

Az orbita és a belső fül vizsgálatai

Várallyay Péter

OMIII

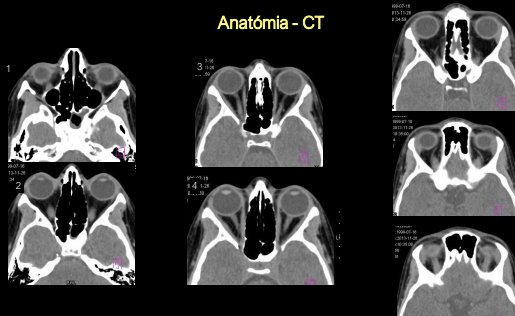
Anatómia

Vizsgálati technika/protokoll

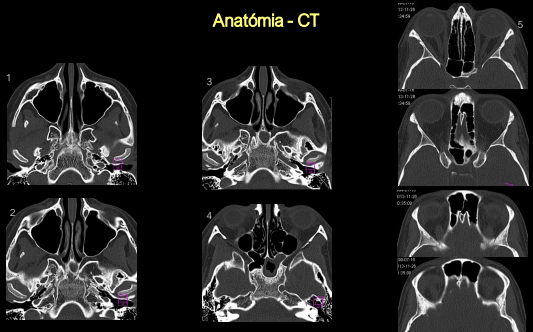
Patológia

Orbita

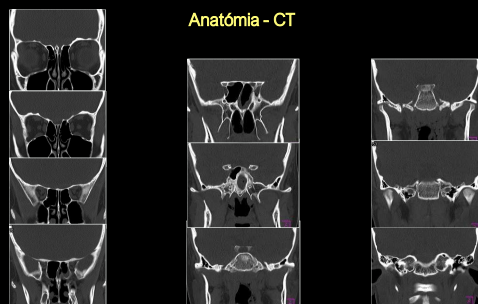
Anatómia - CT

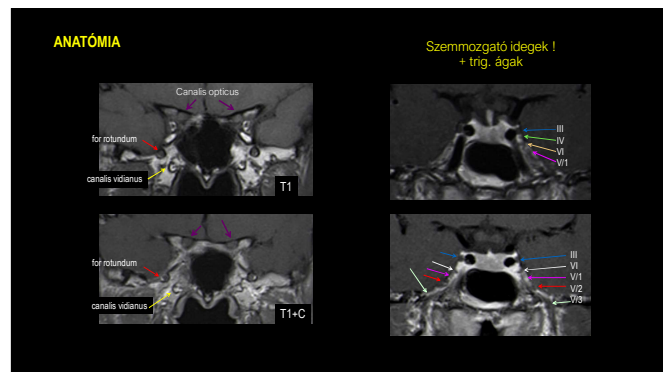
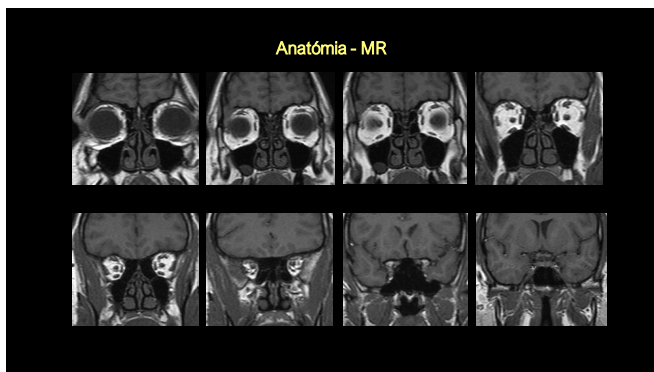
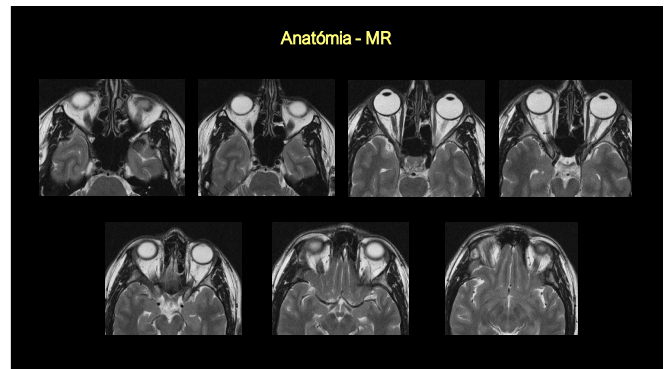
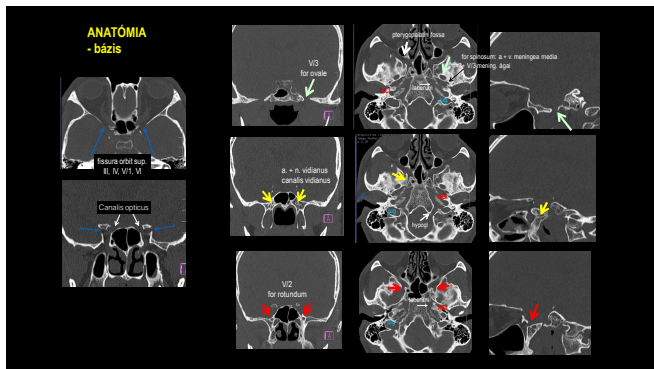


Anatómia - CT



Anatómia - CT





Vizsgálati technika/protokoll

<h4>MR</h4> <ul style="list-style-type: none"> vékony szeletek: max 3mm Axialis T1, T2 Coronalis T1, (T2) Coronalis STIR DWI ha szükséges K.a. után axialis, coronalis T1 (lehetőleg zsírszuppresszióval) n. opticusra döntött ferde sagittalis (lehetőleg zsírszuppresszióval) 	<h4>CT</h4> <ul style="list-style-type: none"> MR kiegészítéseként Csontos viszonyok / meszesedés vékony szeletek: max 3mm Axialis, coronalis n. opticusra döntött ferde sagittalis lágyrész ablak csont ablak k.a. ha szükséges (beteg nem MR-ezhető)
--	--

Retinoblastoma

- Első életévben előforduló tumorok 11%-a
- 0-4 év leggyakoribb
- Leukocoria (fehér pupilla)
- kétoldali: 20-35%
 - familiárisak
- meszesedés 90%
- trilateralis retinoblast.
 - corpus pineale
 - meszesedés !!

