



Collana di Aggiornamenti

IMAGING DELLA PATOLOGIA INFIAMMATORIA E ESPANSIVA DELL'ORBITA

CLAUDIO DI BIASI

MARIA CHIARA COLAIACOMO

CHIARA ANDREOLI

GIANFRANCO GUALDI

Collana di Aggiornamenti della Scuola Medica Ospedaliera
Segreteria: B.go S. Spirito, 3 - 00193 Roma Tel. 06.6880.2626 - 06.6835.2411 Fax 06.6880.6712
N° 14 ~ Supplemento al n° 45 Ottobre-Dicembre 2022 del Trimestrale
S.M.O. - Bollettino della Scuola Medica Ospedaliera
Autorizzazione Tribunale di Roma n. 86/95 del 18/02/95

Ringraziamenti • Questo articolo è stato realizzato con il contributo della CONTEK S.r.l.



INDICE

TECNICHE E METODOLOGIA DI STUDIO	4
ANATOMIA TC-RM	6
PATOLOGIA INTRA ED EXTRACONICA	6
PATOLOGIA INTRACONICA EXTRABULBARE	8
PATOLOGIA EXTRACONICA.....	20
PATOLOGIE ESPANSIVE AD ORIGINE DALLE PARETI ORBITARIE	26
BIBLIOGRAFIA.....	28

IMAGING DELLA PATHOLOGIA INFAMMATORIA E ESPANSIVA DELL'ORBITA

AUTORI

CLAUDIO DI BIASI

Dirigente medico radiologo
Radiologia d'urgenza DEA
Policlinico Umberto I - UNIVERSITÀ SAPIENZA,
Roma, Italia

MARIA CHIARA COLAIACOMO

Dirigente medico radiologo
Radiologia d'urgenza DEA
Policlinico Umberto I - UNIVERSITÀ SAPIENZA,
Roma, Italia

CHIARA ANDREOLI

Dirigente medico radiologo
Radiologia d'urgenza DEA
Policlinico Umberto I - UNIVERSITÀ SAPIENZA,
Roma, Italia

GIANFRANCO GUALDI

Già Professore ordinario straordinario
e Direttore UOC Radiologia d'urgenza DEA
Policlinico Umberto I - UNIVERSITÀ SAPIENZA,
Roma, Italia

► TECNICHE E METODOLOGIA DI STUDIO

Le tecniche di studio della patologia dell'orbita sono rappresentate dalla Radiologia Convenzionale, dall'Ecografia, dalla Tomografia Computerizzata (TC) e dalla Risonanza Magnetica (RM); l'Angiografia viene impiegata a scopo diagnostico e soprattutto terapeutico selettivamente per la patologia malformativa e espansiva che interessa il distretto vascolare. Le diverse metodiche trovano un impiego differente in base alla patologia: nella patologia traumatica e malformativa sono di scelta impiegate la radiologia convenzionale e soprattutto la TC, mentre nella patologia espansiva delle parti molli orbitali trovano un maggiore impiego la Risonanza Magnetica e l'Ecografia, quest'ultima elettivamente impiegata nello studio del globo oculare.

Radiologia Convenzionale: rappresenta una metodica utile nella valutazione dell'orbita, trovando applicazione nello studio craniometrico delle malformazioni facciali con coinvolgimento orbitario, nella ricerca di corpi estranei metallici intraorbitari e nello studio preliminare delle fratture complesse del massiccio facciale; fornisce invece scarse informazioni sui tessuti molli periorbitari.

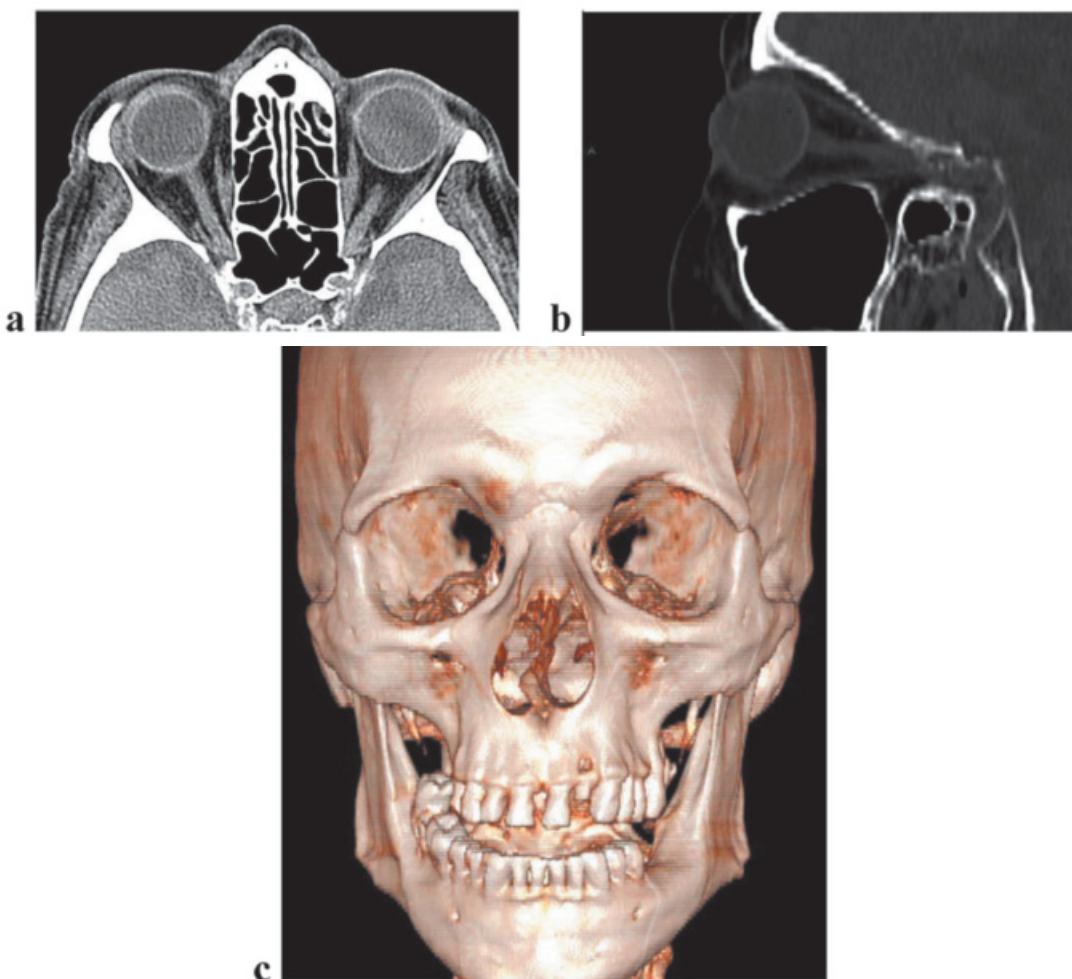
Una delle principali indicazioni all'esecuzione di un esame radiologico convenzionale è rappresentata dal calcolo della distanza e dalla valutazione delle dimensioni delle orbite. Ciò riveste particolare importanza in quanto le orbite sono coinvolte in molte malformazioni craniofacciali. Attualmente l'utilizzo della TC, oltre a permettere una accurata misurazione della distanza ossea interorbitaria, rende possibile misurare ulteriori e più dettagliati indici biometrici del massiccio facciale.

Ecografia-Color Doppler: metodica non invasiva e quindi facilmente ripetibile, è in grado di studiare le strutture anteriori della cavità orbitaria, il globo oculare e i tessuti molli locoregionali, in tempo reale ed in modalità dinamica durante i movimenti oculari. Il Color Doppler viene impiegato nella valutazione delle strutture vascolari dell'orbita, in quanto fornisce utili informazioni riguardo la presenza, la direzione e la velocità di flusso.

Tomografia Computerizzata (TC): si è ormai impostata come metodica di elezione nello studio della cavità orbitaria; la possibilità di acquisire immagini a strato sottile ed ottenere ricostruzioni bi e tridimensionali consente di valutare accuratamente le struc-

ture ossee, i muscoli extraoculari, il globo oculare e il tessuto adiposo retrobulbare. È essenziale, oltre che per la ricerca di corpi estranei intraorbitari, anche per il rilievo di fenomeni erosivi dell'osso secondari a processi espansivi; rappresenta la metodica di scelta nell'inquadramento delle fratture orbitarie, nei pazienti traumatizzati. L'indagine, per essere completa, deve essere estesa dal piano della sella turcica al tetto del seno mascellare, che rappresenta il pavimento della cavità orbitaria. L'esame TC delle orbite prevede l'acquisizione di scansioni di sottile spessore (1-3 mm) e viene completato con ricostruzioni multiplanari bidimensionali coronali, sagittali e parasagittali e tridimensionali (Fig. 1).

FIGURA 1



Anatomia TC. La scansione TC assiale (a) e la ricostruzione bidimensionale sagittale (b) offrono un'ottimale rappresentazione del nervo ottico, dei muscoli retti laterale e mediale (a) e superiore ed inferiore (b), il tessuto adiposo retrobulbare ed il globo oculare nella porzione anteriore (b). La ricostruzione 3D (c) fornisce una valutazione panoramica delle pareti ossee delle orbite e dei loro normali rapporti con le strutture circostanti.

L'impiego del mdc per via endovenosa è considerato indispensabile nella valutazione delle malformazioni artero-venose, dei processi espansivi e negli ispessimenti del nervo ottico (meningioma, glioma, neurite ottica, ecc.). Il contrasto è inoltre di ausilio per valutare l'estensione intracranica di lesioni orbitarie e si rende necessario quando l'esame di base ha dimostrato la presenza di lesioni neoplastiche o granulomatose destruenti.

Peraltro mediante la TC multistrato è possibile calcolare il volume del contenuto orbitario e questa è un'informazione utile per il chirurgo maxillo-facciale, in alcune condizioni cliniche come l'orbitopatia di Graves, in cui il volume aumenta considerevolmente, a causa dell'aumento di volume dei muscoli estrinseci e del grasso dovuto al coinvolgimento di tali strutture da parte di infiltrati infiammatori; si stima che il volume orbitario normale sia di 29-30 cc.

Risonanza Magnetica: la multiplanarietà, la possibilità di acquisire immagini a strato sottile (1-2 mm), l'introduzione di sequenze veloci ad alta risoluzione, lo sviluppo di bobine di superficie dedicate hanno ampliato le indicazioni della RM ed hanno contribuito ad aumentare la sua sensibilità e specificità nella valutazione della patologia orbitaria. Questa metodica trova la sua ideale applicazione nello studio della patologia espansiva dei tessuti molli orbitari, favorita dall'elevata risoluzione di contrasto che consente di discriminare le diverse strutture anatomiche e discriminare le diverse componenti tissutali; nello studio delle malformazioni coinvolgenti l'orbita, è inoltre indispensabile in età pediatrica anche per la valutazione del sistema nervoso centrale, spesso sede di alterazioni nelle sindromi polimalformative. Lo studio dell'orbita prevede anche l'impiego di bobine di superficie dedicate (3 INCH) che garantiscono un ottimale rapporto segnale/rumore: il più alto segnale è dovuto alla minore distanza tra la bobina e la regione orbitaria, mentre il più basso rumore è legato al minor volume della regione di interesse; il solo limite è quello di poter esaminare un'orbita per volta.

Nell'esame di routine vengono eseguite sequenze T1 e T2 pesate, con e senza soppressione del segnale del tessuto adiposo, secondo piani assiali, coronali e sagittali.

Quando si sospetti una patologia del nervo ottico vengono eseguite delle sezioni parasagittali lungo il decorso del nervo ottico stesso; quando si sospetta un'estensione intracranica di una lesione orbitaria è necessario ottenere delle sequenze aggiuntive utilizzando oltre alla bobina

di superficie anche la bobina del cranio, poiché il segnale della bobina dedicata non è sufficiente per dimostrare l'estensione intracranica.

Così come per la TC anche in RM l'utilizzo del mdc si rende necessario in presenza di lesioni espansive o ascessuali orbitali e sempre quando si sospetti una patologia del nervo ottico, anche non espansiva (es. neurite); dopo somministrazione di mdc è molto utile impiegare sequenze a "soppressione del segnale del grasso", che, abbattendo il segnale del tessuto adiposo retro e peri-orbitario, esaltano il potenziamento contrastografico anche di lesioni di piccole dimensioni.

► ANATOMIA TC-RM

Con la TC è possibile localizzare ed analizzare in dettaglio, utilizzando opportuni algoritmi di ricostruzione, le strutture ossee dell'orbita (Fig. 1).

Si visualizzano il canale ottico, le fissure orbitali superiore ed inferiore, il canale naso lacrimale e infraorbitario, la lamina papiracea, oltre ovviamente a tutte le pareti orbitali.

Anche i muscoli oculari estrinseci, le strutture tendinee e la troclea sono ben visualizzati sia con l'esame TC ma soprattutto con la RM.

È possibile differenziare lo spazio intraconico da quello extraconico, e ciò riveste una grande importanza nella pianificazione chirurgica.

La ghiandola lacrimale è ben visualizzata a livello dello spazio extraconico supero-esterno, così come i suoi rapporti con le strutture muscolari contigue.

Con la TC, dopo somministrazione di mdc, sono ben visualizzate strutture vascolari quali l'arteria oftalmica e la vena oftalmica superiore; ciò si può ottenere in RM anche senza somministrazione di mdc, in virtù dell'assenza di segnale delle strutture vascolari, mediante sequenze di Angio RM. Con la RM possono essere evidenziate strutture nervose estremamente sottili, quali i nervi frontale, sovraorbitario e infraorbitario, e il nervo ottico, che presenta calibro di 3-4 mm, lunghezza di 20-30 mm con decorso tortuoso nella cavità orbitaria; questa struttura è ricoperta da membrane meningehe che aumentano di densità/intensità dopo mdc. Le porzioni intracanalare e prechiasmatica del nervo ottico sono ben visualizzate con la RM (Fig. 2).

► PATOLOGIA INTRA ED EXTRACONICA

Le tecniche di studio della patologia espansiva della cavità orbitaria sono rappresentate dalla Radiologia Convenzionale, dall'Ecografia (US), dalla To-

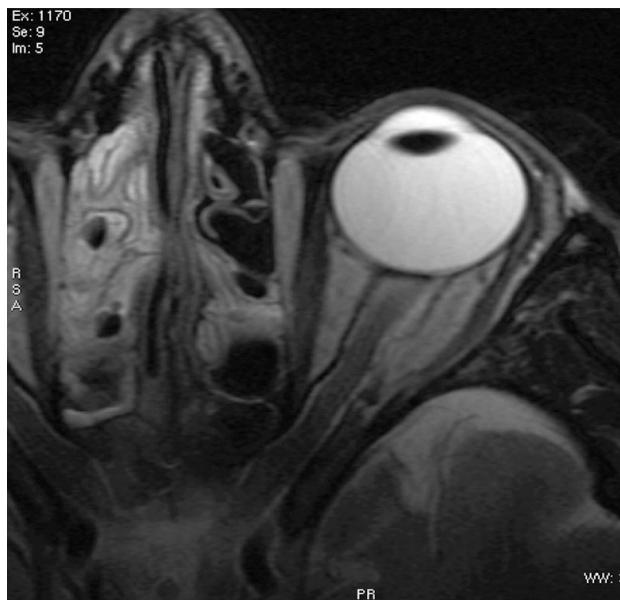
mografia Computerizzata (TC) e dalla Risonanza Magnetica (RM). L'integrazione di queste ultime tre tecniche, da considerare complementari per la diversa tipologia delle informazioni ottenibili, spesso consente di giungere ad una corretta diagnosi di natura della lesione. La diagnosi del tipo di patologia espansiva è infatti fondamentale ai fini della scelta del trattamento, che sia esso invasivo o conservativo.

