

# Κόγχος

## **ΕΙΣΑΓΩΓΗ 78**

Ανατομία 78  
Κλινικά χαρακτηριστικά 78  
Διερεύνηση 81

## **ΘΥΡΕΟΕΙΔΙΚΗ ΟΦΘΑΛΜΟΠΑΘΕΙΑ 82**

Εισαγωγή 82  
Κλινικά χαρακτηριστικά 82  
Διερεύνηση 84  
Θεραπεία 85

## **ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ 87**

Προδιαφραγματική κυτταρίτιδα 87  
Βακτηριακή κυτταρίτιδα κόγχου 88  
Ρινοκογχική μουκορμύκωση 89

## **ΜΗ ΛΟΙΜΩΔΕΙΣ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΕΙΣ ΝΟΣΟΙ 90**

Ιδιοπαθής φλεγμονώδης νόσος του κόγχου 90  
Κογχική μυοσίτιδα 91  
Οξεία δακρυσαδενίτιδα 91  
Σύνδρομο Tolosa-Hunt 92  
Κοκκιωμάτωση Wegener 92

## **ΜΗ ΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΙΚΕΣ ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ 93**

Θρόμβωση του σηραγγώδους κόλπου 93  
Καρωτιδοσηραγγώδες συρίγγιο 93

## **ΚΥΣΤΙΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ 95**

Δακρύωπας 95  
Δερμοειδής κύστη 96  
Βλεννοκλήη παραρρίνιων κόλπων 97  
Εγκεφαλοκλήλη 97

## **ΑΓΓΕΙΑΚΟΙ ΟΓΚΟΙ 98**

Κιρσοί 98  
Λεμφαγγείωμα 98  
Τριχοειδικό αιμαγγείωμα 101  
Σηραγγώδες αιμαγγείωμα 103

## **ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΔΑΚΡΥΪΚΟΥ ΑΔΕΝΑ 104**

Πλειόμορφο αδένωμα του δακρυϊκού αδένου 104  
Καρκίνωμα του δακρυϊκού αδένου 105

## **ΝΕΥΡΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ 106**

Γλοίωμα οπτικού νεύρου 106  
Μηνιγγίωμα του ελύτρου του οπτικού νεύρου 107  
Δικτυωτό νευρίωμα 109  
Μεμονωμένο νευρίωμα 109

## **ΛΕΜΦΩΜΑ 109**

## **ΡΑΒΔΟΜΥΟΣΑΡΚΩΜΑ 109**

## **ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ 110**

Μεταστατικοί όγκοι ενηλίκων 110  
Μεταστατικοί όγκοι της παιδικής ηλικίας 111  
Προσβολή του κόγχου από παρακείμενες δομές 112

## **Ο ΑΝΟΦΘΑΛΜΙΚΟΣ ΚΟΓΧΟΣ 113**

Χειρουργικές επεμβάσεις 113  
Αποκατάσταση 114

## **ΚΡΑΝΙΟΣΥΝΩΣΤΕΩΣΕΙΣ 117**

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

### Ανατομία

Ο κόγχος είναι μία κοιλότητα σχήματος ακλαδιού, ο μίσχος του οποίου είναι το οπτικό κανάλι (Εικόνα 3.1).