Gyerekekben szemgolyó meszesedés = retinoblastoma, amíg másnak nem bizonyul !

Melanoma

- Felnőtkorban leggyakoribb intraoculáris primér tumor**
- második leggyakoribb: metastasis
- ritka: hemangioma, leiomyoma, osteoma

UVEA:

- iris
- corpus ciliare
- choroidea

T1 hyperintenzitás melanin +/- vérzés

Choroidea réteg melanocytákból

radiopédia

Opticus neuritis

- Opticus neuritises betegek 50%-ában alakul ki SM
- SM-es betegek 80%-ában alakulhat ki valamikor
- Devic's disease (neuromyelitis optica)

T2 - STIR

T1+C

- hirtelen részleges látás veszteség
- homályos látás

Pseudotumor/granuloma

Orbital Inflammatory Syndrome (OIS)

idiopathias chr. granulomatosus gyulladás

- Lymph + plasmasejt + óriás sejt infiltráció

- Klinikai diagnózis, a szövetten csak megerősítheti
- Gyors gyulladós tünetek + felsőoldali, fájdalmas proptosis + diplopia
- Steroidra jól reagál
- diffúz v. fókális
- lokalizált formák (periscleritis, perineuritis, myositis, dacryoadenitis)
- Főleg a rectus med. involvált

Zsirsuppresszió!

A harmadik leggyakoribb orbita betegség az endokrin ophthalmopathia és a lymphoproliferatív elváltozások után!

Pseudotumor/granuloma

Orbital Inflammatory Syndrome (OIS)

Diff. dg.

Pseudotumor izmokra lokalizált

Íntapadást érinti

Thyroid endocrin ophthalmopathia

Íntapadást nem érinti

Diff. dg.

Lymphoma

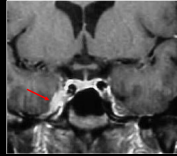
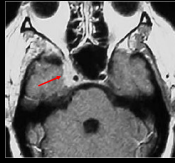
- Inkább unilaterális
- Preseptális tér involvált
- Jóban koronáris
- Kevésbé T2 jellegű
- Izmokhoz képest háványabb halmozás
- Mean ADC alacsonyabb (nagyobb cellularitás!)
- Alacsonyabb ADC-n

pseudotumor

100-1000 2024

Tolosa-Hunt sy.

- idiopathias inflammatoros folyamat
- Sinus cavernosus + sup. orb. fissura + /- orbita csúcs
- Lymphocytá + plasmasejt infiltráció a sinusban + dura megvastag.
- Fájdalmas ophthalmoplegia
- Steroidra jól reagál
- Ddf: meningeoma, sarcoidosis, parasell. hypoph. adenoma, lymphoma, sinus cav. thrombosis

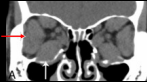


IgG4-related disease

Systemic inflammatory process of unknown etiology
- tissue infiltration by IgG4 plasma cells and
- sclerosing inflammation

- Extraocular musc enlargement, bilat.
- rectus lat. the most – ddg. Grave's disease
- Tendons spared – ddg. Pseudotumor (med., sup. rectus, unilat)
- Lacrimal gland enlargement
- May be: infiltration of the orbital fat, infraorb. n. enlargement
- Sinus disease, cavernous sinus or Meckel cave extension

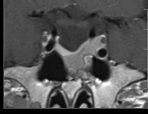
leginkább rectus lat



ANR

SINUS CAVERNOSUS INVOLVÁLÁS

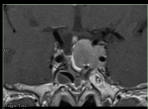
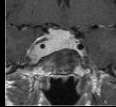
Hypophys adenoma



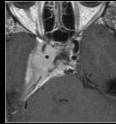
Sinus cavernosus sy.



Meningeoma

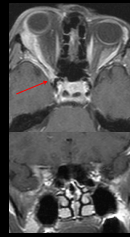


- Mpx agyideg tünet:
- Szemmozgató izom paresis
- V/1 és/vagy V/2 érzés zavarok
- Fájdalom
- Horner sy.

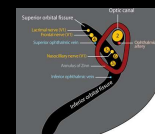


FISSURA ORBITALIS SUP INVOLVÁLÁS

Granuloma

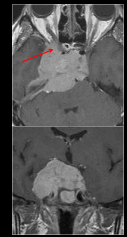


Fissura orbit. sup. sy.