Sebbene la radiologia tradizionale abbia avuto in passato un ruolo importante nella diagnosi di processi occupanti spazio a localizzazione intraorbitaria, le informazioni ottenibili con questa tecnica rimangono del tutto aspecifiche e limitate alle modificazioni secondarie delle strutture ossee o alla presenza di calcificazioni intraorbitali.

L'uso dell'ecografia nello studio dei tumori orbitari riveste una enorme importanza nelle patologie oculari e della regione anteriore dell'orbita. Infatti l'elevata risoluzione spaziale di questa tecnica permette uno studio accurato di pressoché tutte le patologie espansive dell'occhio, con informazioni utili per il corretto raggiungimento della diagnosi di natura. Nella grande maggioranza dei casi l'esame ecografico permette la diagnosi esatta, sulla base delle caratteristiche ecografiche, dell'età e della storia clinica del paziente. Lo studio dei tumori intraorbitari retrobulbari risulta invece meno agevole con l'ecografia, per la ridotta capacità di penetrazione delle onde acustiche nel compartimento posteriore, che ovviamente non consente la valutazione dell'estensione del processo in sede endocranica.

La TC e la RM rappresentano senza dubbio le tecniche d'elezione per lo studio delle lesioni espansive retrobulbari, per la loro elevata risoluzione di contrasto e spaziale. Ognuna delle due tecniche offre informazioni diverse, la TC è infatti più sensibile alle modificazioni dell'osso secondarie alla presenza di un processo neoformato ed alle calcificazioni intratumorali, mentre la RM offre maggiori informazioni qualitative sulla natura dei tessuti e presenta il vantaggio della multiplanarietà, indispensabile nello studio di patologie orbitali, come ad esempio il glioma del nervo ottico o il meningioma. Uno dei problemi di fondamentale importanza nello studio radiologico della patologia espansiva dell'orbita è l'esatta definizione della sede del tumore: la lesione può infatti essere localizzata in sede intra-conica od extra-conica. Per localizzazione intraconica si intende lo spazio compreso all'interno dei muscoli oculomotori e delle fasce intermuscolari fraposte tra essi. Le lesioni

FIGURA 2



Anatomia RM. La sequenza T2 sul piano assiale ad alta risoluzione mostra in dettaglio la cavità orbitaria sinistra ed il suo contenuto: muscolatura oculare estrinseca, globo oculare, grasso retro e peribulbare, pareti orbitali, nervo ottico in tutto il suo decorso retro bulbare ed intracanalare.

extra-coniche si trovano invece al di fuori di questo spazio e possono essere a loro volta localizzate anteriormente al setto ottico (pre-settali) o posteriormente ad esso (retro-settali): tale distinzione è di fondamentale importanza per la scelta dell'approccio chirurgico. La definizione dei contorni delle masse e la presenza di aspetti infiltrativi consentono inoltre di ottenere ulteriori informazioni sulla natura della lesione come pure l'analisi del segnale nelle diverse sequenze RM. Di estrema importanza è l'uso del mezzo di contrasto, che consente di definire grado e pattern di vascolarizzazione della lesione e soprattutto di distinguere le lesioni di natura vascolare da quelle non vascolari.

Uno dei dati di enorme importanza nella valutazione di una patologia espansiva dell'orbita è l'età del paziente che, assieme alle modalità di insorgenza della sintomatologia, rappresenta un parametro di giudizio nella diagnosi differenziale tra masse che presentano caratteristiche radiologiche simili.

In questa rassegna verranno prese in considerazione le patologie espansive primitive e secondarie dell'orbita in considerazione della loro frequenza relativa e della età di insorgenza, con particolare attenzione alle caratteristiche radiologiche utili per una corretta diagnosi differenziale.

► PATOLOGIA INTRACONICA EXTRABULBARE

La patologia intraconica extrabulbare può essere distinta a seconda del coinvolgimento o meno del nervo ottico.

Processi infiammatori del nervo ottico

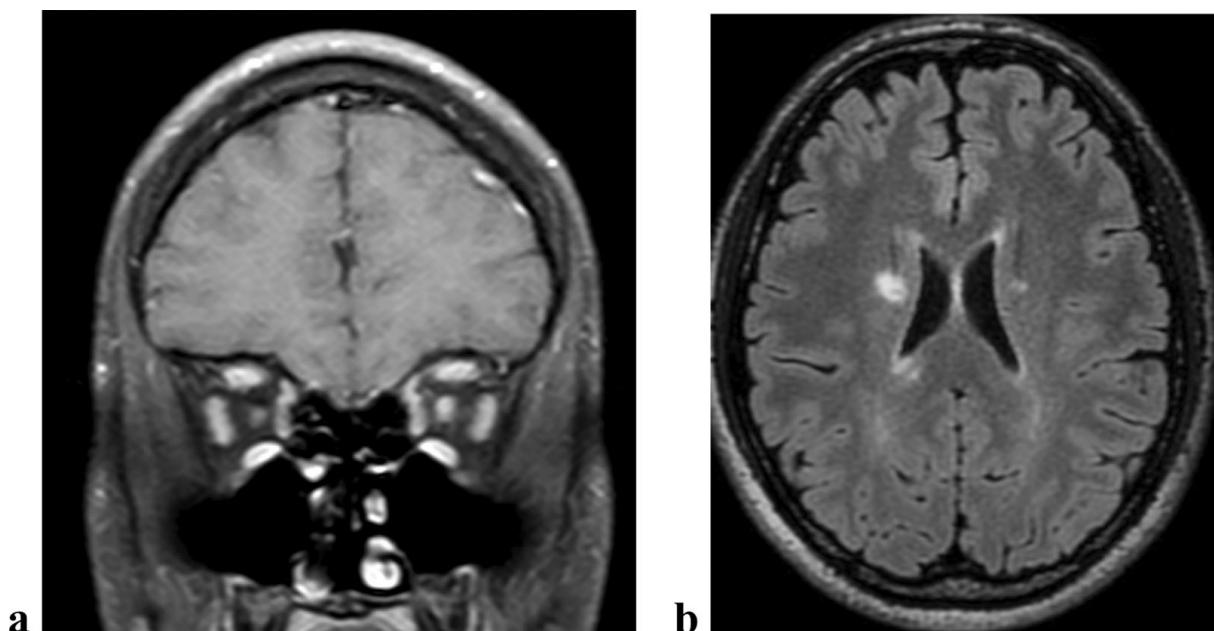
La *Neurite Ottica* è una condizione infiammatoria del nervo ottico piuttosto comune, che riconosce diverse cause, potendo essere secondaria a processi flogistici dei tessuti molli orbitari e del globo oculare oppure conseguenza di una malattia demielinizzante. La neurite ottica infettiva si manifesta clinicamente con la riduzione acuta e improvvisa del visus, associata a scotoma centrale e innalzamento degli indici di flogosi. La diagnostica per immagini si avvale prevalentemente della RM, che mette in evidenza l'ispessimento del nervo ottico con vivace potenziamento dopo mdc.

La neurite ottica demielinizzante rappresenta una frequente manifestazione di esordio della sclerosi multipla, tanto è vero che la comparsa della sintomatologia visiva caratteristica in un paziente giovane deve porre il sospetto di malattia demielinizzante che deve essere poi confermata con appropriati test neurofisiologici e laboratoristici. Clinicamente si manifesta perdita-riduzione

improvvisa del visus, dovuta alla riduzione della velocità conduttrice dei fasci nervosi, privati del rivestimento mielinico, e presenta un classico decorso a poussé, caratterizzato dall'alternanza di fasi acute e fasi di remissione sintomatologica parziale o totale. La diagnosi si basa sugli aspetti RM, che identificano con elevata sensibilità e specificità la presenza e la natura delle placche demielinizzanti cerebrali e ne documentano l'attività e la suscettibilità alla terapia steroidea. L'identificazione delle placche del nervo ottico è ancora oggetto di discussione; nonostante lo studio dei potenziali visivi sia considerato il test più sensibile, la RM riveste un ruolo importante: le sequenze STIR (short time inversion recovery) e le sequenze a soppressione del segnale del grasso retrobulbare post-contrasto amplificano la risoluzione di contrasto, consentendo di identificare con maggiore precisione le placche del nervo ottico, responsabili della sintomatologia visiva.

L'aspetto RM riflette la condizione di attività della placca: in fase attiva il reperto più tipico è quello di una lesione nodulare ipointensa in T1 e iperintensa in DP e T2; la somministrazione di mdc paramagnetico provoca uno spiccato aumento dell'intensità di segnale nelle lesioni "attive" (Fig. 3).

FIGURA 3



Neurite ottica sinistra e sclerosi multipla. La sequenze T1 coronale post-mdc a soppressione del grasso (a) mostra una marcata asimmetria del tratto retrobulbare nei nervi ottici, per aumento di calibro del sinistro che risulta iperintenso per alterazione focale infiammatoria. L'estensione dell'esame all'encefalo mediante sequenza FLAIR sul piano assiale (b) dimostra la presenza di multiple placche demielinizzanti nella sostanza bianca.

Processi infiammatori estrinseci al nervo ottico

I processi flogistici acuti dell'orbita vengono distinti in primitivi e secondari, in base all'origine del processo infiammatorio. Se non trattate tempestivamente, le infezioni batteriche della cavità orbitaria possono condurre a gravi complicazioni quali perdita del visus, trombosi dei seni venosi, meningite e formazione di ascessi endocranici. In relazione alla stretta contiguità con le strutture anatomiche circostanti, la cavità orbitaria può essere interessata da lesioni flogistiche provenienti da organi vicini, che sono responsabili di forme diffuse (cellulite orbitaria) o focali (ascesso); le cause più frequenti sono i traumi diretti del massiccio facciale e le sinusiti acute dei seni paranasali e delle cellule etmoidali. In quest'ultimo caso la diffusione del processo flogistico avviene per contiguità attraverso le pareti orbito-sinusali, favorita dal sottilissimo spessore della lamina papiracea o per via ematogena, considerando che le vene di questa regione non possiedono valvole, per cui un aumento pressorio intrasinusale turba il drenaggio venoso.

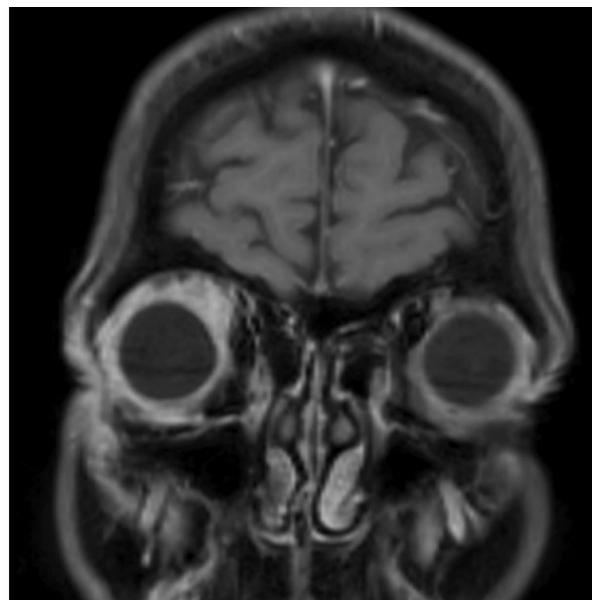
La radiologia convenzionale presenta una bassa specificità nell'identificare alterazioni ossee secondarie, mentre la TC, grazie anche all'ausilio delle ricostruzioni bidimensionali, rappresenta la metodica migliore per valutare le pareti orbitali e la lamina papiracea.

La RM dimostra la presenza di infiltrati flogistici come aree di alterata intensità di segnale nel tessuto adiposo retro bulbare: i processi flogistici risultano generalmente ipointensi nelle sequenze T1 pesate e iperintensi in quelle T2 pesate, in relazione all'imbibizione edematosa dei tessuti molli e alla congestione vascolare; questi aspetti sono più facilmente identificabili impiegando sequenze a soppressione del tessuto adiposo (Fig. 4).

La diagnostica per immagini riveste un ruolo di primaria importanza nelle infezioni orbitali, in quanto consente di riconoscere precocemente la formazione di un *ascesso orbitario*, che deriva nella maggior parte dei casi da un'infezione delle celle etmoidali: in alcuni casi è necessario procedere all'evacuazione chirurgica.

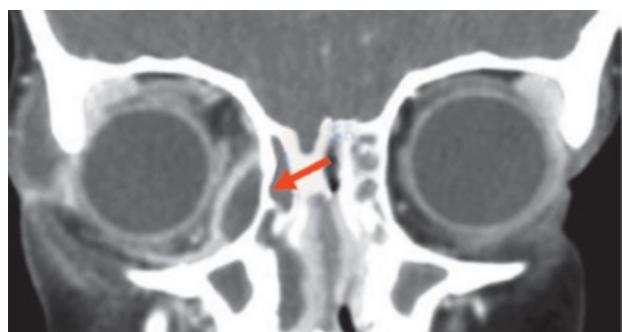
Alla TC l'ascesso orbitario ha l'aspetto di una massa di tessuto molle ipodensa rispetto al tessuto adiposo, di solito localizzata in prossimità della parete mediale dell'orbita; frequentemente coinvolge il muscolo retto mediale, che risulta ispessito. Dopo iniezione di mdc la lesione mostra un potenziamento contrastografico a cercine, tipico delle raccolte ascessuali, con

FIGURA 4



Cellulite orbitaria. L'immagine T1 coronale post-mdc con tecnica a soppressione del grasso mostra impregnazione e ispessimento del tessuto adiposo orbitario e delle pareti del globo.

FIGURA 5



Ascesso orbitario. La scansione TC sul piano coronale dopo mdc documenta la presenza di una piccola raccolta fluido-corpuscolata (freccia) con pareti ispessite e vascolarizzate, ben clivata dal globo oculare, di natura ascessuale in sede extra-conica sul versante mediale dell'orbita. Non sono evidenti fenomeni erosivi nei confronti della parete mediale dell'orbita stessa.

un'area centrale colliquativa che non incrementa (Fig. 5). Non sempre la lesione è ben demarcata e ciò a volte rende ostica la diagnosi differenziale con la cellulite orbitaria. Un processo infiammatorio dell'orbita, se non adeguatamente trattato, può determinare erosione delle pareti ossee dell'orbita, con conseguente diffusione intracranica.