- Η **οροφή** αποτελείται από δύο οστά: την ελάσσονα πτέρυγα του σφηνοειδούς οστού και το κογχικό πέταλο του μετωπιαίου οστού. Βρίσκεται ακριβώς κάτω από τον πρόσθιο κρανιακό βόθρο και τον μετωπιαίο κόλπο. Ένα έλλειμμα στην κορυφή του κόγχου μπορεί να προκαλέσει σφύζουσα πρόπτωση ως αποτέλεσμα της μετάδοσης παλμών του εγκεφαλονωτιαίου υγρού στον κόγχο.
- Το **έξω τοίχωμα** αποτελείται, επίσης, από δύο οστά: τη μείζονα πτέρυγα του σφηνοειδούς οστού και το ζυγωματικό οστό. Το πρόσθιο ήμισυ του βολβού είναι ευάλωτο σε τραυματισμό εκ των έξω, επειδή προεξέχει πέραν του κροταφικού χείλους του κόγχου.
- Το **έδαφος** αποτελείται από τρία οστά: το ζυγωματικό, την άνω γνάθο και το υπερώιο οστό. Το οπίσθιο έσω τμήμα της άνω γνάθου είναι σχετικά αδύναμο και μπορεί να προσβληθεί σε ένα κάταγμα τύπου «blow out» (βλ. Κεφάλαιο 21). Το έδαφος του κόγχου σχηματίζει, επίσης, την οροφή του ιγμορείου άνδρου, οπότε ένα καρκίνωμα του ιγμορείου μπορεί να διεισδύσει στον κόγχο και να εκτοπίσει τον βολβό προς τα πάνω.
- Το **έσω τοίχωμα** αποτελείται από τέσσερα οστά: άνω γνάθος, δακρυϊκό, ηθμοειδές και σφηνοειδές οστό. Το παπυρώδες πέταλο, που σχηματίζει μέρος του έσω τοιχώματος, είναι πολύ λεπτό και διάτρητο από πολλά τρήματα για τη διέλευση νεύρων και αγγείων. Για τον λόγο αυτόν, η κυτταρίτιδα κόγχου συχνά οφείλεται σε ηθμοειδίτιδα.
- Το **υπερκόγχιο σχίσμα** είναι μια σχισμή που συνδέει την κρανιακή κοιλότητα και τον κόγχο, μεταξύ της μείζονος και της ελάσσονος πτέρυγας του σφηνοειδούς οστού, διά μέσου της οποίας διέρχονται πολυάριθμες σημαντικές δομές.
  - ο Το άνω τμήμα περιέχει το δακρυϊκό, το μετωπιαίο και το τροχιακό νεύρο, καθώς και την άνω οφθαλμική φλέβα.
  - ο Το κάτω τμήμα περιέχει τον άνω και τον κάτω κλάδο του κοινού κινητικού νεύρου, το απαγωγό και το

οφθαλμορρινικό νεύρο, καθώς και συμπαθητικές ίνες από το σηραγγώδες πλέγμα.

- ο Επομένως, η φλεγμονή του υπερκόγχιου σχίσματος και της κορυφής του κόγχου (σύνδρομο Tolosa-Hunt) μπορεί να οδηγήσει σε μια πληθώρα εκδηλώσεων, συμπεριλαμβανομένης της οφθαλμοπληγίας και της απόφραξης της φλεβικής αποχέτευσης.
- Το **υποκόγχιο σχίσμα** βρίσκεται μεταξύ της μείζονος πτέρυγας του σφηνοειδούς οστού και της άνω γνάθου, συνδέοντας τον κόγχο με τον πτερυγοϋπερώιο και τον υποκροτάφιο βόθρο. Διά μέσου αυτού πορεύονται το άνω γναθικό νεύρο, το ζυγωματικό νεύρο και κλάδοι του πτερυγοϋπερώιου γαγγλίου, καθώς και η κάτω οφθαλμική φλέβα.

