



XXXV° Congresso SOSI  
Terrasini  
15-17 Aprile 2010



# *“Microftalmo associato a cisti orbitaria e corectopia controlaterale”*

**S. Traina,  
G. Savino, R. Battendieri, M. Riso, E. Balestrazzi**

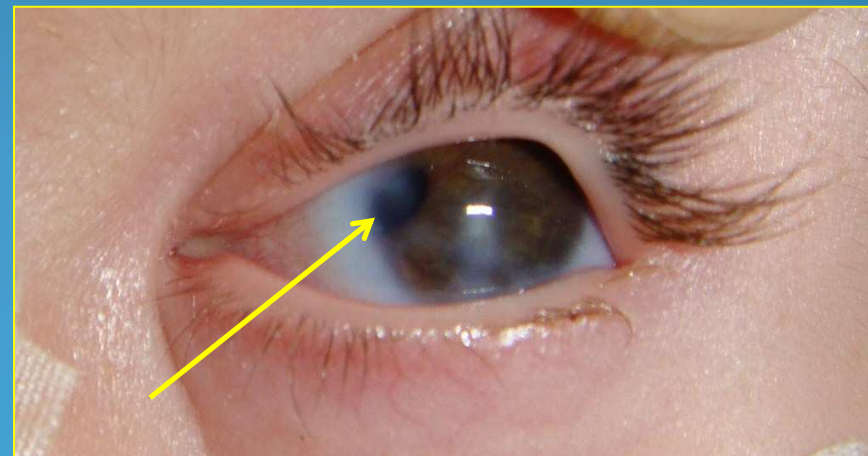
Istituto di Oftalmologia  
Università Cattolica del Sacro Cuore Roma  
Direttore: Prof. Emilio Balestrazzi

# Caso Clinico

Bambina di 16 mesi

- ✓ Anamnesi familiare negativa
- ✓ Nata a termine da seconda gravidanza
- ✓ Dalla nascita OD esoftalmo con microftalmo

OS corectopia



# Caso Clinico

III giornata RM

grossolana neoformazione retrorbitaria con effetto massa sulle strutture circostanti.

Controllo a 3 mesi

Successiva RM

voluminosa massa espansiva retrorbitaria dx  
bulbo oculare notevolmente interiorizzato e compresso  
nervo ottico sollevato e compresso

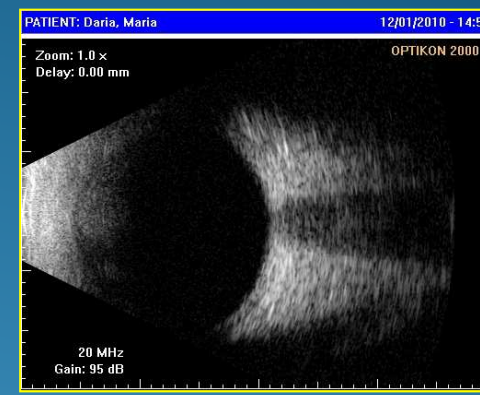
LINFOANGIOMA



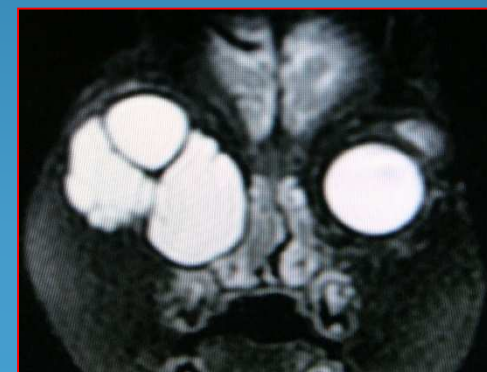
CISTI  
ORBITARIA

# Imaging

## Ecografia orbitaria:



## RM con mdc:



✓ Eseguito esame genetico con diagnosi di Sindrome di Wolf

# Ipotesi Diagnostiche

## Linfoangioma:

• Amartoma vascolare benigno formato da canali linfatici e venoso non capsulato

• Età di insorgenza: 1-15 anni

• =

• Diagnosi spesso casuale durante esami neuroradiologici

• Sede: congiuntiva, palpebre, orbita, collo, testa

## ➤ ECOGRAFIA

- Cavità cistiche anecogene
- attività acustica in presenza di sangue

## ➤ ECOCOLOR DOPPLER

- No flusso

## ➤ TAC senza e con m.d.c.

- Lesione lobulata e diffusa, poco definita, enhancement non omogeneo
- Zone cistiche o segni livello all'interno
- Nessuna connessione con il sistema arteriolare o venoso

## ➤ RMN

- Prima scelta
- Massa diffusa, eterogenea, infiltrante con livelli interni e possibili cavità cistiche
- Cisti emorragiche subacute e croniche
- *SEQUENZE T<sub>1</sub>: isointenso o lievemente iperintenso rispetto al cervello*
- *SEQUENZE T<sub>2</sub>: iperintenso rispetto al cervello*

## ➤ AGOASPIRATO

- FIBROSI-NEOVASI-LINFOCITI

# Ipotesi Diagnostiche

## Cisti orbitaria

- ✓ Associata a disordini genetici autosomico dominante o recessivo o X-linked
- ✓ =
- ✓ Associata a microftalmo o microcornea soprattutto se di grandi dimensioni
- ✓ Nel 66% dei casi bilaterale e nel 29% unilaterale  
(Ophthal Plast Reconstr Surg. 2004 Nov;20(6):452-7)
- ✓ Eziologia non completamente nota forse associata ad difetti embrionari
- ✓ Può essere presente alla nascita o determinare progressivo esoftalmo nei primi anni di vita

## ➤ ECOGRAFIA

- Cavità cistiche anecogene

## ➤ ECOCOLOR DOPPLER

- No flusso

## ➤ TAC senza e con m.d.c.

- Cavità omogenea senza enhancement
- Associata a coloboma del nervo ottico o del bulbo

## ➤ RM

- Massa iperintensa omogenea, margini netti senza enhancement

## ➤ AGOASPIRATO

- Elettroforesi proteica: liquor cerebrospinale concentrazione tot 780mg/l
- Marker specifici cistatina C, Ac.Ialuronico



# Conclusioni





***Grazie per l'attenzione***