Orbitopatia endocrina

Rappresenta la causa più comune di esoftalmo bilaterale nell'adulto ed è il risultato di uno stato di disfunzione endocrina, caratterizzato da elevati livelli ematici di TSH, l'ormone ipofisario stimolante la tiroide, secondo alcuni autori associato a uno stato di disfunzione immunitaria: si manifesta frequentemente nei casi di gozzo diffuso tossico (Morbo di Graves Basedow), raramente nelle forme infiammatorie croniche, quali la tiroidite autoimmune di Hashimoto.

Il substrato anatomo-patologico è rappresentato dalla deposizione di mucopolisaccaridi nello spazio retrobulbare, con ipertrofia del tessuto adiposo che risulta infiltrato da linfociti, fibroblasti e plasmociti e degenerazione adiposa dei muscoli oculari. Clinicamente compaiono precocemente alcuni segni oculari, quali l'asinergia oculo-palpebrale (segno di Von Graefe), la retrazione della palpebra superiore (segno di Darlymple) e la difficoltà nell'ammiccamento (segno di Stellwag).

L'ecografia è in grado di dimostrare l'aumento di spessore e la disomogenea ipoeogenicità dei muscoli oculari, legata all'infiltrazione adiposa dei ventri muscolari.

La TC e la RM consentono di valutare accuratamente anche lo spazio retrobulbare, l'apice orbitario e le aree adiacenti, che possono essere coinvolte dal processo descritto; in particolare la RM è superiore rispetto alla TC nel documentare precocemente le alterazioni specifiche delle strutture muscolari. L'ispessimento muscolare nell'orbitopatia endocrina interessa principalmente il diametro traverso del muscolo, che modifica

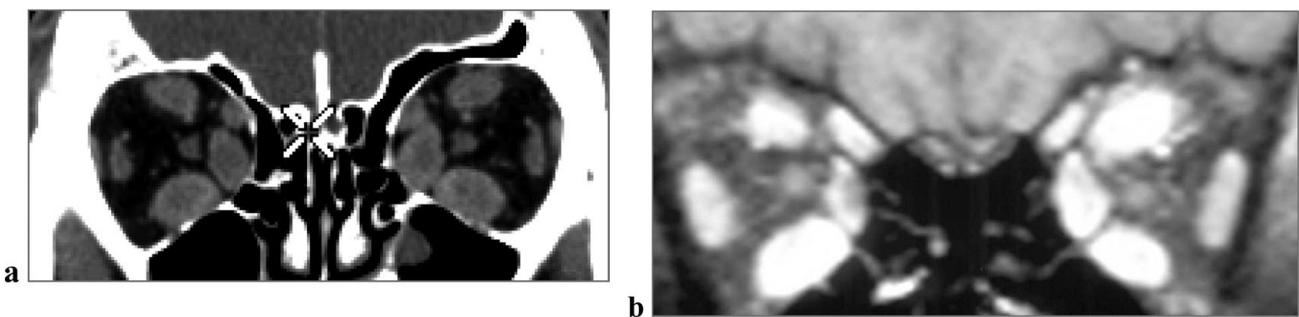
la sua sezione trasversa da ellittica a circolare; a differenza del linfoma e delle miositi, l'orbitopatia endocrina coinvolge solo i ventri muscolari, risparmiando le inserzioni tendinee e questo rappresenta un elemento fondamentale nella diagnosi differenziale.

Anche in casi acuti severi l'intensità di segnale dei muscoli extraoculari nelle sequenze T1-pesate può rimanere inalterata, mentre in fase cronica la degenerazione adiposa delle fibre muscolari può condurre ad una circoscritta o diffusa iperintensità nella stessa sequenza. Nelle immagini T2 pesate, invece, l'edema in fase acuta comporta un aumento dell'intensità di segnale muscolare, mentre dopo somministrazione di mezzo di contrasto si osserverà un'intensa impregnazione dei ventri muscolari (Fig. 6). In fase cronica la RM mostra invece la degenerazione adiposa della muscolatura estrinseca (Fig. 7).

Questa abilità nel differenziare le alterazioni muscolari rende la RM la modalità di scelta nei pazienti con orbitopatia endocrina: il comportamento del segnale in T2 e i reperti quantitativi ottenuti con il calcolo dei tempi di rilassamento T2 sono strettamente correlati con lo stadio di progressione di malattia. È inoltre estremamente utile per valutare le modificazioni post-chirurgiche dopo vari tipi di interventi decompressivi: il dislocamento del grasso retrobulbare e dei muscoli extraoculari è infatti ben visualizzato. Se l'ingrandimento dei muscoli oculari è tanto grave da causare compressione del nervo ottico, la RM rivelerà anche il depiazzamento del nervo.

In rari casi, quando si sviluppa atrofia del nervo ottico, grazie alla possibilità di impiegare le sequenze a

FIGURA 6



Orbitopatia endocrina in fase acuta. La ricostruzione coronale TC (a) e la sequenza coronale RM T1 a soppressione del grasso post-mdc (b) mostrano un marcato e simmetrico ispessimento dei muscoli oculari, in particolare del retto mediale ed inferiore, che presentano potenziamento nella sequenza post-contrastio, indice di processo infiammatorio in fase acuta. Non si rilevano fenomeni compressivi sul nervo ottico.

soppressione del tessuto adiposo, la RM gioca un ruolo importante nella precisa valutazione della riduzione di diametro del nervo stesso.

Processi espansivi del nervo ottico

Il *meningioma del nervo ottico* rappresenta insieme al glioma il tumore del nervo ottico più frequente. Colpisce prevalentemente le donne di media età, solo occasionalmente si manifesta nei bambini e negli adolescenti.

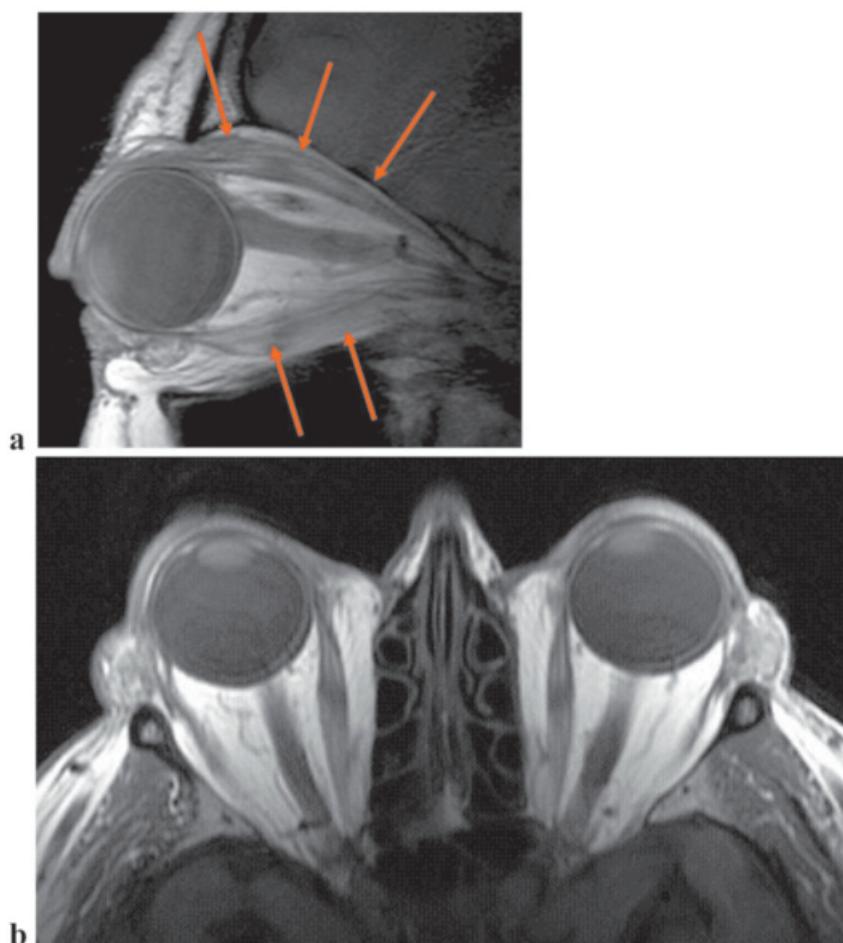
Origina dalle cellule meningo-epiteliali degli strati aracnoidei delle guaine che rivestono il nervo oppure dalla dura madre dello sfenoide o, più di rado, dalla dura del canale ottico. Sulla base delle immagini non è semplice distinguere queste forme, specie quando la neoplasia è molto voluminosa.

Si manifesta clinicamente con la comparsa di un progressivo deterioramento del visus, edema palpebrale ed esoftalmo assile, che, pur rappresentando il sintomo più precoce, è meno marcato rispetto a quello dovuto al glioma del nervo ottico.

Dal punto di vista morfologico il meningioma può presentarsi in varie forme: ispessimento diffuso del nervo, massa fusiforme che produce un rigonfiamento della porzione intermedia del nervo oppure aspetto globulare con ispessimento della porzione anteriore o posteriore dei fasci nervosi.

L'ecografia dimostra la presenza di una zona di media e disomogenea reflettività in sede retrobulbare. La massa è adesa al nervo ottico che può risultare inglobato e ridotto di spessore in rapporto alla atrofia ottica conseguente alla compressione.

FIGURA 7



Orbitopatia endocrina in fase cronica. Sequenza T1 sul piano sagittale (a) e assiale (b). La RM mostra normale calibro dei muscoli oculari che mostrano un'alterazione di segnale in T1 (frecce), spia di infiltrazione adiposa dei ventri muscolari stessi, reperto particolarmente evidente nel retto inferiore e laterale, espressione di fase cronica della malattia. Non si riconoscono alterazioni di segnale del grasso retrobulbare.

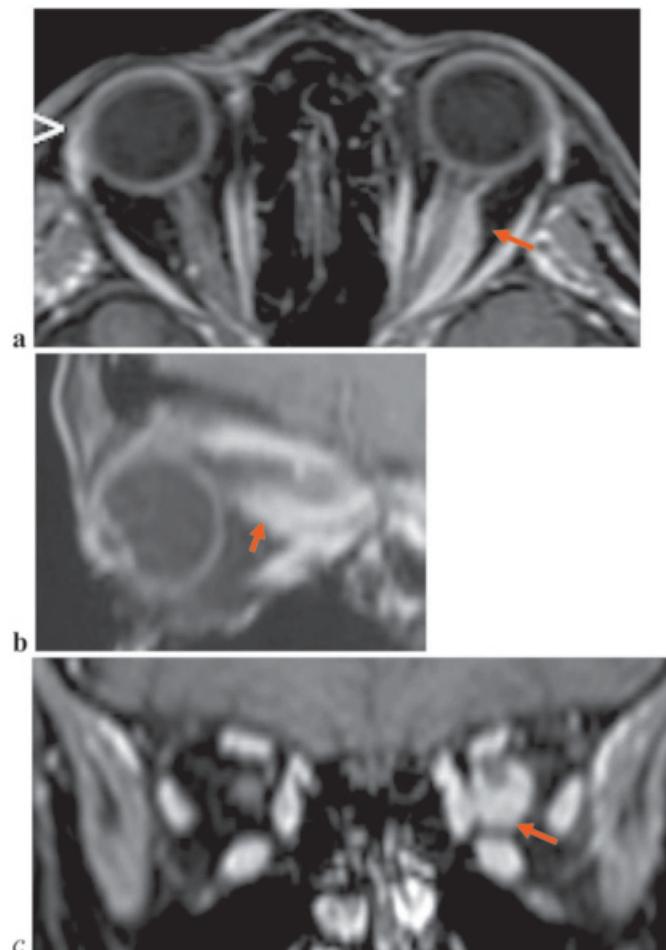
Il potere diagnostico degli ultrasuoni è senz'altro inferiore nelle lesioni localizzate in corrispondenza dell'apice orbitario e risulta assolutamente inadeguato per la valutazione dello sviluppo entro il canale ottico della lesione. Questo fatto rappresenta una notevole limitazione se si considera che la maggioranza dei meningiomi orbitari origina dallo sfenoide e si sviluppa secondariamente nella cavità orbitaria.

Nella valutazione del meningioma la TC e la RM rappresentano le metodiche di elezione, in quanto consentono non solo di identificare la neoplasia in base a precisi criteri morfologici, ma anche di dimostrare con elevata accuratezza i rapporti con le strutture circostanti (pareti ossee del canale ottico e della fessura orbitaria superiore, processi clinoides ante-

riori) e l'eventuale estensione intracranica (Fig. 8). In particolare la RM rispetto alla TC presenta dei vantaggi, quali la possibilità di visualizzare la porzione intracanalare del nervo ottico, valutando l'estensione posteriore del tumore, e di distinguere i fasci nervosi dallo spazio liquorale subaracnoideo, rendendo più agevole la diagnosi differenziale con i tumori della guaina.

Alla TC il meningioma ha l'aspetto di una massa iperdensa in condizioni basali, associata spesso a foci calcifici intratumorali e intenso potenziamento dopo iniezione di mdc. L'impiego di particolari accorgimenti, quali l'uso della finestra dell'osso, fornisce utili informazioni sull'impegno delle pareti del canale ottico: l'assottigliamento o la distruzione dell'osso corticale, molto fre-

FIGURA 8



Meningioma del nervo ottico. Le sequenze T1 a soppressione del grasso post-contrasto sul piano assiale (a), sagittale (b) e coronale (c) mostrano la presenza di una lesione a morfologia fusiforme ad origine dalle guaine del nervo ottico di sinistra (frecce). Ben evidente sul piano assiale il "tram track sign" dovuto all'omogeneo potenziamento della massa che circonda a manico il nervo ottico. Posteriormente il meningioma giunge sino al canale ottico, senza impegno dello stesso.

quenti nei casi di meningioma, è un utile elemento diagnostico differenziale rispetto al glioma. Un'altra modificazione ossea, meno comune, è l'iperostosi, simile a quanto avviene nei meningiomi intracranici: la presenza di calcificazioni e di modificazioni ossee sono ben identificabili nelle scansioni ottenute con l'algoritmo per la finestra dell'osso (Fig. 9).