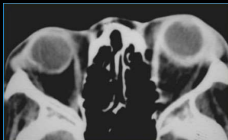
- Ptosis
- Proptosis
- Ophthalmoplegia
- Fixált, dilatált pupilla
- Anesthesia felső szemhéj, homlok

Meningeoma



Bakteriális gyulladás

Orbitális cellulitis



- Staphyloc., streptoc.
- vörös, gyulladt szem,
- exophthalmus
- orbitális septum !!
- ha felette: perorbitális - orális AB
- ha alatta: orbitális - iv. AB

Periostealis/Periorbitális abscessus



Orbita tumorok

1. A n. opticus és a meninx tumorai
2. Perifériás ideg eredetű tumorok
3. Myogen tumorok
4. Fibrotikus kötőszöveti tumorok
5. Csont és porc eredetű tumorok
6. Lipomatosus és kevert tumorok
7. Könnyimirigy primer epithelialis tumorok
8. Histiocytás tumorok
9. Primer melanocytás tumorok
10. Metastasisok
11. Lymphoid tumorok és leukemiák

1. Tumort utánzó gyulladásoos elváltozások
2. Cystás elváltozások
3. Vasculares és vérzéses léziók

Opticus glioma

- pilocytás astrocytoma
- Gyermekkori daganat
- NF1 részjelenségeként – gyakoribb
- ha kétoldali → NF I.
- Sporadikus

Opticus glioma

Chiasma-érintettség

Retrochiasmális terjedés !!

Glioma (opticus-chiasmaticus-hypothalamicus)

- Gyermekkori supraselláris tu.-ok 30%; NF-I
- Lassan növekvő, low grade - pilocytás astrocyt.
- Látópályát infiltrálhatja.

Neurofibromatosis I.

myelin vacuolisatio

opticus glioma

NF I. Jellegetességei:

- kétoldali opticus glioma
- agyi glioma
- myelin vacuolisatio
- plexiform neurofibroma
- ékcsoni-szárny dysplasia

Opticus hüvely meningeoma

- Tram-trac sign (keréknyom jel)
- felnőttkori tu.
- fiatalokban (NF II I)
- ideghüvely vastagodás
- meszesedhet
- excentrikus is lehet

Differenciál diagnózis

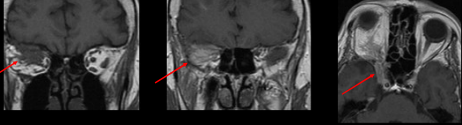
opticus glioma

- gyakori
- gyermek és fiatal felnőtt
- a halmozás általában min.
- meszesedés nem jellemző
- intracranialis terjedés: chiasma
- foramen opticum tágulat

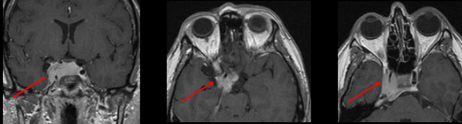
meningeoma

- ritka
- középkorú betegek
- élénk halmozás, tram track sign
- meszesedés lehet
- a meninxek mentén
- a foramen nem tágabb

kisszárnymeningeoma, post. op.
orbita, orbitacsúcs, fissura orb. sup., sinus cav. érintettség

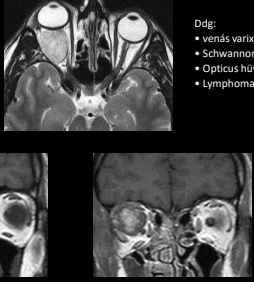


para-, intra-, suprasellaris meningeoma
chiasma, enyhe orbitacsúcs érintettség, ACI lumen!



Cavernosus haemangioma

- Leggyakoribb felnőttkori (4-5. évtized)
- Nőben gyakoribb
- Hemodin. izolált vénás malformáció
- Fibrotikus tok, endothel béleltű cavernák
- vasc. elváltozások 50%-a
- benignus tumor
- Leggyakrabban itracon-
- külső-felső quadráns

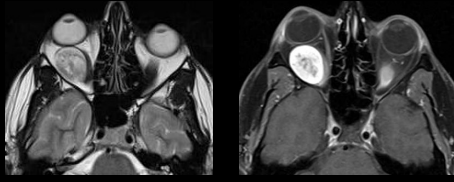


Ddx:
• vénás varix
• Schwannoma
• Opticus hátyely meningeoma
• Lymphoma

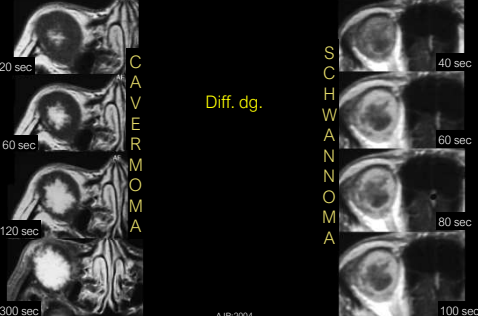
Schwannoma/Neurinoma

- intracanalis ritka tumor, Schwann sejtekből indul ki
- Felnőttkori, benignus, tokkal rendelkezik
- leggyakrabban a n.trigemínus érzőágából
- Halmozás: lehet homogén, perifériás, inhomogén
- hasonlít a cavernosus haemangiomákhoz
- kontraszthalmozás dinamikája elkülöníthető

Ddx: cavernoma



Halmozási mintázat – dinamikus MR



CAVERNOMA
SCHWANNOMA

Diff. dg.

AJR:2004

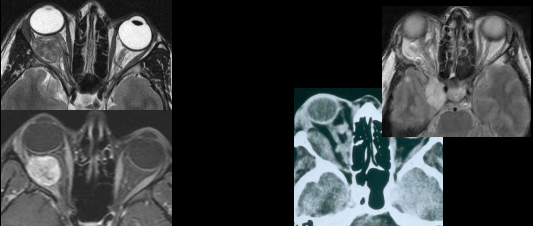
Neurofibroma

Sporadikus forma

- Középkoriúak
- lassan növekvő, tokos, jól körülírt
- mérsékelt halmozású

Plexiform típus (NF-1)

