Optic glioma, ONSM, and hemangioblastomas can be seen sporadically or as a component of Type 1 and Type 2 Neurofibromatosis (NF) and Von Hippel-Lindau (VHL) syndromes, respectively. Treatment with systemic chemotherapy, surgical resection and radiotherapy methods should be considered when progressive vision loss, visual field defect and cosmetically intolerable proptosis develop in optic nerve and nerve sheath tumors, which can have a quiet course for years in terms of visual function. While systemic chemotherapy is accepted as the main treatment method in optic gliomas, more successful results are obtained with specialized treatment methods such as stereotactic fractionated radiotherapy in ONSMs.

Keywords: Optic nerve glioma, optic nerve sheath meningioma, intraorbital tumors, neurofibromatosis, stereotactic fractionated radiotherapy

Giriş

Optik sinirin primer tümörleri, optik sinirin gövdesi ya da optik sinir kılıfından primer olarak köken alan tümörlere verilen isimdir. Optik sinir gövdesinden köken alan tümörlerin çoğunluğunu histolojik olarak optik sinir gliomu oluşturmakta, ancak gangliogliom, medülloepitelyom, hemanjiyoblastom ve optik disk melanositomu gibi primer optik sinir tümörleri de saptanma, malign optik sinir tümörleri ise genellikle anaplastik astrositom ya da glioblastom zemininde gelişmektedir.^{1,2} Optik sinir kılıfı tümörleri ise histolojik özellik (menenjiyom, Schwannom, hemanjiyoperisitom) ve intraorbital, intrakanaliküler ya da intrakranyal yerleşimine göre primer veya sekonder olarak sınıflandırılan tümörlerdir.

Epidemiyoloji

Optik sinir ve optik sinir kılıfı tümörleri, intraorbital yerleşimli tümörlerin yaklaşık %8'ini oluşturur.³ Primer olarak optik sinir yerleşimli tümörlerin %90'ı optik sinir gliomu veya optik sinir kılıfı menenjiyomu tanısına sahiptir.⁴ Optik sinir tümörleri çok yüksek oranda benign optik gliomu şeklinde görülmekle beraber, çok daha nadir görülen malign optik gliomu literatürde 66 hastada bildirilmiştir.² Tüm intrakranyal tümörlerin yaklaşık %1'ini optik sinir gliomu oluştururken, çocukluk çağı beyin tümörlerinde bu oran %3-5 arasına ulaşmaktadır. Olguların %75'i ilk on yıl içerisinde ortaya çıkarken %90'ı 20'li yaşlardan önce semptomatik hale gelmektedir.⁵ Malign optik gliomların ise neredeyse tamamı orta ve ileri yaş yetişkinlerde ortaya çıkmaktadır.^{1,2,6} Optik gliom hastalarında %10-70 oranında Tip 1 Nörofibromatozis (NF1) görülmekte, NF1 hastalarının ise %11-30'ünde optik gliom tespit edilmektedir.^{5,7} Optik sinir kılıfı menenjiyomu (OSKM) %90 oranında intrakranyal kökenli olup orbitaya sekonder yerleşim gösterir. Primer OSKM olgularında %92 intraorbital, %8 intrakanaliküler yerleşim göze çarpmaktadır.^{8,9} OSKM tipik olarak orta yaşlı kadın hastalarda tek taraflı olarak görülmektedir.⁹ Çocuklarda sıklıkla bilateral ve multifokal formu görülen OSKM'lerin yaklaşık üçte birinde Tip 2 Nörofibromatozis (NF2) saptanmaktadır.^{10,11} Literatürde yaklaşık 35 hastada bildirilen optik sinir hemanjiyoblastomu sıklıkla Von Hippel-Lindau (VHL) hastalığı ile beraber görülmektedir.^{12,13}