### Κλινικά χαρακτηριστικά

#### Συμπτώματα

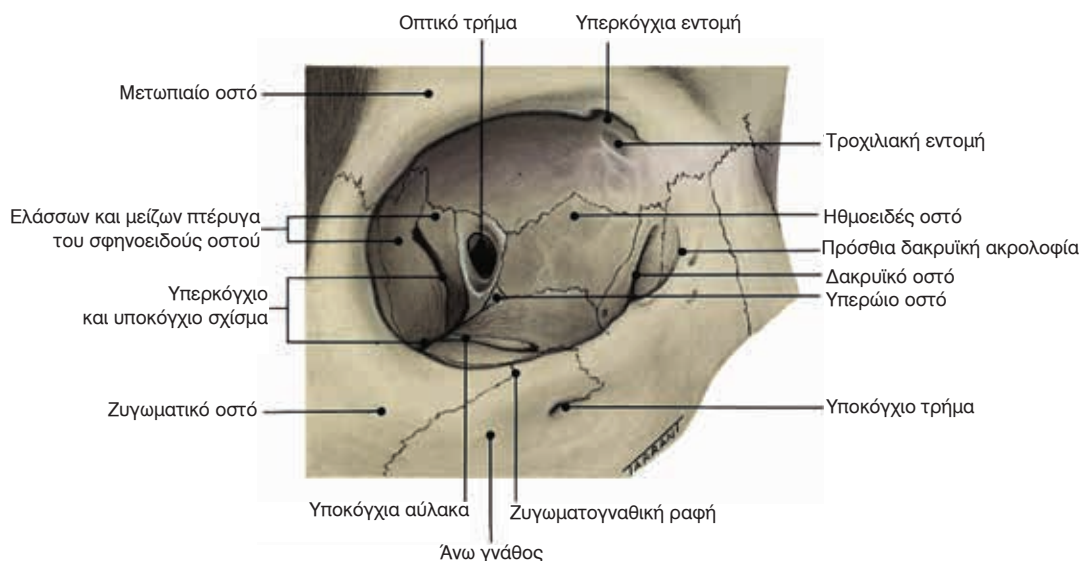
Τα συμπτώματα της κογχικής νόσου περιλαμβάνουν οίδημα βλεφάρου και επιπεφυκότα, ερυθρότητα, δακρύρροια, πόνο (ο οποίος μερικές φορές επάγεται ή επιδεινώνεται από τις οφθαλμικές κινήσεις), αυξανόμενη πρόπτωση του οφθαλμού, παρεκτόπιση ή εντύπωση εμβύθισης του οφθαλμού, διπλωπία και θόλωση της όρασης και, μερικές φορές, αίσθημα παλμών ή φύσημα.

#### Προσβολή μαλακών μοριών

Μπορεί να παρατηρηθούν οίδημα βλεφάρου και περιοφθαλμικής χώρας, διαταραχή της χρώσης του δέρματος, βλεφαρόπτωση, χήμωση (οίδημα επιπεφυκότα, που μπορεί να περιλαμβάνει τη μηννοειδή πτυχή και την εγκανθίδα) και επιβολβική ένεση (Εικόνα 3.2). Στα αίτια περιλαμβάνονται η θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια, φλεγμονώδη νοσήματα του κόγχου και η απόφραξη της φλεβικής παροχέτευσης.

#### Πρόπτωση

Με τον όρο πρόπτωση (Εικόνα 3.3) περιγράφεται η ανώμαλη προβολή ενός οργάνου, αλλά γενικά χρησιμοποιείται κυρίως για τον βολβό. Ο εξόφθαλμος αναφέρεται ειδικά στον βολβό και μόνο. Η πρόπτωση μπορεί να οφείλεται σε οπισθοβολβικές βλάβες ή, λιγότερο συχνά, σε έναν ρηκό κόγχο. Η



Εικόνα 3.1 Ανατομία του κόγχου.

- **Ψευδοπρόπτωση** (λάθος εντύπωση πρόπτωσης) μπορεί να δοθεί λόγω ασυμμετρίας προσώπου, διόγκωσης του βολβού (π.χ. υψηλή μυωπία ή βούφθαλμος), σύσπασης του βλεφάρου ή αντιπλευρου ενόφθαλμου.

### Ενόφθαλμος

Ο ενόφθαλμος αναφέρεται στην υποχώρηση του βολβού εντός του κόγχου. Στα αίτια περιλαμβάνονται συγγενείς και τραυματικές ανωμαλίες του τοιχώματος του κόγχου, ατροφία των περιεχομένων του κόγχου (π.χ. ακτινοθεραπεία, σκληρόδερμα, χρόνια άσκηση πίεσης στους οφθαλμούς σε τυφλά βρέφη – οφθαλμοδακτυλικό σημείο) ή σκλήρυνση (π.χ. μεταστατικό σκιρρώδες καρκίνωμα, σκληρυντική φλεγμονώδης νόσος του κόγχου). Ο ψευδοενόφθαλμος μπορεί να προκληθεί από έναν μικρό ή συρρικνωμένο οφθαλμό (μικρόφθαλμος ή φθίση), βλεφαρόπτωση ή αντιπλευρη πρόπτωση ή ψευδοπρόπτωση.