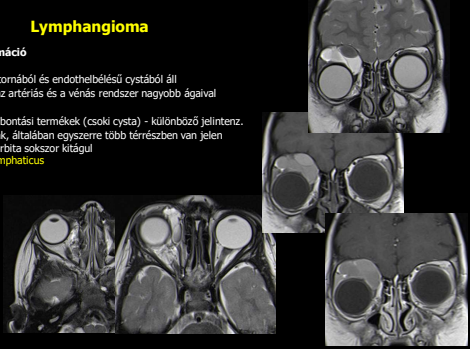
- gyermek- vagy fiatal felnőttkori (1. évtizedben leggyakrabban)
- tokja nincs, szabálytalan alakú, többszörös göbös tumor
- általában több térrészt érint
- teljes eltávolítása legtöbbször nem lehetséges
- erősen vaszkularizált részeiben intenzív halmozású



Lymphangioma

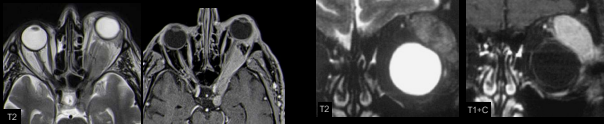
- **vénás lymphaticus malformáció**
- Gyermek- és fiatal felnőttkor
- különböző méretű nyirokcsatornákból és endothelbéleltű cystákból áll
- nem állnak összeköttetésben az artériás és a vénás rendszer nagyobb ágaival
- tokja nincs
- cysták: serosus folyadék, vérelbontási termékek (csoki cysta) - különböző jelintenz.
- Szabálytalan, multilobuláris alak, általában egyszerre több térrészben van jelen
- Lassú növekedés - a csontos orbita sokszor kitágul
- Halmozás hiányzik - tisztán lymphaticus

Ddx:
lymphangio-hemangioma
- halmozó komponensek

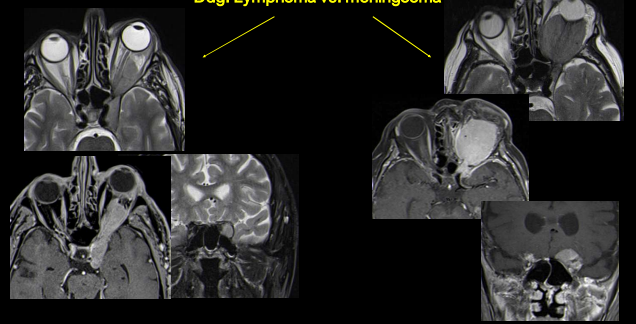


Lymphoma / ocular adnexal lymphoma (OAL)

- A leggyakoribb malignus tumor a felnőttkorban (6.-7. évtized)
 - Primer vagy szisztémás betegség része, B sejtes non-Hodgkin
 - Az orbita bármely rétegében előfordulhat
 - leggyakoribb: conjunctiva, könnyimirigy (lymphaticus szövet)
 - indolens, fájdalomtalan, a funkciók sokáig megtartottak
 - körülírt vagy diffúz növekedésű
 - intraorbitális képleteket inkább körbeveszi, mint diszlokálja
 - csontdestrukciót nem okoz
- Ddx:** pseudotumor, metastasis



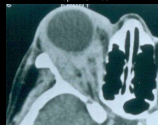
Ddg. Lymphoma vs. meningeoma



Metastasis

- ritka
- primer tumorok: mamma (75%), hörgő-, prostata- és vesecarcinoma
- gyermekekben neuroblastoma
- Bármilyen lehet, bármely intraorbitális térrészben
- gyakran okoz csontdestrukciót
- diffúz, infiltratív intra- (és/vagy extra)conalis lézió
- szemizmon belüli fókális terime

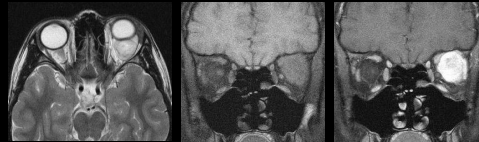
Sclerofosus met.
Enophthalmos I



Rhabdomyosarcoma

- gyermekkor leggyakoribb malignus tumora (kislútk)
- Gyorsan progressáló exophthalmus
- Hosszabb fennállás, recidiva esetén csontdestrukció
- 4 főbb típusa van:
 - embrionális
 - alveoláris
 - botryoid
 - pleomorph

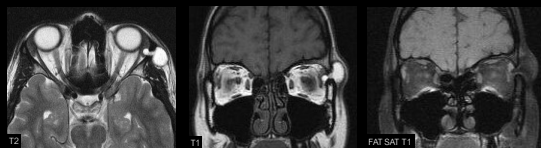
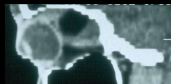
embrionális mesenchyma maradványból
és nem a külső szemizmokból származik
- kivéve pleomorph



Dermoid cysta

Periostealis tér

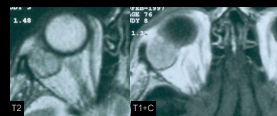
- Kongenitális, főleg a suturák mentén visszamaradt ectodermális elemek sequestrációjából
- cystás elváltozások 80%-a
- Típusos hely: felső-laterális quadrans
- zsirdenzitálás / zsírjelű, de lehet szolid, meszes részlet is



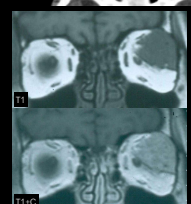
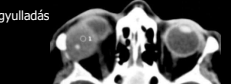
A könnyimirigy betegségei

1. Gyulladások: pseudotumor és egyéb ritkább, más betegséghez tartozó gyulladás
2. Lymphoma
3. Epitheliális tumorok

- Ritkábbak mint a lymphoma, fiatalabb életkor
- a mirigy orbitális lebenyéből indulnak ki és inkább hátrafelé növekednek
 - Benignus: pleomorph adenoma
 - Malignus: Adenoid cystikus carcinoma (cylindroma), Pleomorph adenocarcinoma (malignus kevert tumor), Nem differenciált carcinomák



pleomorph adenoma
leggyakoribb, ritkán metasztázist okozhat




malignus epitheliális tu.
meszes, csontdestrukció

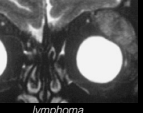
Diff. Dg.