Klinik Özellikler

Benign Optik Sinir Gliomu

Benign optik sinir gliomunun klinik bulguları görme keskinliği ve renkli görmede azalma, rölatif aferent pupil defekti, sıklıkla inferior distozi ile beraber proptozis, optik diskte kabanklık veya solukluk ile şaşılık şeklinde karakterizedir.^{1,5,6}

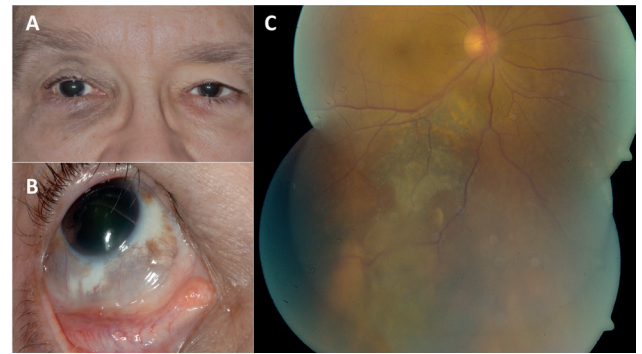
Genellikle ağrısız ve yavaş seyirli olmakla beraber, tümör içine hemoraji gelişmesine bağlı olarak akut görme kaybı ve hızlı seyirli proptozis ile manifest olabilir.¹⁴ Genellikle intrensek sinir lifi hasarı nedeniyle görme kaybına neden olan gliomlarda, kronik kompresif etkiye bağlı olarak da optik sinir atrofisi, santral retinal ven tıkanıklığı ile uyumlu venöz staz, optosiliyer şantlar ve neovasküler glom gibi ek bulgular saptanabilmektedir.¹

Malign Optik Sinir Gliomu

Malign optik sinir gliomu benign formun aksine hızlı ve ilerleyici görme kaybı ve görme alanı defekti ile ortaya çıkmaktadır. Olguların önemli bir kısmında görme kaybına papilödem, optik disk hemorajisi, oftalmopleji ve diğer nörolojik bulgular eşlik etmektedir.^{1,15} Optik disk proksimalinde yerleşik tümörlerde retrobulber ağrı ile birlikte optik nörit benzeri bulgular daha sık görülmekte iken, optik disk distali yerleşimli tümörlerde benzer semptomlar sıklıkla optik disk solukluğu ve atrofisi ile birliktelik göstermektedir.^{1,5} Malign optik gliomu daha çok tek taraflı başlamakla beraber 5-6 hafta gibi kısa bir sürede her iki optik sinirde tutulum saptanmaktadır.^{1,2,6} İlerleyen dönemde hipotalamik disfonksiyon, hemiparezi gibi nörolojik semptomların eklenmesiyle beraber 1 yıldan kısa bir süre içinde ölüme sonuçlanabilir.⁶

Hemanjiyoblastom

Sporadik veya VHL ile ortaya çıkan hemanjiyoblastomlar genellikle tek taraflı tutulum gösterirler (Şekil 1). Gliomlarda görülen intrensek optik sinir hasarı yerine, kompresyon etkisine sekonder görme azalması ve görme alanı kaybı bulunan olgularda sıklıkla aksiyel ve pulsatil proptoz saptanmaktadır.¹³

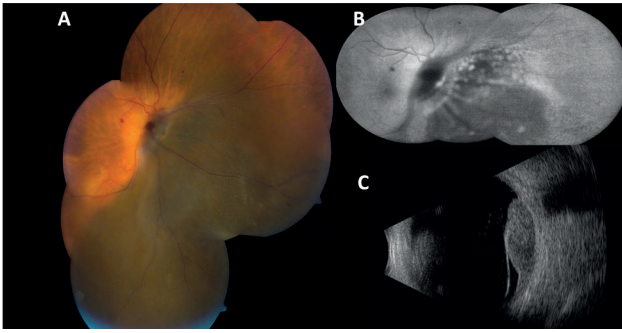


Şekil 1: Von Hippel-Lindau sendromlu bir hastanın sağ gözünde optik sinir yerleşimli hemanjiyoblastomun renkli fundus fotoğrafı. Tümöre aynı zamanda fovea tutulumlu eksüdasyon ile birlikte subretinal sıvı eşlik etmekte.