### Οφθαλμοπληγία

Η διαταραχή της οφθαλμοκινητικότητας είναι πολύ συχνή σε κοχχική νόσο. Τα αίτια περιλαμβάνουν κοχχική μάζα, περιοριστική μυοπάθεια (π.χ. θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια – Εικόνα 3.5, κοχχική μυοσίτιδα, παγίδευση μυών ή ιστών μετά από κάταγμα του τοιχώματος του κόγχου), προσβολή οφθαλμοκινητικού νεύρου που σχετίζεται με βλάβες στον σπληνικό κόλπο, τα σχίσματα του κόγχου ή τον οπίσθιο κόγχο (π.χ. καρωτιδοσηραγγώδες συρίγγιο, σύνδρομο Tolosa-Hunt, κακοήθεις όγκοι του δακρυϊκού αδένου). Οι ακόλουθες δοκιμασίες μπορούν να χρησιμοποιηθούν για τη διαφορική διάγνωση μιας περιοριστικής από μια νευρολογική διαταραχή της κινητικότητας:

- **Δοκιμασία παθητικής κινητικότητας.** Υπό τοπική αναισθησία, συλλαμβάνεται η κατάφυση του μυός ενός προσβεβλημένου οφθαλμού με μια λαβίδα και ο βολβός στρέφεται προς την κατεύθυνση περιορισμένης κινητικότητας. Δυσκολία κίνησης του βολβού υποδεικνύει περιοριστικό πρόβλημα. Αν δεν υπάρχει αντίσταση, τότε η βλάβη είναι νευρολογικής φύσης.

- **Ο έλεγχος της διαφοράς της ενδοφθάλμιας πίεσης (ΕΟΠ)** χαρακτηρίζεται από μικρότερο βαθμό δυσφορίας σε σχέση με τη δοκιμασία παθητικής κινητικότητας και από μια μετρούμενη παράμετρο που είναι αντικειμενική και όχι υποκειμενική. Η ΕΟΠ μετράται στην πρωτεύουσα θέση και στη συνέχεια με τον ασθενή να προσπαθεί να κοιτάξει προς την κατεύθυνση της περιορισμένης κίνησης. Μια αύξηση κατά 6 mmHg ή περισσότερο υποδεικνύει αντίσταση που μεταφέρεται στον βολβό λόγω περιορισμού του μυός (το σημείο Braley).
- **Οι σακκαδικές οφθαλμικές** κινήσεις στις νευρολογικές βλάβες έχουν μειωμένη ταχύτητα, ενώ οι περιοριστικές διαταραχές παρουσιάζουν φυσιολογική σακκαδική ταχύτητα με απότομη διακοπή της κίνησης του οφθαλμού.