Pseudotumor és lymphoma

- Csontdestrukció nincs
- Meszesedés nincs
- A mirigy mindkét lebenye nagyobb
- A bulboson nincs benyomat
- T2 izo- vagy hypointenzitás




pseudotumor



lymphoma

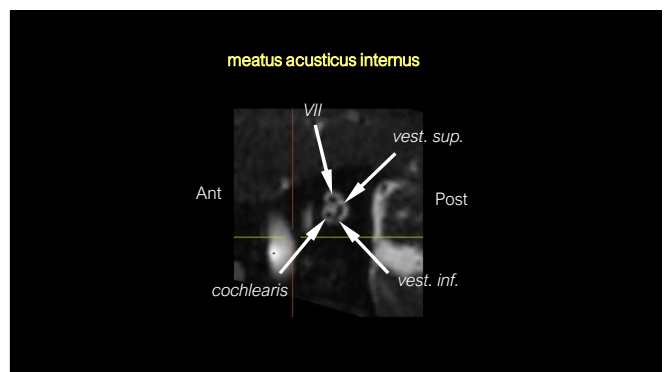
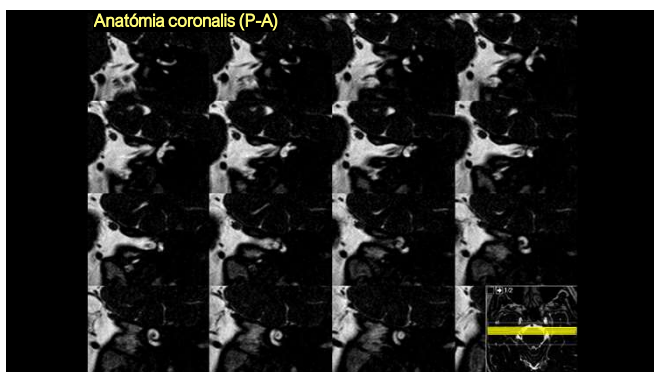
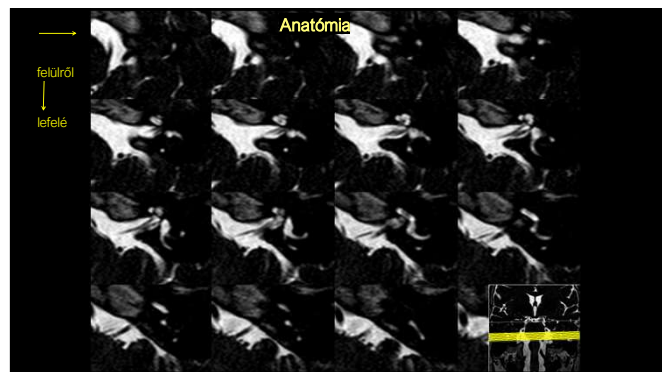
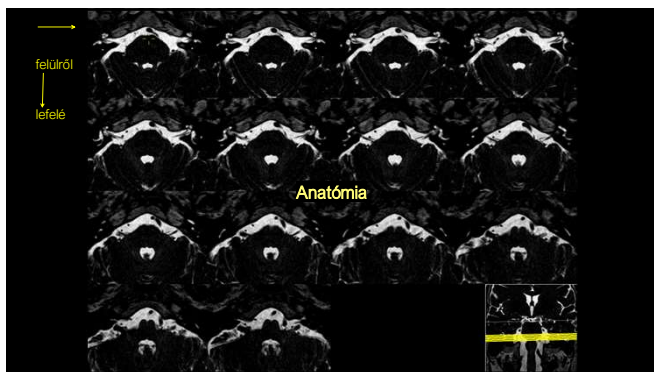
Epithelialis tumorok

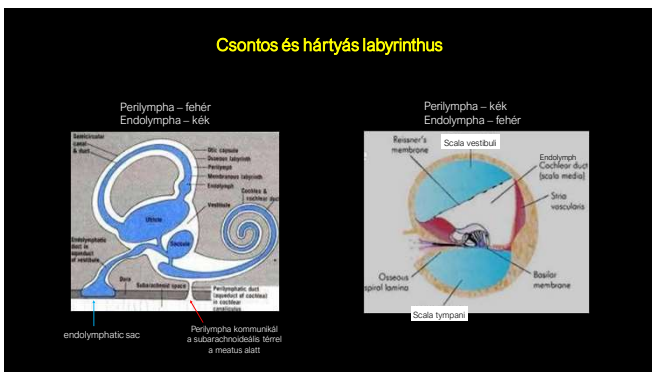
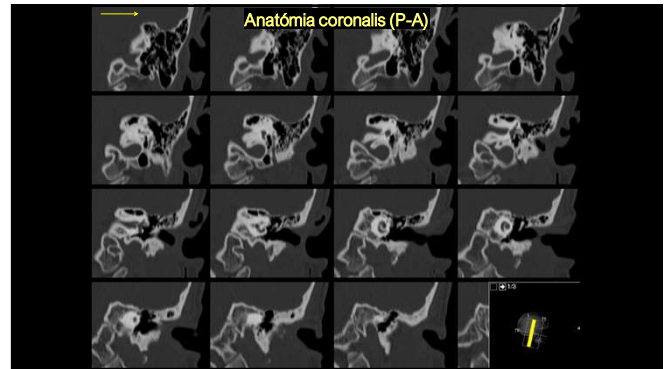
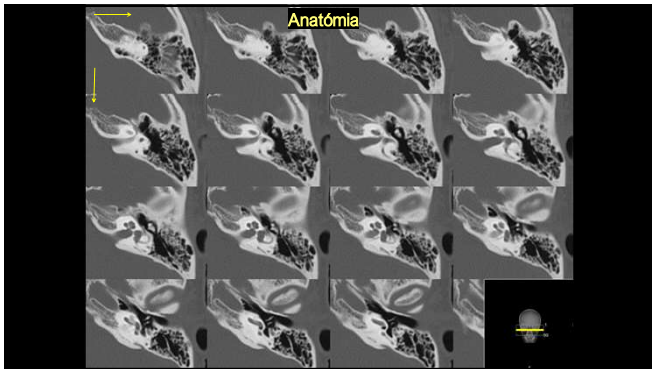
- Csontdestrukció lehet
- Meszesedés lehet
- Az orbitális lebeny érintett
- A bulbust benyomhatja
- T2 hyperintenzitás