Melanositom

Genellikle tek taraflı görülen melanositomlarda belirgin görme azlığı nadiren görülmektedir. Foveal eksidasyon ve tümör nekrozu ile ilişkili nöroretinite sekonder gelişen hafif

görme azlığının yanında, santral retinal ven oklüzyonu, tümör nekrozu ve malign transformasyonla bağlı olarak orta ve ciddi düzeyde görme kaybına rastlanabilmektedir.¹⁶ Rölatif aferent pupil defekti ve çeşitli görme alanı defekti paternleri görülen melanositomda en sık %75 oranında kör noktada genişleme saptanmaktadır.¹⁶ Fundus muayenesinde tamamı ya da bir kısmı optik disk üzerinde yerleşimli koyu kahverengi renkli hamartomatöz bir lezyon görünümünde olan melanositomların koroidal komponenti optik disk komponentinden daha belirgin olabilmektedir (**Şekil 2**).¹⁶ Melanositom olgularının %10-15'inde görme keskinliğinde azalma saptanabilirken, %1-2 oranında olguda malign transformasyon saptanabileceği için uygun takiplerinin yapılması gereklidir.¹⁶



Şekil 2: Sağ göz optik disk melanositomunun renkli fundus fotoğrafı. Melanositomun optik disk temporal yarısını kaplayıp papillomaküler demete uzanım gösterdiği görülmekte.

Optik Sinir Kılıfı Tümörleri

Daha önce belirtildiği üzere, optik sinirin intraorbital ve/veya intrakanaliküler kısmından köken alan menenjiyomlar *primer*, intrakranyal yerleşimli olup orbital yayılım gösteren menenjiyomlar ise *sekonder* optik sinir kılıfı menenjiyomu olarak adlandırılır. Optik gliomlara benzer şekilde başlıca semptom görmede azalma ve görme alanı defektleri şeklindedir. Başlangıç görme keskinliği olguların yarısında 20/40 ve üzerinde iken, yaklaşık %24'ünde el hareketi seviyesinde olabilir.⁹ Göz hareketleri esnasında oluşan geçici iskemiye başlı olarak kısa süreli görme kayıpları da oluşabilmektedir.¹⁷ Görme alanı defektleri periferik defektler en sık olmak üzere kör nokta genişlemesi, altitudinal defekt ve skotom halinde saptanabilir.^{1,8,9} Olguların %59'unda görülen proptozis genellikle 2-5 mm arasında ve sıklıkla intraorbital yerleşim nedeniyle olup intrakanaliküler lezyonlarda nadiren görülmektedir.⁹ Optik disk bulguları intraorbital olguların çoğunda görülür. Sıklıkla optik sinir ödemi saptanan olguların yaklaşık %30'unda optosiliyer şant damarları gözlemlenir.^{8,9,18} Orbita apeksi ya da intrakanaliküler yerleşimli tümörlerde ise optik disk bulguları nadiren görülür.