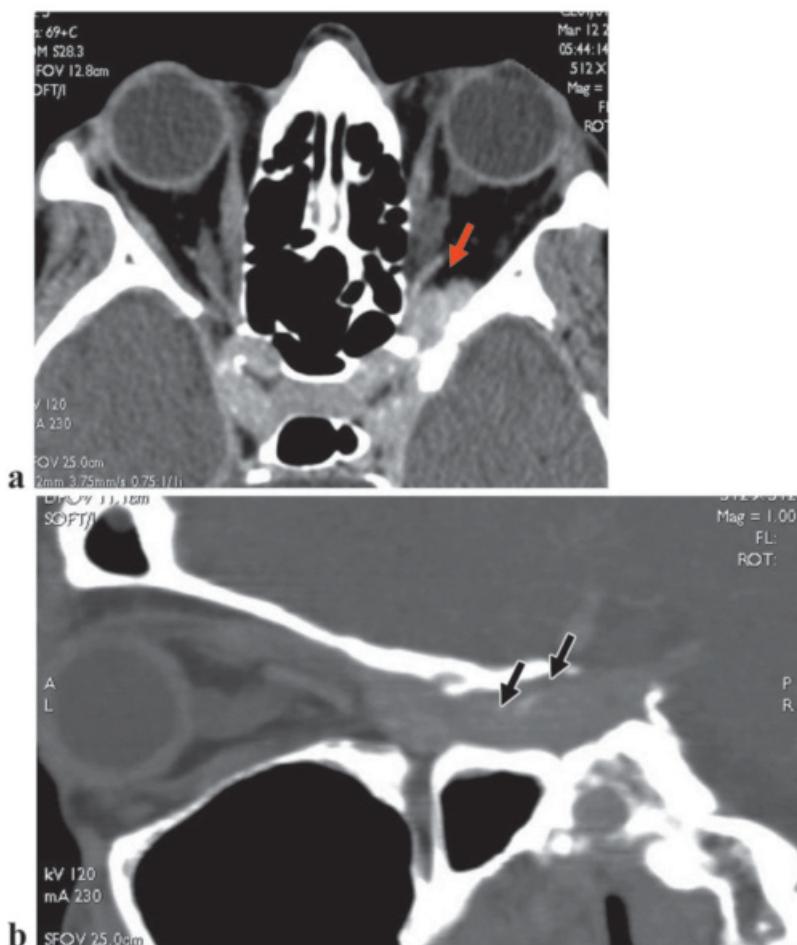
Il tipico aspetto del meningioma in RM è quello di una massa isointensa al tessuto muscolare in T1 e iso-ipointensa rispetto al tessuto adiposo in T2; l'estensione regionale del tumore è ben valutabile impiegando sequenze post-contrastò ottenute con la tecnica di soppressione del segnale del grasso: dopo la somministrazione di mdc paramagnetico infatti si osserva un'intensa ed omogenea impregnazione contrastografica e questo facilita la

rilevazione di lesioni di piccole dimensioni. Le sequenze di diffusione (DWI) mostrano un segnale elevato anche se con valori di ADC (coefficiente di diffusione apparente) intermedio.

Un segno morfologico caratteristico ma non patognomonico di meningioma, che favorisce la diagnosi differenziale con il glioma, è il "tram track sign" o segno del binario, visibile specie sulle immagini assiali e dovuto all'omogeneo potenziamento della massa circondante a manicotto il nervo ottico residuo (Fig. 8).

Il *glioma del nervo ottico* colpisce prevalentemente i bambini e può essere uni o bilaterale. La forma bilaterale è relativamente comune nei pazienti con neurofibromatosi tipo I (malattia di Recklinghausen).

FIGURA 9



Meningioma sfeno-cavernoso sinistro. Le scansioni TC sul piano assiale (a) e le ricostruzioni su quello sagittale (b) mostrano un ispessimento tissutale riccamente vascolarizzato che, dal seno cavernoso si estende anteriormente nella cavità orbitaria attraverso la fessura orbitaria superiore (freccia), responsabile di fenomeni compressivi sul nervo ottico che è depiazzato. La ricostruzione sul piano sagittale ben evidenzia l'ampliamento della fessura orbitaria superiore (frecce nere).

Istologicamente il glioma del nervo ottico è composto soprattutto da astrociti e meno comunemente da oligodendrociti, configurandosi come astrocitoma pilocitico; negli adulti non è rara l'evenienza del glioblastoma, particolarmente aggressivo.

La sintomatologia clinica dipende dalla localizzazione ed estensione del tumore, in quanto oltre a lesioni esclusivamente intraorbitarie, esistono forme che si estendono in sede intracanalare o intracranica o che coinvolgono il chiasma ottico e le strutture retrochiasmatiche. Le lesioni intraorbitarie sono responsabili di riduzione della acuità visiva ed esoftalmo assile, più raramente di alterazioni della mobilità oculare o papilledema; quelle a sviluppo chiasmatico si manifestano con sintomi ipotalamo-ipofisari e segni di ipertensione endocranica.

Il modello di crescita del tumore sembra essere determinato dall'associazione con la neurofibromatosi in cui la neoplasia presenta una diffusione circonferenziale, perineurale, crescendo soprattutto nello spazio subaracnideo e lasciando quindi il nervo ottico intatto, mentre nei pazienti affetti da forme sporadiche, il tumore tende a mostrare un tipo di crescita diffusa, infiltrante, che causa un ispessimento del nervo ottico.

La TC si rileva la metodica migliore per la valutazione delle strutture ossee eventualmente coinvolte

dal processo espansivo. Dopo somministrazione di mdc il potenziamento contrastografico è osservabile, ma non è mai così marcato come nel meningioma; è comunque utile perché consente di definire con precisione la presenza e il volume di eventuali aree necrotiche e componenti cistiche.

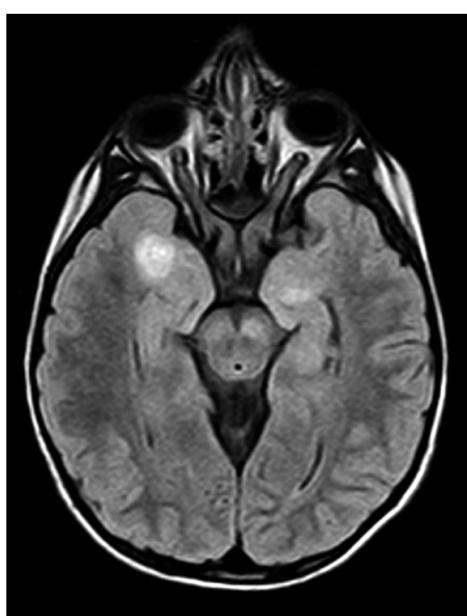
La RM è più sensibile della TC soprattutto per valutare l'estensione della lesione alle vie ottiche e riesce a fornire un maggior numero di informazioni. L'esame nelle forme intraorbitarie dimostra un'espansione omogenea, fusiforme, eccentrica o tubolare del nervo ottico. Il tumore è isointenso rispetto al nervo ottico normale e alla sostanza bianca cerebrale nelle immagini T1-pesate (Fig. 10) ed è generalmente iperintenso nelle immagini T2-pesate, con tenue impregnazione contrastografica dopo mezzo di contrasto. Le sequenze di *diffusione (DWI)* mostrano un segnale elevato, con valori di ADC (coefficiente di diffusione apparente) intermedio-elevato. Nei casi in cui il tumore mostra minima impregnazione contrastografica, comunque, la componente intracanalare è difficile da apprezzare anche con la RM.

La diagnosi differenziale deve essere posta con il meningioma del nervo ottico, con lo schwannoma, con lo pseudotumor infiammatorio, con l'infiltrazione leucemica o linfomatosa, con le malattie granulomatose tipo sarcoidosi o tubercolosi. I criteri di prevalenza di sesso ed età, nonché i dati clinici e di laboratorio sono di enorme aiuto nei casi di difficile interpretazione, come in presenza di esordio tardivo della malattia. Anche la neurite ottica retrobulbare può presentare, dal punto di vista radiologico, aspetti simili al glioma ottico, sebbene il carattere tipicamente acuto e remissivo di questa patologia può indirizzare verso la corretta diagnosi.

Processi espansivi estrinseci al nervo ottico

Tra le anomalie congenite troviamo la *cisti oculare congenita*, che si presenta alla nascita come una formazione di tipo cistico in sede bulbare, senza dimostrazione del globo, la cui parete è costituita da cellule della stessa linea retinica e dell'epitelio pigmentato retinico. La lesione origina da un difetto dello sviluppo della vescicola ottica durante la quarta settimana di vita embrionale. TC e RM mostrano aumento delle dimensioni dell'orbita con possibile slargamento della fessura orbitaria superiore. La RM può dimostrare il contenuto proteico della cisti. Sia la TC che la RM possono anche mostrare la presenza di un rudimentale nervo ottico e del cristallino come una piccola formazione adiacente alla cisti.

FIGURA 10



Glioma delle vie ottiche. L'immagine FLAIR assiale dimostra glioma dei nervi e del chiasma ottico in un quadro di neurofibromatosi di tipo 1. Notare anche le associate lesioni displastiche del parenchima cerebrale.

Tra le neoplasie orbitali estrinseche al nervo ottico le più frequenti sono rappresentate dai tumori che originano dalle strutture vascolari e linfatiche: emangioma cavernoso, emangioma capillare, emangioepicitoma, linfangioma e varici orbitali.

L'*emangioma cavernoso*, il più comune tumore benigno dell'orbita, colpisce prevalentemente gli adulti di media età e si manifesta tardivamente con diminuzione del visus ed esoftalmo unilaterale non pulsante. È costituito da un ammasso di vasi sinusoidali di piccolo calibro, senza un'evidente irrorazione arteriosa, ed è dotato di una pseudocapsula fibrosa. La maggior parte degli angiomi cavernosi ha uno sviluppo intraconale, con localizzazione retrobulbare; più raramente si localizzano a livello dell'apice orbitario o in sede extraconica.

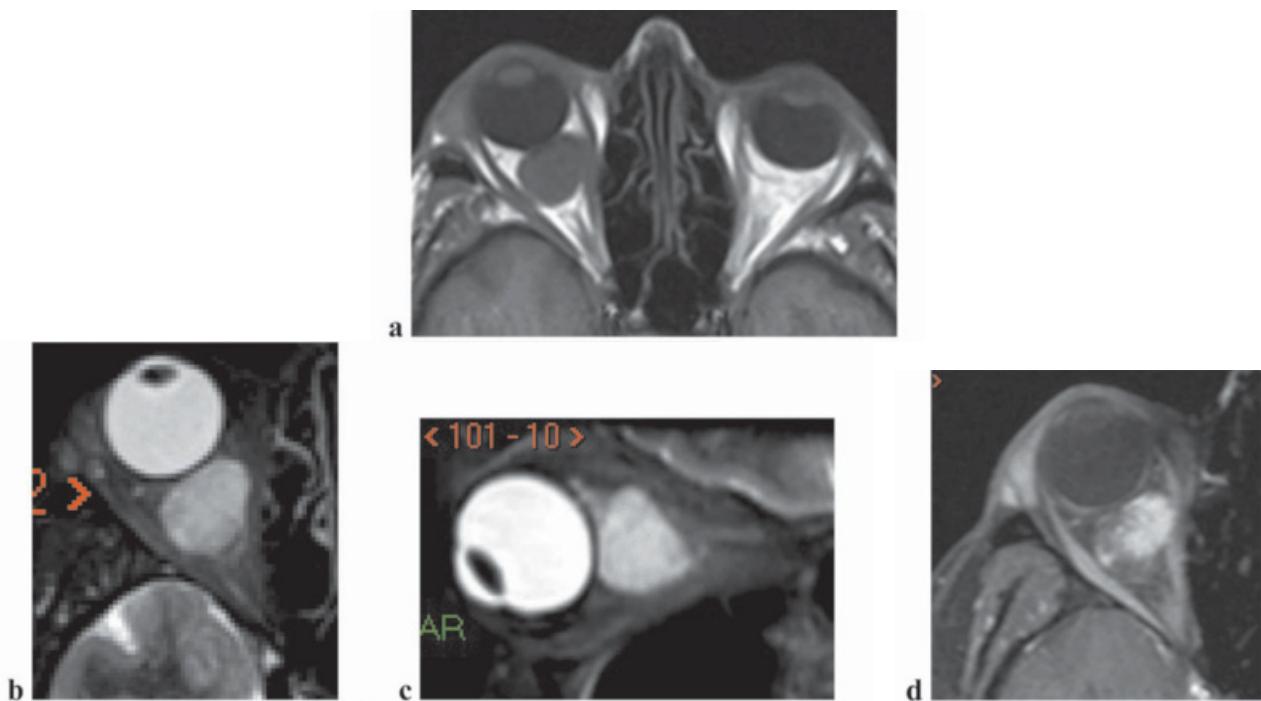
La capsula è formata da tessuto fibroso ed endotelio vascolare anomalo, responsabile dell'elevata ecogenicità di questa lesione all'esame ecografico. Il tumore appare come una massa retrobulbare intraconica a limiti ben demarcati ed ecostruttura omogenea-

mente iperecogena, dovuta alla presenza dei numerosi setti vascolari nel contesto della lesione.

L'aspetto tipico nelle scansioni TC è quello di una massa solida, tondeggianta e capsulata, con omogenea ma variabile impregnazione contrastografica dopo mdc; lesioni di grandi dimensioni possono deformare ed erodere l'osso della parete orbitaria, ma non si verifica mai la distruzione ossea, e possono essere presenti minute calcificazioni (fleboliti); lo studio dinamico dopo somministrazione di mezzo di contrasto dimostra una progressiva e tardiva impregnazione di mezzo di contrasto, comportamento tipico degli angiomi anche in altri distretti.

La RM delinea in modo ottimale i rapporti del tumore con il nervo ottico e la muscolatura oculare estrinseca; l'emangioma è generalmente isointenso o modestamente iperintenso rispetto al muscolo nelle immagini T1-pesate ed iperintenso nelle immagini T2-pesate con progressivo spesso omogeneo potenziamento dopo somministrazione di Mezzo di contrasto (Fig. 11).

FIGURA 11



Emangioma cavernoso. Sequenze T1 assiale, (a) T2 a soppressione del grasso sul piano assiale (b), sagittale (c) e assiale post-contrasto (d). Lesione espansiva nodulare a margini netti e ben definiti, caratterizzata da iposegnale in T1, omogeneo e spiccato ipersegnale in T2, con disomogeneo potenziamento dopo somministrazione di mezzo di contrasto. La lesione è localizzata in sede intraconica retro bulbare, è ben clivata dalle strutture circostanti, determina un'impronta sul retto mediale e spinge in avanti il globo oculare, con secondario lieve esoftalmo.

L'*emangioma capillare* è un tumore benigno tipico dell'età infantile e la sua localizzazione più frequente è a livello del quadrante nasale superiore, potendosi localizzare anche in sede extraconale. Vengono distinte forme superficiali, che interessano le palpebre o la regione malare, e profonde, che si sviluppano nel cono muscolare, coinvolgendo i muscoli extraoculari ed altre strutture intraorbitarie. Sono facilmente soggetti a sanguinamento, in quanto dotati di una irrorazione arteriosa, sostenuta da rami provenienti dall'arteria carotide interna ed esterna. L'ecografia documenta la presenza di una massa con struttura irregolare e disomogenea, riccamente vascolarizzata al Color e Power Doppler. La TC dimostra una lesione solida a margini irregolari, iperdensa in condizioni basali con intenso e disomogeneo incremento di densità dopo somministrazione di mdc. La lesione, che non possiede limiti ben definibili, non presenta comunque fenomeni infiltrativi nei confronti dei tessuti orbitari né dell'osso. Anche in questo caso possono evidenziarsi delle calcificazioni (fleboliti). In RM, l'*emangioma capillare* appare come una massa prevalentemente ipointensa o moderatamente iperintensa nelle sequenze T1 pesate e iperintensa nelle sequenze T2-pesate, con evidenza di immagini di vuoto di segnale dovute alle numerose strutture vascolari.