*epithelialis tu.
pleiomorph adenoma*

Belső fül





Vizsgálati technika/protokoll

MRI

- SNHL
- hártás labirintus
- vasculáris struktúrák
- szomszédos agyállomány
- meatus
- VII/VIII idegek

• 3D erősen T2W max 1 mm (CISS, SPACE) rekonstrukciók, MIP

• ha kell: vékony max 3mm T1W axi, cor ka. után ismétlés

• zsír-szupresszió

• DWI, MRA, MRV

• teljes T2 koponya

CT

- CHL - középfül
- csontos labirintus
- pyramis
- hallócsontok
- meszesedés

0.6-1.5 mm szeletek axi, cor, sag. csontablak ha kell lágyrésztablak ka. ha nem MR-ezhető

Congenitális malformációk

Category A	Aplasia or malformations of cochlea
	<ol style="list-style-type: none"> 1. Labyrinthine aplasia (Michel deformity) 2. Aplasia of cochlea, normal or deformed vestibule and semicircular system 3. Hypoplasia of cochlea, normal or deformed vestibule and semicircular system 4. Incomplete cochlea, normal or deformed vestibule and semicircular system 5. Common cavity: cochlea and vestibule build a common space without internal architecture, normal or deformed semicircular system <p>Note: enlarged vestibular aqueduct possible</p>
Category B	Normal cochlea
	<ol style="list-style-type: none"> 1. Dysplasia of vestibule and lateral semicircular canal, normal anterior and posterior semicircular canal 2. Enlarged vestibular aqueduct and normal or dilated vestibule, normal semicircular system

Michel aplasia

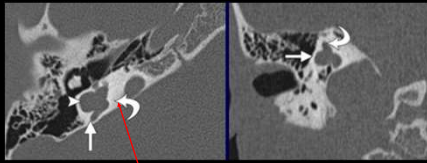
Axial CT: Flat middle ear cavity and hypoplastic petrous bone

Coronal CT: Atretic internal auditory canal

csak a VII. agyideg

- **komplett labirintus aplasia**
- nagyon ritka
- uni/bilateralis
- CT: teljes belső fül hiány
- pyramis hypoplasia
- atresias IAC
- MR: VIII nem látható

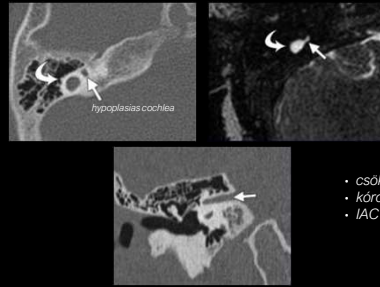
Cochlea aplasia



- cochlea hiányzik - compact csont a helyében
- tágult vestibulum
- scc deformáltak, csökevényesek

radiogasszart

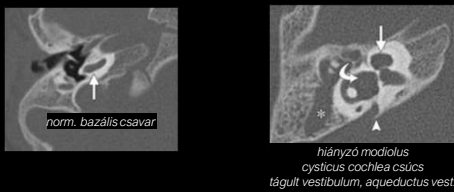
Cochlea hypoplasia



- csökevényes cochlea
- közös vestibulum és scc
- IAC csökevényes

radiogasszart

Mondini defectus



- Incomplett particiálás
- leggyakoribb malformatio: 50%
- cochlea basalis csavar kifejlődik, de a középső és csúcsi csavar közös üreg
- csak 1.5 csavar, a norm. 2.5 csavar helyett
- megnagyobbodott vestibulum, normális scc
- tágult vest. aqueductus és saccus endolymphaticus

radiogasszart

Közös üreg

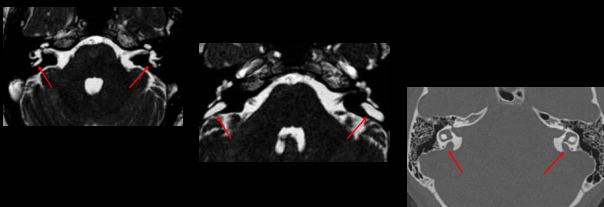


- Közös, cysticus üreg
- Szerkezet nélküiség
- cochlearis malf. 25%-a

n. cochlearis hiányzik

radiogasszart

Large vestibular aqueduct sy. (LVAS) Large endolymphatic duct sy. (LEDS)



- congenitális progresszív SNHL
- társulhat vestibularis és cochlearis anomáliával
- vest. aqueductus: 1.5 mm, általában keskenyebb mint a post scc.

radiogasszart

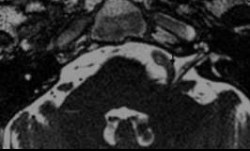
Aberráns (intratympanicus) ACI



- a cervicalis ACI inkomplett regressioja miatt
- aberráns ACI éles posterolaterális lefutás a dobüregben keresztül, a promotriumra fekvő, hátsó carotis lamella hiányzik
- pulsatilis tinnitus
- Ddx: glomus tymp. tumor

radiogasszart


neurovascularis compressio



- AICA
- PICA
- AV
- AB

- Tinnitus
- hemifacialis spasmus


persistalo stapedialis a.