Tanı

Patoloji

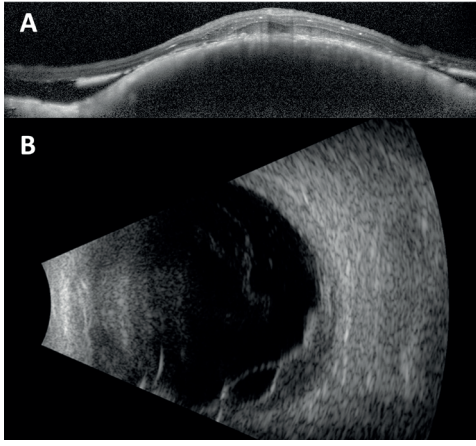
Benign optik gliomların çoğu histolojik olarak juvenil pilositik astrositomla uyumlu görünüm sergileyen Grade I tümörlerdir. Rosenthal fibrilleri ve eozinofilik granüler cisimler içeren bu tümörlerde vasküler proliferasyon ve atipi izlenebilirken malign transformasyon nadiren görülür.⁵ Optik gliomlar başlıca iki tip büyüme paterni gösterirler. Perinöral yayılım astrositlerin epidural ve subaraknoid alanda genişlemeye yol açacak şekilde parenkim büyümesi ile karakterize olup sıklıkla NF1 ile ilişkili olgularda görülür. İntranöral yayılım ise fibrovasküler trabeküllerin genişlemesi sonucu pia tabakasının araknoid ve dura tabakalarıyla birleşmesine yol açtığı, daha çok sporadik olgularda gözlemlenen bir büyüme türüdür.⁵ Optik glioma benzer klinik bulguları olan gangliogliom ve medülloepitelyom da bu tümörlerin histolojik tanıları arasında yer almaktadır. Gangliogliomlar bağ doku ile ayrılmış gangliyon hücreler içerirken, medülloepitelyomlarda ise ağ izlenimi veren tübül ve kord yapılarından oluşan multilaminar kolumnar hücre grupları izlenir.¹ Malign optik gliomlar ise çoğunlukla ileri evre glioblastom görünümünde olup vasküler endotelial proliferasyon, nekroz, hemoraji ve yaygın mitotik hücreler içerirler.^{1,5}

Primer OSKM histolojik olarak sinsisyal ve tranzisyonel olmak üzere iki patern gösterirler. Sinsisyal patern vasküler trabeküllerle ayrılmış poligonal hücrelerden oluşurken, tranzisyonel paternde iğsi ya da ovoid hücrelerin konsantrik girdap şeklinde dizilim gösterdiği ve psammom cisimcikleri içerdiği görülmektedir.^{8,9} Primer OSKM'ler optik sinir etrafındaki araknoid villuslardan köken alıp en düşük doku direnciyle karşılaştıkları güzergah boyunca füziform, tübüler ya da globüler şekilde yayılım gösterebilirler.⁸ Primer OKSM'ler intrakanaliküler yolu takip ederek orta kranyal fossaya yayılım gösterebilmektedir. Sekonder OKSM'ler intrakranyal yerleşimli olup sfenoid kanat, tuberculum sellae, anterior klinoid proses ve olfaktör sulkustan köken alıp subdural alan boyunca optik sinir kılıfına uzanım gösterebilirler.^{1,8,9} Bu grup OKSM'lerde trigeminal ve vestibüler gibi periferik sinirlerden köken alan Schwannom histolojisine sahip tümörlere rastlanabilmektedir.¹

Görüntüleme

Optik sinir gliomlarında manyetik rezonans görüntüleme (MRG) başlıca yöntem olarak kullanılmaktadır. Optik sinir gliomu sıklıkla iki tip görünüm sergilemekte olup, en sık optik sinirde füziform genişleme şeklinde tespit edilirler. Bir diğer tipte ise optik sinirin çoğunlukla orta orbitada inferiora doğru

dirseklenme yaptığı görülür.^{5,19} T1-ağırlıklı MRG’de izointens ya da hipointens görüntü veren tümörler, T2-ağırlıklı MRG’de gadolinyum kontrastlı çekimde belirginleşen hiperintens bir görünüm gösterirler (Şekil 3). Optik sinir gliomunun MRG görünümü neredeyse patognomonik olarak kabul edilir.⁷ Bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde ise optik kanalda genişleme ve ince kalsifikasyonlar saptanabilir.⁶ Optik sinir hemanjiyomlarında MRG ile yapılan T1-ağırlıklı kontrastsız çekimlerde lezyonun kistik yapısını gösteren, beyin parenkimine göre hipointens veya izointens kitle tespit edilebilir.¹³



Şekil 3: Manyetik rezonans görüntülemeye T1-ağırlıklı sekansa sağ göz intraorbital optik sinir segmentinde kontrast madde tutulumu belirgin olan optik gliom görünümü.