Il *tumore solitario fibroso* (in passato spesso denominato *emangiopericitoma*) dovrebbe essere considerato nella diagnosi differenziale di masse intraconneche tondeggianti, ben circoscritte. Pur essendo considerato benigno può presentare potenzialità maligna, diffondendo per via linfatica o ematica al polmone. Il tumore si manifesta clinicamente con un progressivo e lento esoftalmo non dolente. La lesione ha spesso lo stesso aspetto TC e RM dell'*angiomma cavernoso* e il vivace e intenso potenziamento contrastografico riflette la sua ricca componente vascolare. Talvolta si presenta con margini meno definiti e non si può distinguere dall'*emangioma cavernoso*: la diagnosi differenziale con l'*angiomma cavernoso* è possibile con l'*angiografia* che mostra nel caso dell'*emangiopericitoma* una lesione a rapida dismissione di mdc, mentre l'*emangioma cavernoso*, come già detto, è caratterizzato da una dismissione del contrasto in fase più tardiva. L'esame doppler può rappresentare un ausilio diagnostico per la capacità di rilevare la presenza di flusso all'interno della lesione.

La frequente recidiva chirurgica in caso di non radicale asportazione rende indispensabile il follow-up, preferibilmente con RM.

Il *linfangioma* è un tumore congenito tipico dell'età pediatrica, che in molti casi si presenta prima dei 15 anni di età con tendenza ad una lenta crescita.

Istologicamente è costituito da lacune tappezzate da endotelio, con il lume pieno di siero o sangue di epoca variabile; a differenza dell'*emangioma cavernoso*, il *linfangioma* non è capsulato.

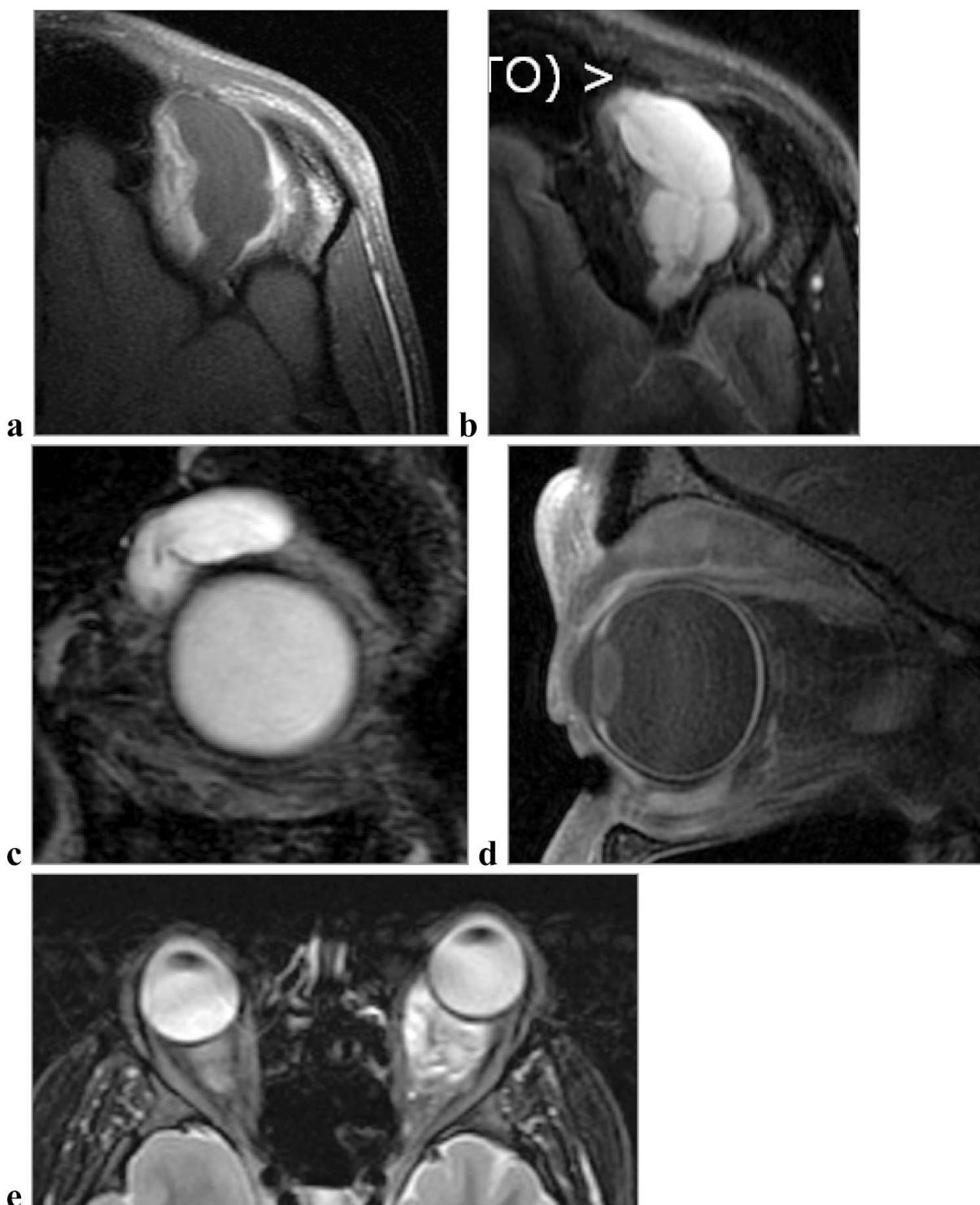
All'esame ecografico il *linfangioma* si mostra come una lesione iperecogena con margini poco definiti. L'aspetto caratteristico è dovuto alla presenza di numerose lacune vascolari acellulari contenenti fluido linfatico, apprezzabili per la presenza di zone di ombra e di zone di iperecogenicità alternate nel contesto della lesione. Il *linfangioma* si manifesta alla TC come una massa multiloculata disomogeneamente iperdensa, con margini poco definiti; le scansioni post-contrastografiche documentano un potenziamento variabile della lesione.

L'aspetto RM del *linfangioma* è quello di una massa polilobulata, con aspetto disomogeneo per la presenza di aree cistiche e fenomeni emorragici, prevalentemente ipo o iperintensa in T1 e nettamente iperintensa in T2. Sono caratteristici del *linfangioma* livelli fluido-fluido dovuti a emorragie di epoche differenti, reperto caratteristico di queste forme e quindi essenziale ai fini della diagnosi differenziale con altri processi (Fig. 12).

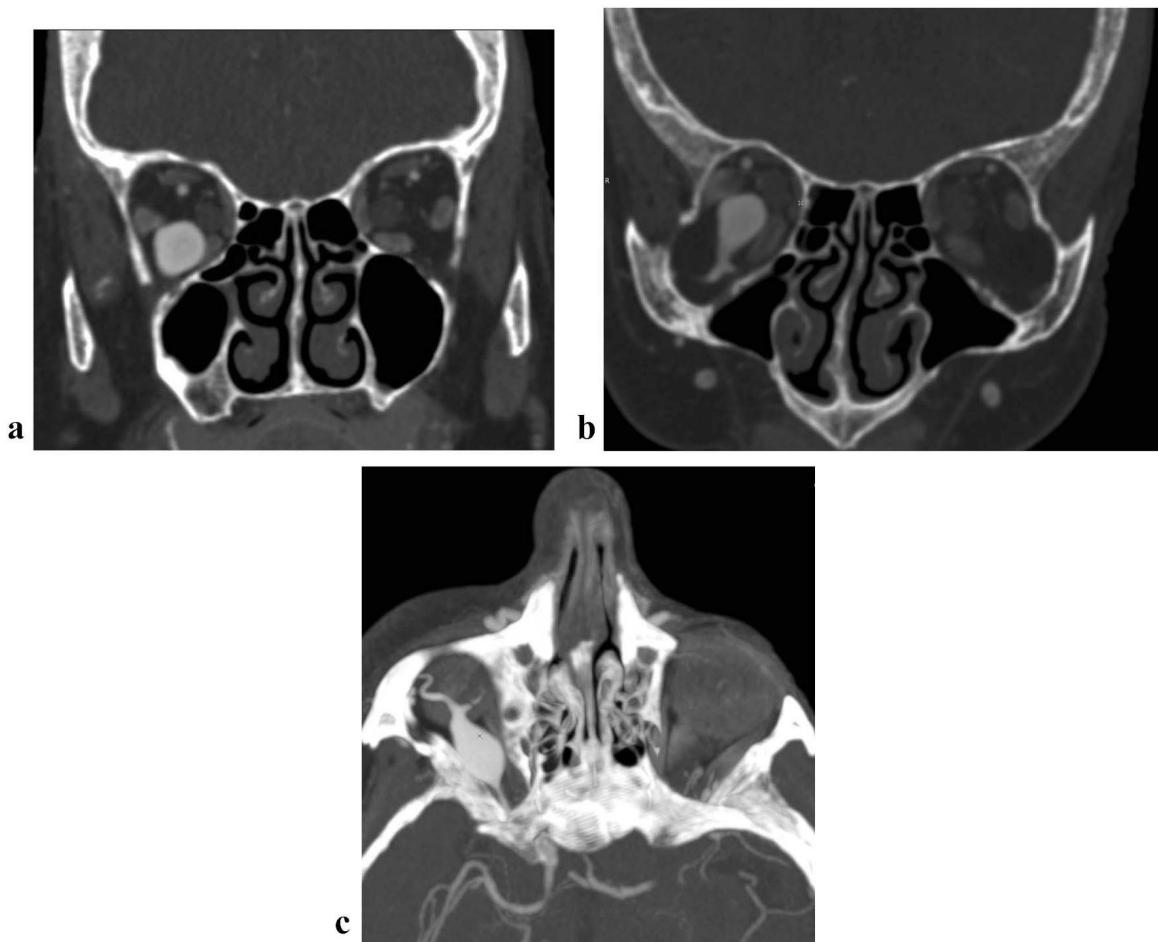
Le *varici orbitarie* sono malformazioni venose congenite caratterizzate da proliferazione e dilatazione di vasi venosi, probabilmente in relazione a una lassità congenita delle loro pareti. Clinicamente si possono manifestare con proptosi o dislocazione del globo oculare durante la manovra di Valsalva, a dimostrazione della loro appartenenza al sistema venoso. Proprio per questo motivo la lesione, che può non essere evidente, si manifesta se l'esame è eseguito quando aumenta la pressione venosa. È pertanto raccomandata anche l'esecuzione dell'esame TC durante la manovra di Valsalva (Fig. 13).

La varice si distingue dalla *fistola carotido cavernosa* che ha un caratteristico segnale di flusso di tipo arterioso (Fig. 14).

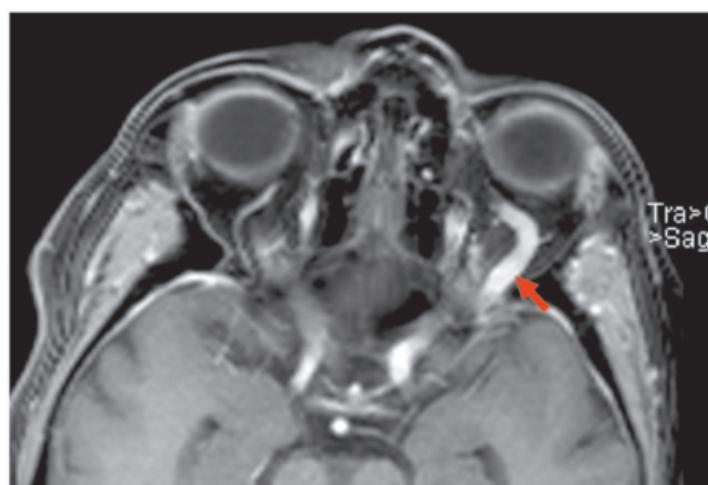
FIGURA 12



Linfangioma orbitario. Sequenze T1 assiale, (a) T2 a soppressione del grasso assiale (b) e coronale (c) e sagittale T1 post-contrasto (d). L'indagine dimostra la presenza di una lesione espansiva multiloculata a margini netti e ben definiti, localizzata in sede intra-extraconica, caratterizzata da debole iposegnale in T1, spiccato ipersegnale in T2, con modesta impregnazione contrastografica. La lesione si modella sulle strutture circostanti, senza evidenza di fenomeni compressivi sul globo oculare. Altro caso di linfangioma (e) mostra la presenza dei livelli fluido-fluido da ripetute emorragie.

FIGURA 13

Varice della vena oftalmica inferiore. Le ricostruzioni TC sul piano coronale (a) e paracoronale (b) dopo somministrazione di mezzo di contrasto dimostrano la presenza di una formazione espansiva a morfologia fusiforme e sviluppo intraconale laterale destra, responsabile di dislocazione mediale del nervo ottico retrobulbare e di impronta sul muscolo retto inferiore; l'immagine MIP (c) ben documenta la continuità con la vena oftalmica inferiore.

FIGURA 14

Fistola carotido-cavernosa. La scansione RM assiale rileva “arterializzazione” della vena oftalmica superiore sinistra (freccia) per comunicazione diretta con la carotide omolaterale.

Esistono poi tumori che derivano dalle guaine nervose e che si localizzano quasi sempre nello spazio intraconale: essi sono rappresentati dallo schwannoma e dal neurofibroma.

Lo *Schwannoma* origina dalle cellule di Schwann dei nervi cranici dal III al VII ma non dal nervo ottico, in quanto esso non è rivestito da questa guaina, ma solo dalla guaina meningea.

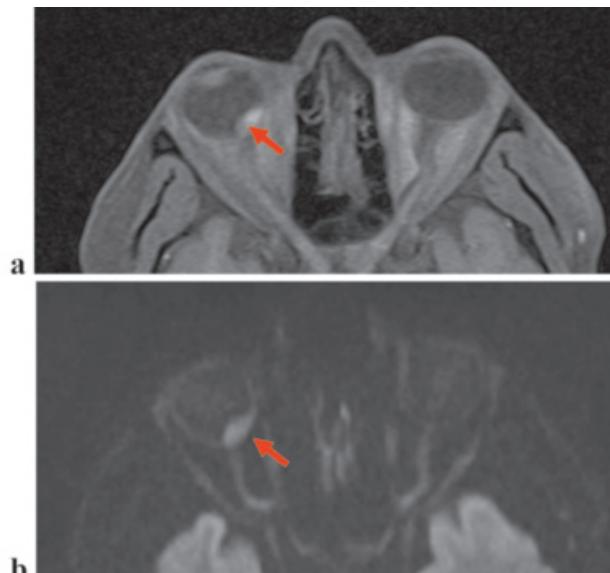
Clinicamente si manifesta con disturbi di tipo sensitivo o motorio a carico del territorio innervato dalle fibre interessate ed esoftalmo assile. Si tratta di un tumore benigno dell'adulto a lenta crescita, capsulato, di consistenza relativamente molle, con piccole calcificazioni e vasi varicosi sulla superficie, che spiegano la facile tendenza al sanguinamento. L'aspetto alla TC non è molto caratteristico, in quanto appare come una massa circoscritta, iperdensa rispetto al tessuto adiposo retrobulbare in condizioni basali, con marcato potenziamento dopo mdc. Alla RM, presenta una bassa intensità di segnale nelle sequenze T1 ed un'elevata intensità nelle sequenze T2-pesate; il potenziamento dopo mdc è intenso e marcato con entrambe le metodiche.