- Embriionális stapedialis a. nem fejlődik vissza
- Tinnitus, HL
- Petrosus ACI-ből ered, for., spinosum aplasiás
- Kis terüme a promontoriumon; Dég: glomus tu.
- Műtét alatt vérzéshez vezet

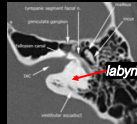
Labyrinthitis

- virális
- bakteriális
- autoimmun

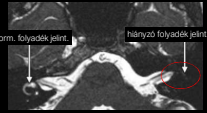


T1+C: Kóros halmozás: coch, iac, vest
CT acut szakban negatív

szövődmény: labyrinthitis ossificans, ált. pyogen gyulladás után



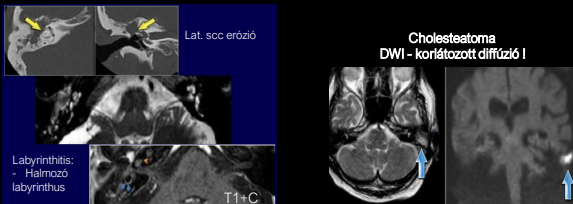
labyrinthus elcsontosodik



norm. folyadék jeleit. hálygó folyadék jeleit.

- tympanicus
- meningogen
- hematogen
- post traumás

Cholesteatoma komplikációival



Lat. soc erózió

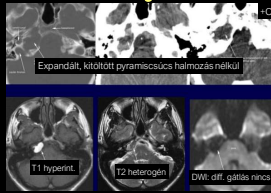
Cholesteatoma
DWI - korlátozott diffúzió I

Labyrinthitis:
- Halmozó labyrinthus

T1+C

- labyrinthus fistula - leggyakoribb szövődmény középfül cholesteatomával
- 5-10%
- epizodikus vertigo, SNHL, tinnitus
- dehiscens soc vagy promontorium v. ovalis ablak fistula
- következményes labyrinthitis - halmozás

Cholesterol granuloma



Expandált, krótkított pyramis csúcs halmozás nélkül

T1 hyperint

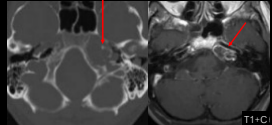
T2 heterogén

DWI: diff. gátása nincs

- aspecifikus granulomatosus gyulladás
- cholesterolin kristály lerakódásra adott válasz
- dobüregi, mastoid és pyramis csúcsi gyulladás

HL, vertigo, fejfájás,
tinnitus, V-VIII agyideg tünetek

Petrosus apicitis



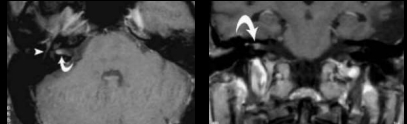
gyulladt, lezárt légsejtek, erosio

T1+C

Gradenigo sy.

- Otomastoiditis komplikációja
- n. VI. paresis - diplopia
- retroorbitalis fájdalom
- Trig. területi bőr fájdalom, érzészavar
- otorrhea

Bell paresis



- gyorsan kialakuló paresis
- gyógyulás 6-8 hét
- idiopathias v. HSV reactivatio a gang. geniculiban
- MR - csak ha nem gyógyul és decompressio mütét jön szóba
- vagy ismétlődik
- vagy több agyideg is érintett
- halmozás főleg intracanalicularisan és tympanicusan

Cerebellopontine angle cistern masses

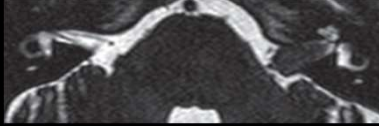
Common tumor	Uncommon tumor
• Acoustic Schwannoma [75%]	• Arachnoid cyst
• Meningioma [10%]	• Lipoma
• Epidermoid [5%]	• Dermoid
• Non acoustic Schwannoma [4%]	• Brain stem glioma
• Aneurysm	• Osteo-cartilagenous tumor
• Metastasis	
• Paraganglioma	
• Ependymoma	
• Choroid plexus papilloma	

79

Vestibularis schwannoma

- CPA lesiok 70-80%
- 5.-6. évtized
- ha kétoldali - NF2
- legtöbbje n. vestib. inf. glia-schwann sejt átmenetben
- intracanalicularis
- intra- és extracanalicularis
- extra- (intracisternalis)

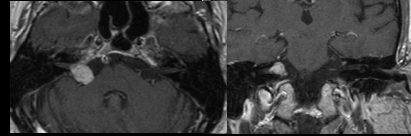
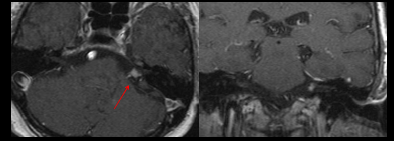
- SNHL, tinnitus
- vertigo, faciális paresis
- ha nagy tu. - hydrocephalus