OSKM’lerin görüntülenmesinde tıpkı optik sinir gliomlarında olduğu gibi MRG altın standart olarak kabul edilmektedir. Yağ baskılı T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda izointens ve hiperintens görünen ve gadolinyum kontrastla belirginleşen lezyonlar görece radyolusen olan optik sinirin etrafını çevreledikleri için BT ve MRG’de olguların yaklaşık %24’ünde patognomonik “tramvay hattı” görüntüsünü verirler.^{8,20,21} Olguların %20-50’sinde BT görüntülerinde optik sinir kılıfı kalsifikasyonları saptanabilir.⁸ OSKM’lerde tipik olarak gelişen tübüler, füziform ve globüler büyüme paternleri görüntüleme ile saptanabilir.

Tedavi

Optik sinir ve optik sinir kılıfını tutan tümörlerde birinci öncelik görme fonksiyonunun korunmasıdır. Malign optik gliom hariç tutulursa, her iki tümör grubu da yıllar içerisinde çok yavaş ilerleyen bir seyir göstermektedir. Bu nedenle 3-6 aylık aralarla yapılan ve yıllık MRG ile desteklenen klinik takipte görme fonksiyonunun değerlendirilmesi, görme keskinliği ve görme alanında belirgin azalma saptanması durumunda tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi uygundur.¹⁹

Medikal

Optik sinir gliomlarının tedavisinde kemoterapi, özellikle gelişim çağındaki çocuklarda radyoterapi gereksinimini erteleyebilmek için kullanılmaktadır. Önceleri 7 yaş altı çocuklarda uygulanmakta olan kemoterapi, günümüzde tüm çocuk yaş grubunda ilk tedavi seçeneği olarak değerlendirilmektedir.⁷ Gliomların kemoterapisinde başlıca seçenek vinkristin ve karboplatin kombinasyonundan oluşan Packer prosedürüdür.²² NF1 ile ilişkili olgularda vinkristin/karboplatin tedavisinin 3 ve 5 yıllık progresyonsuz sağkalım oranları sırasıyla %77 ve %69 olarak bildirilmektedir.²³ Son yıllarda progresif ve nüks gösteren düşük dereceli gliomların tedavisinde mitojen aktif protein kinaz (MAPK) yolağı üzerinde etkili MEK inhibitörlerin etkili olduğu gösterilmiştir.²⁴ Bir anti-VEGF antitörü olan ve güncel oftalmoloji pratiğinde de yoğun olarak kullanılan bevasizumabın sistemik kullanımının da tedaviye dirençli pediatrik optik gliom olgularında hızlı tedavi cevabı sağladığı bildirilmiştir.²⁵

OSKM’lerin birçok hormon ve büyüme faktörü reseptörü taşıyan tümörler olduğu bilinmektedir. Bu tümörlerde özellikle progesteron reseptörünün %64 oranında tespit edildiği bildirilmiştir. Ancak güncel tedavide OSKM’lere etkili bir kemoterapi rejimi saptanmamıştır.^{23,26}