Il *neurofibroma* può manifestarsi in forma isolata o, più frequentemente, associata alla malattia di Von Recklinghausen; può essere localizzato anche nel compartimento extraconico. Il tumore è capsulato e molto vascularizzato, può coinvolgere i nervi cranici dal III al VII, con preferenza per il V. Alla TC, il neurofibroma si presenta come una massa di densità simile a quella dei tessuti molli, ben demarcata per la presenza della capsula. Alla RM il comportamento del neurofibroma è piuttosto variabile: generalmente si apprezza una massa lievemente ipointensa rispetto alle strutture muscolari nelle sequenze T1 e nettamente iperintensa nelle T2; la ricca vascularizzazione è responsabile dello spiccato incremento di segnale dopo mdc.

Le *metastasi orbitarie* rappresentano meno del 10% di tutte le neoplasie di questa regione anatomica; sebbene possano essere localizzate anche nello spazio extraconico, la loro sede prevalente è nello spazio adiposo retrobulbare, in sede intraconica.

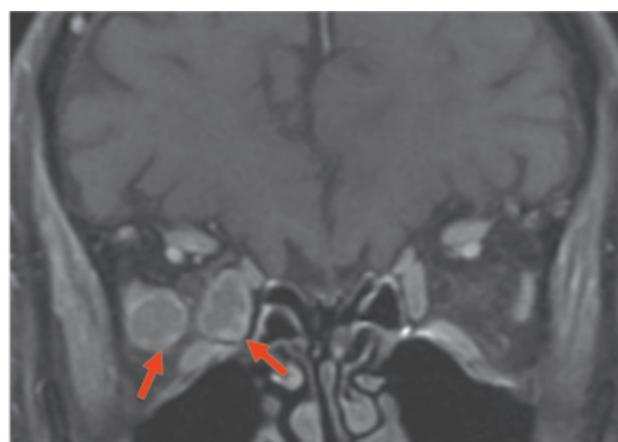
Nella popolazione adulta la gran parte deriva da neoplasie di strutture adiacenti, quali il rino e l'orofaringe, il globo oculare, i seni paranasali, mentre la restante parte, che proviene da processi espansivi a distanza, è imputabile a carcinoma mammario, carcinoma broncogeno, carcinoma prostatico e melanoma (Figg. 15, 16).

FIGURA 15



Melanoma retinico metastatico. La scansione T1 assiale con tecnica a soppressione del grasso, senza somministrazione di mdc (a), mostra lesione in corrispondenza della parete postero-mediale del globo oculare destro con segnale iperintenso in rapporto al tipico effetto paramagnetico della melanina. La lesione è iperintensa nella scansione DWI (b) in rapporto all'elevata cellularità.

FIGURA 16



Metastasi orbitarie da melanoma. Sequenza T1 coronale post-contrastio. L'indagine dimostra la presenza di due lesioni espansive infiltranti i muscoli retti laterale e mediale di destra (frecce).

Nella popolazione pediatrica, le metastasi orbitarie sono meno comuni che in quella adulta; escludendo il retinoblastoma, le neoplasie che più frequentemente si diffondono in questa regione sono il neuroblastoma e il sarcoma di Ewing. Alla TC l'aspetto tipico di una metastasi è quello di una massa con margini irregolari e tendenza ad infiltrare le strutture orbitali, ipodensa rispetto al tessuto muscolare in condizioni basali, con debole potenziamento dopo mdc. L'erosione delle pareti ossee è frequente, come il coinvolgimento dei muscoli extraorbitari: il riscontro di un ispessimento patologico dei muscoli retti deve porre il sospetto di localizzazione secondaria. Alla RM le metastasi sono ipointense in T1 e iperintense in T2, rispetto al tessuto adiposo retrobulbare. Questo aspetto è utile nella diagnosi differenziale con lo pseudotumor infiammatorio idiopatico che generalmente è isointenso al grasso in T2; tuttavia alcune metastasi si presentano ipointense nelle sequenze pesate in T2, come le metastasi da melanoma, in rapporto al contenuto di melanina, e le metastasi da carcinoma scirroso della mammella o della tiroide in rapporto all'elevata quota di tessuto fibroso (in quest'ultimo caso è possibile la retrazione del tessuto adiposo con enoftalmo). La somministrazione di Mezzo di contrasto provoca un debole potenziamento in tutti i casi tranne che nelle metastasi ipervascolari (melanoma, carcinoma renale e tiroideo) che mostrano rapida e vivace impregnazione contrastografica.

► PATOLOGIA EXTRACONICA

Formazioni cistiche

La patologia cistica a sviluppo extraconico include diverse forme tra cui il mucocele e le cisti disembriogenetiche.

Il *mucocele* alla radiologia standard si potrà rilevare nelle proiezioni di Caldwell come una deformazione della parete orbitaria interessata con opacità del seno paranasale contiguo.

La presenza dell'opacità sinusale è espressione della raccolta fluida che risulta più marcata nel caso in cui si sovrapponga una infezione con produzione di materiale purulento (mucopiocele). Questa caratteristica rappresenta un elemento di distinzione dalle cisti dermoidi in cui la presenza del grasso può determinare iperdiafania. Altro criterio radiologico è la presenza di una reazione sclerotica della corticale ossea

molto modesta rispetto a quanto osservato nelle cisti dermoidi. La localizzazione etmoidale può accompagnarsi ad una voluminosa componente endo-orbitaria, con deiscenza della lamina papiracea ed enoftalmo.

All'esame TC il contenuto del mucocele presenta densità bassa e non mostra incremento dopo mezzo di contrasto.

In RM il mucocele risulta omogeneamente ipointenso in T1, iperintenso in T2 senza incremento dopo mezzo di contrasto; in presenza di elevato contenuto proteico o sovrapposti fenomeni emorragici è possibile rilevare intensità di segnale più elevata nelle sequenze T1 in condizioni basali. In genere la diagnosi radiologica con TC ed RM è agevole e non lascia dubbi. È fondamentale una corretta diagnosi di mucocele sulla base dei dati clinici e neuroradiologici al fine di giungere ad una chirurgia precoce e prevenire un permanente danno visivo determinato da una neuropatia ottica compressiva. L'uso dell'ecografia è limitato dallo spessore osseo che delimita la parete orbitaria. In genere la lesione presenta bassa reflettività e risulta omogenea. La scarsa compressibilità può rappresentare un criterio distintivo dalle cisti da ostruzione del sistema nasolacrimale, dalla idropoe del sacco lacrimale e dalle cisti da inclusi epiteliali ad origine dalla congiuntiva, che si manifestano tutte con aspetto anecogeno all'esame ecografico.

Le *cisti* di origine disembriogenetica sono rappresentate dalle *cisti dermoidi ed epidermoidi* che sono dei foci di tessuto istologicamente normale in una sede diversa da quella di origine. La loro sede orbitaria più frequente è il quadrante temporale superiore, dove tendono a crescere molto lentamente.

L'indagine ecografica è particolarmente utile per lo studio delle cisti dermoidi superficiali anteriori e mostra una massa di media reflettività con ecostruttura disomogenea. La presenza di peli nel suo interno è responsabile del reperto di aree ad alta densità acustica. Una spessa capsula è costantemente rilevabile anche se a volte di difficile rilievo per la possibile presenza di piccole calcificazioni parietali o di fenomeni di flogosi reattiva perilesionale. La localizzazione è più spesso extraconica, aderente alle pareti orbitali e pertanto le manovre di deviazione dello sguardo non modificano la sede della lesione.

La diagnosi differenziale nei bambini è più frequen-

temente posta con il rabbdomiosarcoma, che non possiede una capsula ben demarcata ed è più spesso solidale con le componenti muscolari. L'assenza di strutture vascolari è ben documentata all'ecografia. La TC rappresenta l'indagine radiologica di prima scelta per lo studio delle cisti dermoidi. La lesione presenta di solito una spiccata ipodensità, dovuta al suo contenuto adiposo e limiti ben definiti, con aspetto capsulato. Dopo somministrazione di contrasto, il contenuto della cisti non mostra incremento mentre un discreto aumento di densità si riscontra tipicamente in corrispondenza della periferia della lesione. L'incremento di densità è dovuto alla presenza di una reazione flogistica granulomatosa perilesionale, piuttosto che ad un incremento della capsula tumorale stessa. Le lesioni localizzate nella porzione posteriore dell'orbita sono caratterizzate da lento accrescimento con tardiva espressione clinica. Per tale motivo non è infrequente rilevare modificazioni delle pareti ossee per rimodellamento delle stesse, senza una vera e propria erosione della corticale che risulta integra. La lesione può contenere tessuti di diversa densità, dal grasso alle piccole calcificazioni. La radiologia tradizionale dimostra l'alterazione della parete orbitaria con l'assottigliamento della stessa. Nelle tipiche localizzazioni del quadrante supero-esterno si può osservare la discontinuità o la scomparsa della linea innominata. La presenza della reazione sclerotica dell'osso, modificato dalla pressione continua e dal lento sviluppo della lesione, è tipica di questa patologia.

La definizione dei rapporti di contiguità anatomica con le strutture intraorbitali (muscoli, ghiandola lacrimale, periorbita ecc.) è una tappa fondamentale dello studio radiologico, per la pianificazione della via di accesso chirurgico e della asportazione del tumore. L'intervento deve essere il più radicale possibile per la frequenza di recidive locali post-chirurgiche, ma al tempo stesso il più conservativo possibile nei confronti delle strutture sane, viste le caratteristiche biologiche di benignità di queste lesioni.

L'utilità della RM nello studio delle cisti disembriogenetiche consiste nella possibile distinzione qualitativa tra i diversi tessuti contenuti nella lesione. In particolare la distinzione principale riguarda le masse a contenuto adiposo da quelle prive di tale componente. Il tessuto adiposo presenta tipicamente segnale iperintenso in T1 ed ipointenso nelle sequenze

T2 pesate. La componente adiposa della lesione può dunque essere riconosciuta per le sue caratteristiche analoghe al grasso retroorbitario, dal quale è peraltro separata mediante una evidente e spessa capsula ipointensa in tutte le sequenze. Uno dei segni più tipici è la presenza di una doppia componente tumorale fluida ed adiposa, con un vero e proprio livello fluido-adiposo ("Fat fluid level sign"). Il grasso infatti presenta riduzione del segnale in T2, mentre il fluido risulta sempre iperintenso in questa sequenza. Nella sequenza T1 pesata il contenuto fluido può essere indistinguibile dal grasso, per l'alto contenuto proteico che conferisce iperintensità di segnale alla raccolta liquida.

Le *dacriocisti ostruttive* sono cisti da ritenzione per ostruzione del sistema nasolacrimale. Esse si sviluppano più frequentemente nel quadrante infero-interno dell'orbita, in corrispondenza dell'ostio del canale nasolacrimale e del dotto omonimo. Ciò è dovuto alla vulnerabilità di questa regione nei traumi del massiccio facciale (fratture tipo Le Fort II e III) e di manipolazioni chirurgiche per la correzione dell'ipertelorismo. Altre cause possono essere flogistiche (dacrioadeniti) e infettive (localizzazione di actinomicteti).

La *cisti idatidea*, estremamente rara, colpisce più frequentemente bambini e giovani adulti, abitanti delle zone rurali.

La componente cistica determina l'aspetto anecogeno della lesione all'esame ecografico. Essa si localizza più frequentemente nei quadranti supero-esterno e supero-interno dell'orbita e l'erosione del tetto dell'orbita stessa può portare allo sviluppo intracranico. Questa evenienza è molto temibile per la difficoltà di bonifica in caso di rottura della cisti.

L'indagine TC mostra una formazione di tipo cistico, in genere rotondeggiante, di densità analoga a quella dell'acqua, senza incremento dopo mezzo di contrasto. Analogamente alle altre formazioni cistiche in RM si osserva ipointensità in T1 ed iperintensità in T2; in alcuni casi è possibile osservare un livello idroaereo tipico della cisti idatidea. Si può associare un reperto di miosite.

La *cisti congiuntivale da inclusioni epiteliali* è una rara cisti con parete formata da epitelio squamoso non

cheratinizzante, con produzione di secrezione muco-sa. L'assenza dello strato cheratinico la distingue dai tumori epidermoidi mentre l'assenza degli annessi cutanei la distingue dalle cisti dermoidi. Questo tipo di cisti insorge di solito a distanza di un intervento chirurgico sull'orbita ed è considerata una conseguenza dell'inclusione di elementi epiteliali causata dalla manipolazione chirurgica o, a volte, da un trauma.

Importante dunque per la diagnosi differenziale il dato anamnestico del pregresso traumatismo chirurgico o accidentale dell'orbita, sebbene siano descritte anche cisti primarie da probabili inclusioni embrionali.

In questo ultimo caso la diagnosi differenziale radiologica nei confronti dei tumori epidermoidi può essere virtualmente impossibile. Dal punto di vista strettamente radiologico, infatti, l'aspetto alla TC è quello di una cisti a contenuto fluido iso-iperdenso rispetto al tessuto cerebrale, a seconda del contenuto più o meno mucoproteinaceo. La cisti può essere uni o multiloculata e non mostra incremento di densità dopo mezzo di contrasto. Alla RM si rileva la presenza di una raccolta fluida saccata, in genere di forma ovalare, localizzata sul margine mediale anteriore dell'ostio orbitario con segnale iso-ipointenso in T1, iperintenso in T2.

Il *mucocele del sacco lacrimale* o *dacrocele*, anomalia congenita, è rappresentato sia da una dilatazione del sacco o da un suo diverticolo, provocato da un'ostruzione del condotto nasolacrimale. TC e RM dimostrano la cisti con sede tipica nella sede del sacco nasolacrimale. L'aspetto TC/RM è quello di una lesione cistica senza caratteri particolari, ma sono possibili infezioni, che si evidenziano con aumento di segnale dopo mezzo di contrasto dell'orletto periferico.

Processi infiammatori

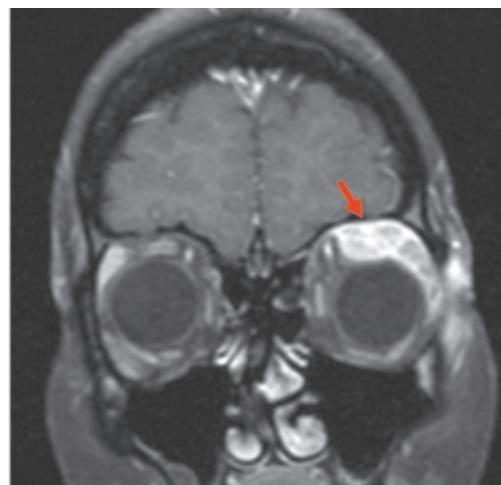
I processi infiammatori che interessano la regione orbitaria extraconica, ossia quello spazio posto esternamente al cono muscolare, vengono distinti in primitivi e secondari in base all'origine della flogosi stessa e in acuti e cronici, in base al decorso clinico. Tra le forme primitive acute, le più frequenti sono la dacroadenite e la miosite dei muscoli extraoculari.

La *dacroadenite* è un processo flogistico acuto o cronico della ghiandola lacrimale, che può essere se-

condario a infezioni locali (trauma diretto, cellulite orbitaria, congiuntivite) o generali (influenza, rosolia, herpes simplex).