Szűrésre, követésre elegendő 3D CISS

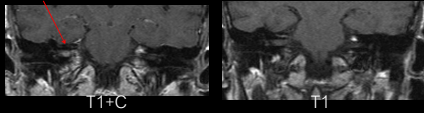
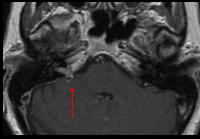
Vestibularis schwannoma

extracanalicularis/extrameatalis



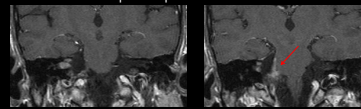
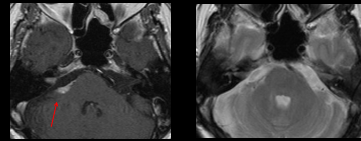
Vestibularis schwannoma

intrameatalis



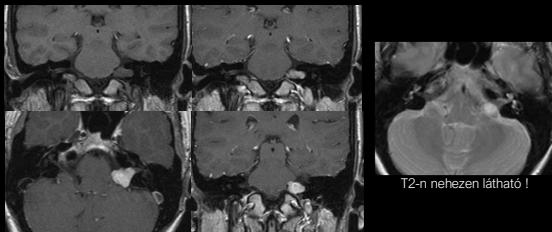
Vestibularis schwannoma

post op. kis residuum



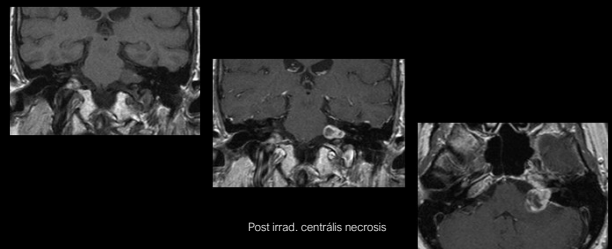
Vestibularis schwannoma

intra-, extrameatalis

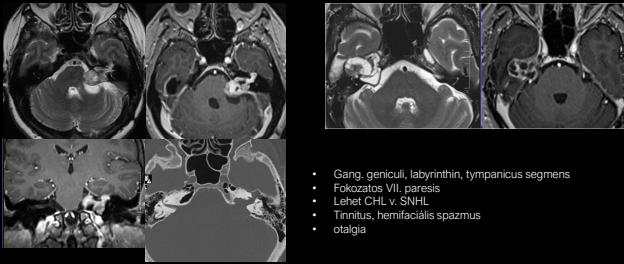


Vestibularis schwannoma

intra-, extrameatalis, post irradi.



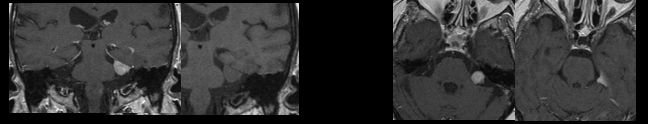
N. facialis schwannoma



- Gang. geniculi, labyrinthin, tympanicus segmens
- Fokozatos VII. paresis
- Lehet CHL v. SNHL
- Tinnitus, hemifaciális spazmus
- otalgia

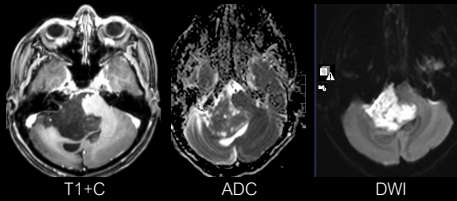
Meningeoma

- extraaxialis
- pyramist borító meninx-ből (arachnoid cap sejtekből)
- 2. leggyakoribb CPA tumor, 10%
- 60 éves kor
- nagy tumorok: fejfájás, agyideg paresis, neur. deficit
- gomba alakzat, széles alappal a pyramishoz - 75%
- plaque-szerű +/- csont invasio, hyperostosis
- ovoid - schwannomiát utánoz
- dural-tail
- meszesedés lehet



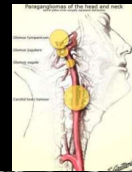
PC epidermoid

- Congenitális inclusió cista
- Ectodermális elemek kerülnek a záródó idegcsőbe
- Laphám fal
- Bennék cholesterol kristály + lehámlott keratin
- 3. leggyakoribb PC tumor



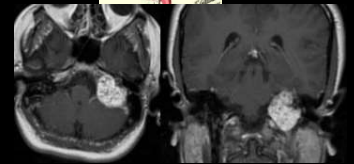
Glomus tumor (paraganglioma)

- hypervascularizált, lokálosan aggresszív
- chemoreceptor sejtekből
- IX, X agyideg
- középfül leggyakoribb tumora



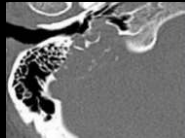
- glomus jugulare
- gl. tympanicum
- carotis test tumor
- gl. vagale

- pulsatilis tinnitus, CHL
- cochlea invázió - SNHL
- otoscopia: dobhártya kékes színű
- salt-and-pepper megjelenés
- kis bevérzések - flow void-ok
- intenzív halmozás



Saccus endolymphaticus tumor

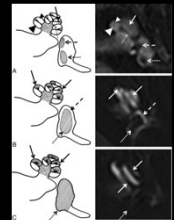
- papillary adenomatous tumor
- sporadikus
- von-Hippel-Lindau (VHL)-hez társult
- SNHL + tinnitus + vertigo
- heterogen tumor, bevérzések, calcificatio
- kirágott retrolabyrinthin pyramis
- intratumorális spiculált csont
- intenzív inhomogen halmozás
- MR: véres v. fehérjédús cysta - T1 hyperintenzitás



Meniere betegség Endolymphaticus hydrops

- fokozott hydraulikus nyomás
- a belső fül endolymphaticus rendszerében

- fluktuáló HL
- episzodikus vertigo
- tinnitus
- teltségérzet



Körös oldal erősebb halmozás
Vér - labyrinthus gát károsodás

- IV. Cd. (MR:4h) vagy intratympanicus (1 ml higított Cd inj., MR:24h) - bejut a perilymphaticus térbe
- Meniere: ha a nem halmozó endolympha körosan kitágul

KÖSZÖNÖM A FIGYELMET