Cerrahi

Optik sinir gliomlarında cerrahi tedavinin yeri sınırlıdır ve kozmetik açıdan tolere edilemeyen proptozis, optik kiyazma harici yayılım ve ilerleyici görme azalması durumlarında yapılması önerilir. Optik gliomun cerrahi rezeksiyonunun iyi gören gözde yüksek ihtimalle görme kaybına neden olacağı unutulmamalıdır. Orbitotomi ya da kranyotomi yoluyla ulaşılan cerrahide tümörün ekzofitik ve kistik kısımlarının çıkarılması ile yetinen bazı yazarlar mevcuttur.^{4-6,23} Optik sinir hemanjioblastomlarında ise tümör progresyonu ve peritümöral ödem nedeniyle cerrahi tedavi planlaması uygun olup, lateral orbitotomi, endoskopik transsfenoidal yaklaşım ve kranyotomi gibi yöntemlerle tümör eksizyonu planlanabilmektedir.¹³ OSKM’lerde de cerrahi tedavi seçeneği intrakranial yayılım ve tolere edilemeyen proptozis gibi durumlarda dekompresyon amaçlı olarak düşünülmektedir. OKSM’ler genellikle optik sinirin intraorbital ve intrakanaliküler pia damarlarından beslendikleri için bu tümörlere uygulanan cerrahilerde iskemik hasara sekonder görme kaybı gelişmesi neredeyse kaçınılmaz olmaktadır.⁸ OKSM’lerde cerrahi sonrası görme kaybı oranları %94’ü bulabilmektedir.⁹

Radyoterapi

Radyoterapi hem optik sinir gliomları hem de OSKM’lerde etkili bir tedavi seçeneğidir. Konvansiyonel 160 ile 200 cGy’lik fraksiyone dozlarla uygulanan tedavilerde optik sinir

gliomunun progresyonsuz sağkalım oranlarında anlamlı artışlar olduğu bildirilmektedir.⁵ Tedavi sonrası görme keskinliğinde azalma oranlarının ileri yaştaki çocuklarda erken yaş grubundaki çocuklara göre daha az olduğu bilinmektedir.²⁷ OSKM'lerde radyoterapi medikal ve cerrahi tedavilerden daha etkili bir yöntem olarak göze çarpmaktadır. OSKM'de diğer tedavi yöntemleri ile radyoterapinin karşılaştırıldığı bir çalışmada radyoterapinin hem görme keskinliğinin korunmasında en başarılı yöntem olduğu, hem de tedavi sonrası komplikasyon oranlarının sadece cerrahi ve cerrahi ile kombine radyoterapiden daha düşük olduğu bildirilmiştir.²⁸ Ancak konvansiyonel radyoterapinin oküler, nörovasküler, endokrin ve nörokognitif sekellere yol açabileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Oküler yan etkiler arasında en sık görülenler akut ön segment inflamasyonu (keratit, iridosiklit), kuru göz, katarakt, radyasyon retinopatisi ve radyasyonla ilişkili optik nöropatiyi içermektedir.²¹ Ayrıca konvansiyonel radyoterapinin özellikle NF1 ile ilişkili optik gliomlarda sekonder intrakranyal tümörlerde artışa neden olduğu görülmektedir.^{5,23}

Radyoterapide gerek tedavinin tümör üzerindeki etkinliğini artırabilmek, gerekse bahsi geçen yan etkileri azaltabilmek amacıyla birçok güncel teknik uygulanmaktadır. Bu yöntemler arasında 3 boyutlu konformal radyoterapi, intensite modülasyonlu radyoterapi, stereotaktik fraksiyone radyoterapi (SFRT), stereotaktik radyocerrahi (SRC) ve proton ışını radyoterapisi bulunmaktadır.⁸ Bu modalitelerde toplam radyasyon dozu 50 Gy'nin, fraksiyon dozu ise 10 Gy'nin altında tutularak radyasyonla ilişkili optik nöropati gelişimi azaltılmaktadır.²¹ Bu tedaviler arasında SFRT, OSKM tedavisinde en sık kullanılan teknik olarak öne çıkmaktadır.^{19,29} Toplam ortalama 51 Gy dozun 1.8Gy fraksiyonlar halinde verildiği bu tedavide %92 olguda görme keskinliğinin ya stabil kaldığı (%50) ya da düzeldiği (%42) gözlemlenmiştir.³⁰ SRC tekniği ile tümör alanına çok daha yüksek oranda radyoterapi uygulanabilmekle beraber, radyasyonla ilişkili komplikasyonların SFRT kıyasla daha fazla olması nedeniyle SRC kümülatif dozları ve tedavi seansları ile ilgili düzenlemeler yapılan çalışmalar gerçekleştirilmektedir.⁸