Può essere uni o bilaterale a seconda del meccanismo patogenetico e la diagnosi è generalmente clinica, manifestandosi con dolore, edema della rima palpebrale superiore, aumentata lacrimazione, deterioramento del visus e possibile esoftalmo unilaterale. La TC e la RM mostrano un quadro aspecifico, caratterizzato da un diffuso aumento del volume ghiandolare, ipodensità diffusa alla TC e iperintensità nelle sequenze RM T2 pesate, dovute ad imbibizione edematosa su base flogistica del parenchima ghiandolare, con incremento della densità/segnale dopo somministrazione di mezzo di contrasto (fig. 17).

FIGURA 17



Dacroadenite della ghiandola lacrimale. La sequenza T1 post-mdc mostra aumento di volume ed ipervascolarizzazione della ghiandola lacrimale sinistra (freccia).

La *miosite orbitaria non specifica* è un'entità patologica di difficile inquadramento, interpretata, così come lo pseudotumor infiammatorio, come manifestazione di una "non specifica sindrome orbitaria infiammatoria", disordine sistemico che include altre malattie fibrotizzanti quali la fibrosi retroperitoneale, la mediastinite fibrosa e alcune forme di tiroidite cronica. La miosite orbitaria può essere uni o bilaterale ed è caratterizzata clinicamente da esoftalmo, limitazione dolorosa dei movimenti oculari, diplopia e innalzamento aspecifico degli indici di flogosi.

La TC e la RM possono incostantemente documentare l'aumento di spessore di uno, o più muscoli oculi-

lari; in altri casi possono rilevare la presenza di una massa retrobulbare che origina dai muscoli extraoculari. Un reperto peculiare, ma non costante, è il coinvolgimento simultaneo dei tendini e dei ventri muscolari; è anche caratteristico il coinvolgimento preferenziale dei muscoli retto mediale e laterale, con risparmio dei muscoli superiore ed inferiore.

I muscoli oculari affetti mostrano un aumento di volume irregolare, che differisce dall'ingrandimento simmetrico evidente nell'orbitopatia endocrina. I muscoli mostrano normale intensità di segnale nelle immagini T1-pesate e solo un lieve incremento dell'intensità di segnale nelle immagini T2.

Altro processo infiammatorio aspecifico intra-extracranico è lo *Pseudotumor infiammatorio idiopatico*. Si presenta frequentemente come una massa unilaterale, occupante spazio e infiltrante lo spazio retrobulbare, con conseguente dislocazione del globo, del nervo ottico e dei muscoli extraoculari. La causa di questa malattia è ancora sconosciuta, ma è stato ipotizzato un meccanismo patogenetico immunitario. La sintomatologia clinica non è specifica, così che i reperti morfologici della diagnostica strumentale assumono un'importanza cruciale.

L'aspetto dello pseudotumor all'esame ecografico è abbastanza tipico: esso si manifesta infatti come una zona di ipoecogenicità che interessa il tessuto adiposo retrobulbare. La lesione può inoltre coinvolgere i muscoli oculomotori che possono essere quindi ispessiti, di solito in maniera non uniforme, il nervo ottico, o presentare un aspetto diffuso, con coinvolgimento di tutte le strutture dell'orbita.

La TC e la RM rilevano la presenza di un processo infiammatorio che può coinvolgere lo spazio retrobulbare e varie strutture orbitali. La gamma di alterazioni possibili è molto ampia, potendosi rilevare minimi depositi sulla metà posteriore del globo oculare o sul nervo ottico, o voluminose lesioni che coinvolgono tutto lo spazio adiposo retrobulbare, dalla regione posteriore del globo sino all'apice orbitario. L'aspetto comunque è quello di un tessuto infiltrante piuttosto omogeneo.

Frequentemente si rileva un concomitante interessamento flogistico della ghiandola lacrimale e dei muscoli extraoculari, caratterizzato da un loro ispessimento, che interessa sia il ventre muscolare che la giunzione tendinea: quest'ultimo rappresenta un uti-

le elemento nella diagnosi differenziale con l'orbitopatia endocrina, patologia caratterizzata dall'interessamento del ventre muscolare e caratteristico risparmio della porzione tendinea.

I segni TC sono rappresentati dall'infiltrazione del tessuto adiposo retrobulbare, dall'aumento di volume dei muscoli estrinseci, dall'ispessimento del nervo ottico e soprattutto dall'incremento di densità dopo somministrazione di mezzo di contrasto. L'assenza di erosione o rimodellamento dell'osso sono caratteri importanti per la diagnosi differenziale nei confronti di masse di natura maligna.

Alla RM, gli infiltrati orbitari appaiono iso-ipointensi nelle immagini T1-pesate e possono essere iperintensi nelle immagini T2-pesate, con incremento dopo mezzo di contrasto. Il coinvolgimento tendineo è meglio apprezzabile sulle scansioni parasagittali o coronali.

La TC e la RM permettono di individuare il segmento muscolare coinvolto che risulta aumentato di volume. Le immagini coronali sono particolarmente utili nel rilievo dell'aumento di spessore dei muscoli oculomotori. Le scansioni assiali sono invece fondamentali per lo studio dei capi tendinei di inserzione al bulbo oculare. Infatti nel caso in cui sia coinvolto il capo di inserzione del muscolo la diagnosi di pseudotumor è più probabile di quella di miosite tireopatica in cui questo segno è assente. Tuttavia se l'inserzione è normale, la diagnosi differenziale tra le due patologie solo sulla base dell'aspetto densitometrico è ostica.

Tra le forme croniche granulomatose, oltre alla rarissima localizzazione tubercolotica, va ricordata la *sarcoidosi*, malattia sistematica caratterizzata dalla formazione di granulomi non caseosi; a livello orbitario le strutture più frequentemente coinvolte sono l'uvea, la congiuntiva, la sclera, i muscoli extraoculari e il nervo ottico, ma la localizzazione più caratteristica è il coinvolgimento bilaterale della ghiandola lacrimale.

Non esiste una reale indicazione allo studio diagnostico dell'orbita nei pazienti con conosciuta sarcoidosi; il coinvolgimento granulomatoso delle ghiandole lacrimali andrebbe differenziato da quello linfomatoso, ma ciò è praticamente impossibile con TC e RM: in entrambi i casi, infatti, le due metodiche documentano un ingrandimento bilaterale e simmetrico delle ghiandole, anche se la sintomatologia clinica è

monolaterale. Anche nei casi di infiltrazione granulomatosa o linfomatosa diffusa, la ghiandola mantiene la sua forma; l'intensità di segnale alla RM è aspecifica, essendo il tessuto ghiandolare infiltrato ipointenso nelle sequenze T1 e T2 pesate.

Processi espansivi

Le neoplasie che originano nello spazio extraconico dell'orbita comprendono tumori che derivano dalle strutture muscolo-scheletriche, dal tessuto fibroso, dal sistema linfopoietico e dalla ghiandola lacrimale.

Il *rabdomioma* orbitario è un tumore benigno raro, capsulato, derivante dalle fibre muscolari striate dei muscoli oculari; interessa prevalentemente il muscolo retto superiore e il muscolo obliquo inferiore. Alla TC è possibile documentare un ispessimento focale o diffuso del ventre muscolare coinvolto, con lieve potenziamento dopo mdc, mentre la RM dimostra una lesione focale solida isointensa rispetto al segnale del muscolo nelle scansioni T1 pesate e lievemente iperintensa in T2.

Il *rabdomiosarcoma* è una neoplasia altamente aggressiva, che colpisce prevalentemente i giovani di sesso maschile in età adolescenziale. La localizzazione orbitaria, sempre unilaterale, nel 70% dei casi ha origine a livello dei muscoli extraoculari e si sviluppa in sede intraconica, potendosi estendere in relazione alla sua aggressività anche alle strutture extraconiche e ai seni paranasali. Si manifesta clinicamente con un esoftalmo non dolente rapidamente progressivo e con oftalmoplegia; a volte può esordire con una copiosa epistassi, spia di una invasione della cavità nasale ed elemento utile per distinguere il rabdomiosarcoma da altri tumori orbitari. La diagnosi strumentale non è semplice e si avvale della TC, della RM e nei casi dubbi della biopsia.

All'esame ecografico il rabdomiosarcoma presenta aspetto ipoecogeno, scarsamente delimitato ed è virtualmente indistinguibile da un linfoma, se non per criteri di età di insorgenza.

TC e RM sono fondamentali per la definizione di estensione di malattia, la pianificazione terapeutica (chirurgia, radioterapia), il follow-up e la diagnosi di recidiva. Alla TC la lesione appare come una massa di tessuto molle, isodensa al muscolo, con distruzione dell'osso solo nei casi di lesione voluminosa, in cui si osserva anche invasione delle strutture circostanti (ghiandola lacrimale, fossa pterigo-mascellare, seni paranasali). La densità risulta in genere omogenea, salvo i possibili casi in cui si siano verificati fenomeni emorragici. La lesione aumenta di densità, seppur in modo variabile, dopo mezzo di contrasto. In RM la lesione risulta nelle sequenze T1-pesate isointensa o moderatamente ipointensa e iperintensa in T2. Le aree di emorragia si presentano come foci iperintensi in entrambe le sequenze. La lesione appare più evidente dopo mezzo di contrasto e questo viene intensificato dall'impiego di sequenze a soppressione del segnale del grasso. La RM risulta superiore alla TC nella diagnosi di estensione ai tessuti molli, anche se risulta inferiore alla TC nella valutazione del coinvolgimento osseo, deducibile comunque dalle immagini RM come alterazione del segnale del midollo osseo, specialmente dopo infusione di mezzo di contrasto. La diagnosi differenziale deve essere posta con altre lesioni maligne, come leucemia, linfoma, metastasi, con la rottura di una cisti dermoide, l'ematoma subperiostale, lo pseudotumor e una cisti ematica (es. rottura di linfangioma).

La diagnosi di recidiva è importantissima nella definizione della prognosi; l'imaging a questo proposito riesce a differenziare gli esiti post-chirurgici da tessuto di nuova insorgenza.

Il *condrosarcoma mesenchimale* orbitario è una lesione estremamente rara, che interessa principalmente le giovani donne. La clinica è rappresentata da proptosi, dolore orbitario, diplopia e cefalea. Istologicamente è costituito da tessuto condroide con condrocyti maturi. La lesione si presenta in TC come una massa ben definita con grossolane calcificazioni nel contesto e modesto e tardivo incremento dopo mezzo di contrasto. In RM la lesione presenta un segnale ipointenso in T1 e isointenso in T2, sempre con modesto incremento dopo mezzo di contrasto. La lesione deve essere differenziata dalle altre lesioni calcifiche orbitali, come le lesioni di origine vascolare (emangioma, emangiopericitoma), il meningioma e l'amiloidosi.

L'*istiocitoma fibroso* è considerata la neoplasia di natura fibrosa più frequente a livello orbitario. Può localizzarsi anche in sede intraconica e può essere di natura benigna o maligna, differenziabile dal tipo di reazione provocata nell'osso adiacente: le lesioni benigne tendono ad avere un effetto massa con progressiva atrofia ossea da compressione, mentre le lesioni

maligne tendono a dare una vera e propria erosione ossea. In ogni caso la lesione si presenta in TC ed RM come una massa ben definita con variabile incremento dopo mezzo di contrasto. Nei casi in cui la quota fibrosa è più riccamente rappresentata le lesioni possono risultare ipointense nelle sequenze pesate in T2.

Il *linfoma non Hodgkin*, forma extranodale frequentemente del tipo B, può coinvolgere qualsiasi spazio orbitario, ma comunemente interessa la ghiandola lacrimale, lo spazio sottocongiuntivale e lo spazio retrobulbare. Il linfoma orbitario può essere secondario ad una localizzazione primitiva sinusale per contiguità o costituire una localizzazione di una malattia sistemica. L'esordio clinico del linfoma maligno è generalmente insidioso e consiste in un lento e progressivo esoftalmo, diplopia e riduzione del visus.

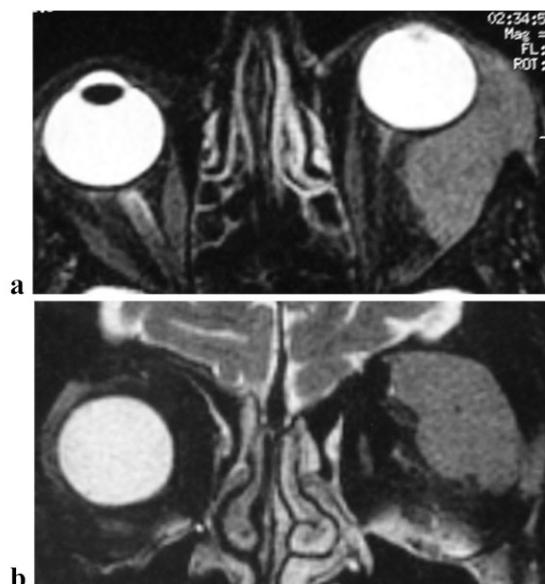
La radiologia convenzionale gioca un ruolo di rilievo secondario, in quanto solo poche forme di linfoma, quelle cioè altamente maligne, sono associate a distruzione ossea.

La lesione si presenta in TC e RM come una massa omogenea, senza calcificazioni, con un discreto incremento dopo mezzo di contrasto.

La differenziazione rispetto ad altre neoplasie intraorbitali è facilitata dalla frequente discrepanza tra le grandi dimensioni della massa e la minima dislocazione delle strutture orbitarie: il linfoma comprime ma non infiltra, quindi è spesso apprezzabile un piano di clivaggio con le strutture circostanti, quali il pavimento orbitario, i muscoli extraorbitari o il globo oculare, senza erosione dell'osso. Solo la sua interfaccia con il tessuto adiposo retrobulbare è di difficile valutazione. Il linfoma della ghiandola lacrimale è evidenziabile come una massa che presenta modesto incremento dopo mdc e disloca il bulbo medialmente e in avanti; la ghiandola può comunque presentare tutti i diametri aumentati.

La RM documenta il linfoma orbitario come una massa occupante spazio e ne rileva precisamente la localizzazione, grazie all'impiego di scansioni multiplanari (assiali, coronali e parasagittali). Il linfoma è generalmente isointenso rispetto ai muscoli extraoculari nelle sequenze T1 e T2 pesate e presenta impregnazione dopo iniezione di Mezzo di contrasto, più intensa rispetto alla TC (Fig. 18). Le sequenze di *diffusione (DWI)* mostrano un segnale elevato con valori di ADC (coefficiente di diffusione apparente) piuttosto bassi, in rapporto alla densa cellularità tipica dei linfomi.

FIGURA 18



Linfoma non Hodgkin dell'orbita sinistra. Scansioni assiale (a) e coronale (b). Voluminosa massa occupante spazio a sviluppo intra/extracranico nel quadrante supero-esterno della cavità orbitaria di sinistra, che presenta segnale omogeneo e assenza di necrosi. La massa comprime ma non infiltra le strutture circostanti, reperto caratteristico dei linfomi ed è responsabile di discreto esoftalmo.