Sonuç

Optik sinir ve optik sinir kılıfı tümörleri, sporadik ve NF1/NF2/VHL gibi sistemik hastalıklarla birlikte görülebilen, pediatrik ve erişkin popülasyonlarda görülebilen intraorbital tümörlerdir. Çoğunlukla benign karakterde tümörler olmasına rağmen optik sinir üzerinde infiltratif ve kompresif etkilerinden ötürü görme keskinliği ve görme alanı defektleri ile karakterize olan bu tümörlerde klinik gözlem ve görme bulgu-

larındaki bozulmanın yakın takibi önem taşımaktadır. Kemo-terapinin en çok optik gliom olgularında etkili olduğu, radyoterapinin hem optik gliom hem de OSKM olgularında görme fonksiyonunun korunmasında sıklıkla başvurulmuş bir yöntem olduğu görülmektedir. Tolere edilemeyen proptozis ve intrakranyal yayılımlarda cerrahi tedavi seçeneği değerlendirilebilir.

Kaynakça

1. Miller NR. Primary tumours of the optic nerve and its sheath. *Eye (Lond)*. 2004;18(11):1026-37.
2. Traber GL, Pangalu A, Neumann M, et al. Malignant optic glioma - the spectrum of disease in a case series. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2015;253(7):1187-94.
3. 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.
4. Wilhelm H. Primary optic nerve tumours. *Curr Opin Neurol*. 2009;22(1):11-8.
5. Shapely J, Danesh-Meyer HV, Kaye AH. Diagnosis and management of optic nerve glioma. *J Clin Neurosci*. 2011;18(12):1585-91.
6. Nair AG, Pathak RS, Iyer VR, Gandhi RA. Optic nerve glioma: an update. *Int Ophthalmol*. 2014;34(4):999-1005.
7. Liu GT. Optic gliomas of the anterior visual pathway. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006;17(5):427-31.
8. 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.
9. Dutton JJ. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol*. 1992;37(3):167-83.
10. Harold Lee HB, Garrity JA, Cameron JD, Strianese D, Bonavolonta G, Patrinely JR. Primary optic nerve sheath meningioma in children. *Surv Ophthalmol*. 2008;53(6):543-58.
11. Narayan DS, Traber GL, Figueira E, et al. Natural history of primary paediatric optic nerve sheath meningioma: case series and review. *Br J Ophthalmol*. 2018;102(8):1147-1153.
12. Darbari S, Meena RK, Sawarkar D, Doddamani RS. Optic Nerve Hemangioblastoma: Review. *World Neurosurg*. 2019;128:211-215.
13. McGrath LA, Mudhar HS, Salvi SM. Hemangioblastoma of the optic nerve. *Surv Ophthalmol*. 2019;64(2):175-184.
14. Sharma AM, K.; Saini, J. S. Case report: Haemorrhagic changes in pilocytic astrocytoma of the optic nerve. *Orbit*. 1990;9(1):29-33.
15. Wabbels B, Demmler A, Seitz J, Woenckhaus M, Bloss HG, Lorenz B. Unilateral adult malignant optic nerve glioma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2004;242(9):741-8.
16. Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Eagle RC, Jr., Shields CL. Melanocytoma of the optic disk: A review. *Indian J Ophthalmol*. 2019;67(12):1949-1958.
17. Bradbury PG, Levy IS, McDonald WI. Transient uniocular visual loss on deviation of the eye in association with intraorbital tumours. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1987;50(5):615-9.
18. Carrasco JR, Penne RB. Optic nerve sheath meningiomas and advanced treatment options. *Curr Opin Ophthalmol*. 2004;15(5):406-10.