Altra lesione del sistema linfopoietico legata al linfoma è il *plasmocitoma*, costituito da cellule derivanti dai linfociti B, differenziati poi nella produzione di immunoglobuline; un tipo è costituito dal mieloma multiplo. La localizzazione orbitaria si manifesta con le stesse caratteristiche morfologiche e di densità/segnale dei linfomi, anche se può essere associato ad erosione ossea.

È possibile un coinvolgimento dell'orbita in corso di *leucemia*, risultato dell'infiltrazione diretta da parte delle cellule leucemiche dei tessuti molli orbitari o dell'osso. La lesione coinvolge di frequente lo spazio subperiostale dell'orbita sul versante esterno, potendo invadere la fossa temporale. Il ruolo della TC e della RM è importante anche per documentare la possibile eventualità di un coinvolgimento della dura e delle leptomeningi.

Processi espansivi della ghiandola lacrimale

Le neoplasie della ghiandola lacrimale hanno un picco di incidenza negli uomini di 30-40 anni, sede extracistica e si distinguono in due grandi gruppi: le neoplasie epiteliali e le neoplasie linfoproliferative (vedi paragrafo precedente).

Le neoplasie epiteliali si dividono a loro volta in tumori misti benigni, rappresentati prevalentemente dall'adenoma pleomorfo, e tumori maligni, che comprendono il carcinoma adenoido-cistico, il pleomorfico, il mucoepidermoide, l'adenocarcinoma ed il carcinoma a cellule squamose.

Clinicamente si manifestano con la comparsa di una tumefazione palpabile nel quadrante supero-esterno dell'orbita, esoftalmo progressivo con spostamento del globo oculare in basso e medialmente e proptosi; la secrezione lacrimale spesso è normale e, quando compare una sintomatologia dolorosa, essa è dovuta all'invasione perineurale da carcinoma adenoido-cistico.

L'*adenoma pleomorfo* è costituito da due popolazioni cellulari: le cellule epiteliali duttali e le cellule di un epitelio metaplastico a matrice variabile (fibrosa, cartilaginea, mixoide); microscopicamente è pseudo-capsulato e può presentare aree cistiche nel contesto. La TC mostra una massa iperdensa, a margini regolari e ben definiti per la presenza di una capsula, con debole potenziamento dopo mdc; è frequente il rimodellamento della parete ossea della fossetta lacrimale, senza segni di erosione.

L'aspetto RM è piuttosto aspecifico e variabile in base alla matrice tumorale, sia essa mixoide, cartilaginea o fibrosa; spesso si documenta una massa lobulata ipointensa nelle sequenze T1 e iso-ipointensa in T2; dopo Mezzo di contrasto si osserva netto incremento di segnale.

Il *carcinoma adenoido-cistico* è formato da piccole cellule ipercromiche, immerse in uno stroma contenente una conspicua quota di mucina; tende a diffondersi lungo la guaina dei nervi orbitari, coinvolgendo spesso le strutture adiacenti. È radiosensibile ma recidiva frequentemente, specie quando viene adottata la terapia chirurgica.

La TC documenta una massa iperdensa in condizioni basali, con profili irregolari e mal definiti per infiltrazione dei tessuti molli adiacenti ed erosione delle pareti ossee, segno patognomonico di lesione maligna; dopo iniezione di mdc si osserva discreto incremento della densità.

Alla RM la neoplasia mostra ipointensità diffusa nelle sequenze T1 pesate e ipointensità disomogenea nelle sequenze T2.

Come criterio generale di diagnosi differenziale tra lesioni neoplastiche e infiammatorie/linfoidi della ghiandola lacrimale si può dire che le prime hanno

un'origine unicentrica e una crescita in senso centri-fugo, con possibile infiltrazione dei tessuti molli e distruzione dell'osso, mentre le seconde presentano un diffuso e omogeneo aumento di volume della ghiandola, modellandosi sulle strutture orbitali senza erodere il tessuto osseo.

► PATOLOGIE ESPANSIVE AD ORIGINE DALLE PARETI ORBITARIE

Le patologie espansive ad origine dalle strutture ossee della cavità orbitaria costituiscono una categoria disomogenea comprendente lesioni di natura francamente osteogenica, lesioni a componente prevalentemente fibrosa e lesioni a componente mista.

Nella popolazione pediatrica nella maggior parte dei casi si tratta di displasia fibrosa cui seguono in frequenza diversi tipi di lesioni osteogeniche come l'osteoblastoma, l'osteoma benigno, il fibroma ossificante e le lesioni a prevalente componente fibrosa di difficile classificazione.

Nell'adulto le lesioni ossee più frequenti sono senz'altro le metastasi. Tra i tumori primitivi delle pareti ossee dell'orbita nell'adulto, quelli più rappresentati sono il fibrosarcoma, il sarcoma osteogenico e il condrosarcoma.

In ogni caso la frequenza di osservazione delle lesioni ossee primitive è assai bassa rispetto a quella delle lesioni metastatiche, se si considerano le lesioni ad origine extraorbitaria con secondario sviluppo in questa regione (in maggior parte carcinomi ad origine dai seni paranasali e dalle cavità nasali).

La bassa frequenza relativa delle lesioni primitive delle strutture ossee spiega la difficoltà che si incontra nella diagnosi differenziale di queste patologie.

Più spesso la diagnosi di natura è di fatto posta all'esame istologico per cui la funzione del radiologo è più propriamente quella di distinguere, ove possibile, la natura primitiva o secondaria della lesione e l'estensione alle strutture interessate.

La *displasia fibrosa* dell'orbita è senz'altro la patologia più frequente tra i processi espansivi ad origine dalle pareti orbitali. La patologia presenta un esordio nell'età pediatrica e si arresta tipicamente alla pubertà. Questa patologia può essere associata alla sindrome di Albright in cui sono presenti disturbi disendocrini e della pigmentazione cutanea.

All'esame radiologico standard si osserva un ispessimento sclerotico delle pareti ossee dell'orbita, più spesso localizzato in corrispondenza dell'osso frontale e dello

sfenoide, con coinvolgimento non infrequente del canale ottico; in questo caso può causare cecità mono-oculare. Nella forma monostotica, che è la più frequente, le suture craniche vengono rispettate: questo reperto è di fondamentale importanza per la distinzione della displasia fibrosa dalle lesioni neoplastiche vere che hanno comportamento più aggressivo.

La TC è la tecnica di prima scelta e dimostra la presenza di un vistoso ispessimento sclerotico della struttura ossea interessata (Fig. 19). L'ispessimento può presentare le medesime caratteristiche di una reazione osteo-sclerotica tipica ad esempio del meningioma. L'impiego del mezzo di contrasto è in tal senso utile per escludere la presenza di questa lesione. Nel caso in cui la componente fibrosa sia dominante, l'osso presenterà un aspetto meno compatto all'esame TC. Questo reperto è più facilmente rilevabile con l'uso dell'algoritmo per lo studio dell'osso.

La presenza di una componente prevalentemente iperdensa può simulare l'aspetto dell'osteoma, dal quale la fibrodisplasia può essere virtualmente indistinguibile. L'assenza di tessuto molle esuberante e di fenomeni di distruzione dell'osso consentono di porre la diagnosi differenziale nei confronti delle neoplasie primitive maligne e delle metastasi.

Il *fibroma ossificante* è una lesione rara nella cavità orbitaria. Alcuni Autori considerano questo tumore una variante più aggressiva della fibrodisplasia, anche se questa lesione non rispetta i limiti anatomici dei singoli segmenti ossei e può coinvolgere diversi segmenti contemporaneamente.

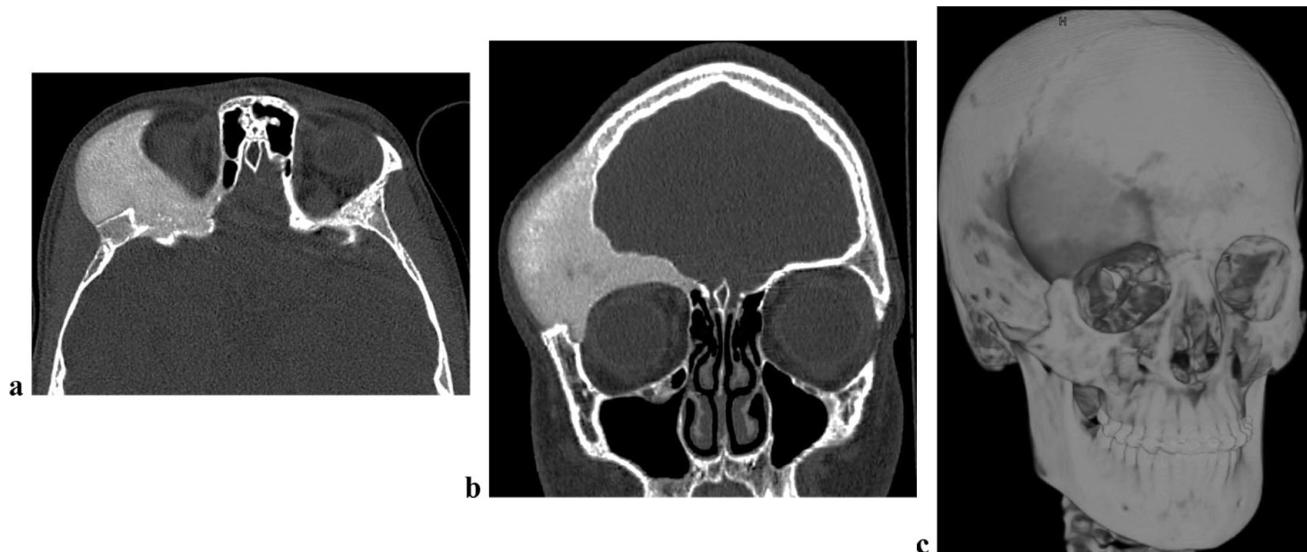
All'esame radiografico la lesione può avere un aspetto più o meno radiotrasparente per la presenza di una variabile componente fibrosa e presenta una sottile rima sclerotica che ne delimita i margini.

L'esame TC dimostra la presenza di una matrice di densità intermedia tra muscolo ed osso con aree di maggiore densità nel suo contesto, che rappresentano l'osso più compatto. Questi reperti sono comunque condivisi anche da altre patologie espansive ad origine dalle strutture ossee quali il condrosarcoma, l'osteosarcoma ed il fibrosarcoma.

Rispetto alla fibrodisplasia questo tumore ha la tendenza a crescere più rapidamente e ad essere più aggressivo.

L'*osteoma* è infine una proliferazione benigna di osso compatto che mostra una spiccata predilezione per le ossa del massiccio facciale e della base cranica. Di solito è di piccole dimensioni e rappresenta spesso un reperto occasionale, in forma di piccola isola di compatta di alta densità nel contesto della diploe ossea. ■

FIGURA 19



Displasia fibrosa fronto-orbitaria destra. La TC multistrato volumetrica acquisita sul piano assiale (a), la ricostruzione coronale (b) e tridimensionale (c) mostra deformazione dell'osso frontale destro che presenta aspetto addensato e spugnoso della diploe; la displasia coinvolge la parete laterale ed il tetto dell'orbita destra, che risulta lievemente ridotta di volume rispetto alla controlaterale.

BIBLIOGRAFIA

1. Kubal WS. Imaging of orbital trauma. Radiographics 28:1729-39, 2008.
2. Magnetic resonance imaging of the orbit, Part 2: Characterization of orbital pathologies Chinmay P Nagesh, Raksha Rao, Shivaprakash B Hiremath, Santosh G Honavar Indian J Ophthalmol. 2021 Oct; 69(10): 2585–2616.
3. Orbital apex disorders: Imaging findings and management Pradeep Goyal, Steven Lee, Nishant Gupta, Yogesh Kumar, Manisha Mangla, Kusum Hooda, Shuo Li, Rajiv Mangla, Neuroradiol J. 2018 Apr; 31(2): 104–125.
4. Computed tomography in traumatic orbital emergencies: a pictorial essay—imaging findings, tips, and report flowchart. Michaela Cellina, Maurizio Cè, Sara Marziali, Giovanni Irmici, Daniele Gibelli, Giancarlo Oliva, Gianpaolo Carrafiello, Insights Imaging. 2022 Dec; 13: 4.
5. Orbital tumours and tumour-like lesions: exploring the armamentarium of multiparametric imaging. Bela S. Purohit, Maria Isabel Vargas, Angeliki Ailianou, Laura Merlini, Pierre-Alexandre Poletti, Alexandra Platon, Bénédicte M. Delattre, Olivier Rager, Karim Burkhardt, Minerva Becker. Insights Imaging. 2016 Feb; 7(1): 43–68.
6. Lee HJ, Jilani M, Frohman L, Baker S. CT of orbital trauma. Emerg Radiol. 10:168-72, 2004.
7. Dallaudiere B, Benayoun Y, Boncoeur-Martel M, Robert P, Adenis J, Maubon A. Imaging features of cavernous hemangiomas of the orbit. J Radiol. 90:1039-45, 2009.
8. Chung EM, Smirniotopoulos JG, Specht CS, Schroeder JW, Cube R. From the archives of the AFIP: Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: nonosseous lesions of the extraocular orbit. Radio-graphics 27:1777-99, 2007.
9. Paonessa A, Limbucci N, Gallucci M. Are bilateral cavernous hemangiomas of the orbit rare entities? The role of MRI in a retrospective study. Eur J Radiol. 66:282-6, 2008.
10. CT and MR imaging of orbital inflammation Teresa A. Ferreira, P. Saraiva, S. W. Genders, M. V. Buchem, G. P. M. Luyten, J-W Beenakker Neuroradiology. 2018; 60(12): 1253–1266.
11. Pula JH, Reder AT. Multiple sclerosis. Part I: neuro-ophthalmic manifestations. Curr Opin Ophthalmol. 20:467-75, 2009.
12. Kolappan M, Henderson AP, Jenkins TM, Wheeler-Kingshott CA, Plant GT, Thompson AJ, Miller DH. Assessing structure and function of the afferent visual pathway in multiple sclerosis and associated optic neuritis. J Neurol. 256:305-19, 2009.
13. Primary and Secondary Optic Nerve Sheath Meningioma Elena Solli, Roger E. Turbin J Neurol Surg B Skull Base. 2021 Feb; 82(1): 27–71.
14. Vaidhyanath R, Kirke R, Brown L, Sampath R. Lacrimal fossa lesions: pictorial review of CT and MRI features. Orbit. 27:410-8, 2008.
15. Mundhada P, Rawat S, Acharya U, Raje D, Role of Quantitative Diffusion-Weighted Imaging in Differentiating Benign and Malignant Orbital Masses, Indian J Radiol Imaging 2021;31:102–108.
16. A.R. Sepahdari, L.S. Politi, V.K. Aakalu, H.J. Kim, and A.A.K. Abdel Razek, Diffusion-Weighted Imaging of Orbital Masses: Multi-Institutional Data Support a 2-ADC Threshold Model to Categorize Lesions as Benign, Malignant, or Indeterminate, AJNR Am J Neuroradiol 35:170 –75, 2014.

Ha collaborato per la documentazione iconografica il Dott. Giorgio Finesi