19. Ediriwickrema LS, Miller NR. Tumors of the Optic Nerve and its Sheath. *Int Ophthalmol Clin*. 2018;58(2):237-260.
20. Douglas VP, Douglas KAA, Cestari DM. Optic nerve sheath meningioma. *Curr Opin Ophthalmol*. 2020;31(6):455-461.
21. Parker RT, Ovens CA, Fraser CL, Samarawickrama C. Optic nerve sheath meningiomas: prevalence, impact, and management strategies. *Eye Brain*. 2018;10:85-99.
22. Packer RJ, Ater J, Allen J, et al. Carboplatin and vincristine chemotherapy for children with newly diagnosed progressive low-grade gliomas. *J Neurosurg*. 1997;86(5):747-54.
23. Farazdaghi MK, Katowitz WR, Avery RA. Current treatment of optic nerve gliomas. *Curr Opin Ophthalmol*. 2019;30(5):356-363.
24. Banerjee A, Jakacki RI, Onar-Thomas A, et al. A phase I trial of the MEK inhibitor selumetinib (AZD6244) in pediatric patients with recurrent or refractory low-grade glioma: a Pediatric Brain Tumor Consortium (PBTC) study. *Neuro Oncol*. 2017;19(8):1135-1144.
25. Hwang EI, Jakacki RI, Fisher MJ, et al. Long-term efficacy and toxicity of bevacizumab-based therapy in children with recurrent low-grade gliomas. *Pediatr Blood Cancer*. 2013;60(5):776-82.
26. Miller NR. New concepts in the diagnosis and management of optic nerve sheath meningioma. *J Neuroophthalmol*. 2006;26(3):200-8.
27. Campagna M, Opocher E, Viscardi E, et al. Optic pathway glioma: long-term visual outcome in children without neurofibromatosis type-1. *Pediatr Blood Cancer*. 2010;55(6):1083-8.
28. Turbin RE, Thompson CR, Kennerdell JS, Cockerham KP, Kuipersmith MJ. 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(5):890-9; discussion 899-900.
29. Bloch O, Sun M, Kaur G, Barani IJ, Parsa AT. Fractionated radiotherapy for optic nerve sheath meningiomas. *J Clin Neurosci*. 2012;19(9):1210-5.
30. Andrews DW, Faroozan R, Yang BP, et al. Fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of optic nerve sheath meningiomas: preliminary observations of 33 optic nerves in 30 patients with historical comparison to observation with or without prior surgery. *Neurosurgery*. 2002;51(4):890-902; discussion 903-4.

**Dr. Öğr. Görev. Cem Kesim**

1988 yılında İstanbul'da doğdu. Galatasaray Lisesi'nden mezun olduktan sonra tıp eğitimini 2006-2012 yılları arasında İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi'nde, Göz Hastalıkları Uzmanlığı eğitimini ise 2013-2017 yılları arasında S.B.Ü. Prof. Dr. N. Reşat Belger Beyoğlu Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde tamamladı. Mecburi hizmet görevini Ağrı Doğubayazıt'ta tamamlayan Dr. Cem Kesim, 2019 yılından itibaren Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı'nda görev yapmaktadır. 2018 yılında Fellow of European Ophthalmology (FEBO) unvanını alan Dr. Cem Kesim, 2022 yılında Vita-Salute Üniversitesi, San Raffaele Hastanesi'nde (Milano, İtalya) Tıbbi Retina ve Görüntüleme Birimi'nde klinik gözlemci olarak çalışmalarda bulundu. Tıbbi retina hastalıkları üzerine klinik ve akademik çalışmalarına devam olan Dr. Cem Kesim 2023 yılından itibaren Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı'nda Doktor Öğretim Görevlisi olarak yer almakta, aynı zamanda Koç Üniversitesi Translasyonel Tıp Araştırma Merkezi bünyesinde yürütülen oküler implant ve yapay zekâ destekli görüntü işleme uygulamaları üzerine yoğunlaşan akademik çalışmalarda aktif araştırmacı olarak görev almaktadır.