### Δυναμικές ιδιότητες

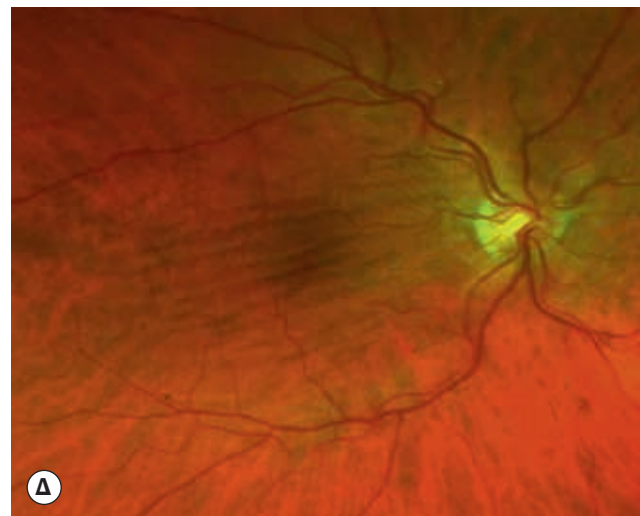
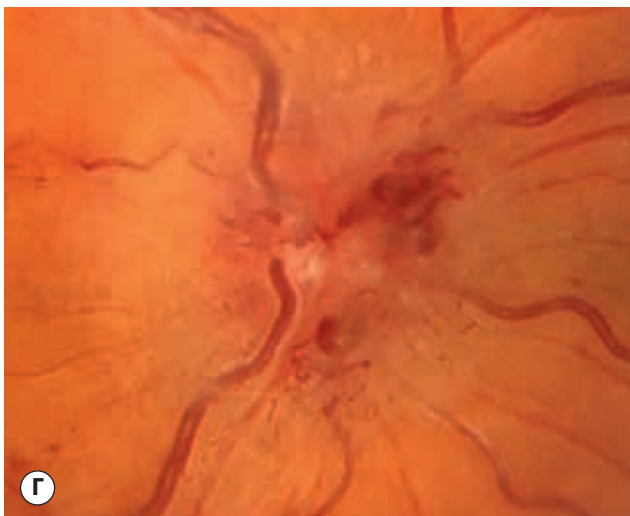
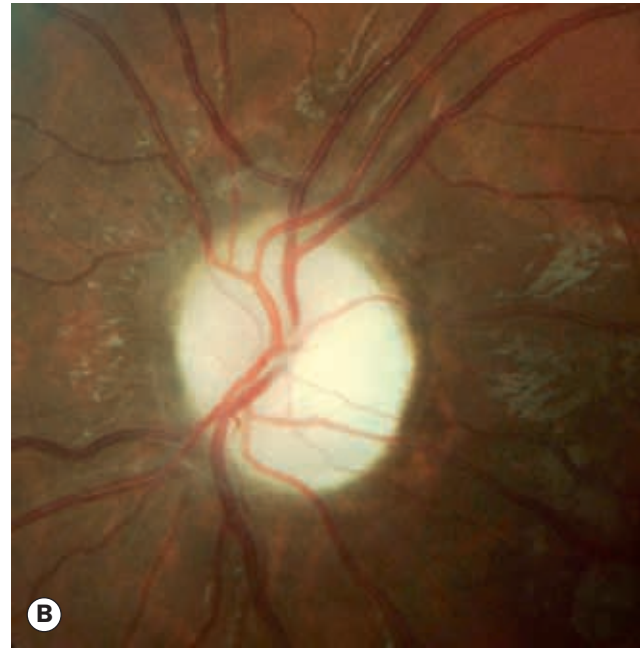
- **Η αύξηση της φλεβικής πίεσης** σε κατάρροπη θέση της κεφαλής κατά τον χειρισμό Valsalva ή τη συμπίεση της σφαγίτιδας μπορεί να προκαλέσει ή να επιδεινώσει την πρόπτωση σε ασθενείς με φλεβικές ανωμαλίες του κόγχου ή σε βρέφη με κοχχικό τριχοειδικό αιμαγγείωμα.
- **Ο σφυγμός** προκαλείται είτε από αρτηριοφλεβική επικοινωνία είτε από έλλειμμα στην οροφή του κόγχου. Στην πρώτη περίπτωση, ο σφυγμός μπορεί να συνοδεύεται από φύσημα ανάλογα με το μέγεθος της επικοινωνίας. Στη δεύτερη περίπτωση, ο σφυγμός μεταδίδεται από τον εγκέφαλο μέσω του εγκεφαλονωτιαίου υγρού και δεν συνοδεύεται από φύσημα. Ένας ήπιος σφυγμός ανιχνεύεται καλύτερα στη σχισμοειδή λυχνία, ιδίως με τη βοήθεια του τονομέτρου επιπέδωσης.
- **Το φύσημα** είναι ένα σημείο που ανευρίσκεται σε μεγαλύτερα καρωτιδοσηραγγώδη συρίγγια. Γίνεται καλύτερα αντιληπτό με τον κώδωνα του στηθοσκοπίου και ελαττώνεται ή εξαλείφεται συμπιέζοντας ελαφρώς την ομόπλευρη καρωτίδα στον τράχηλο.

### Αλλοιώσεις του βυθού

- **Το οίδημα του οπτικού δίσκου** μπορεί να είναι το αρχικό εύρημα μιας συμπίεστικής οπτικής νευροπάθειας (Εικόνα 3.6 Α).



**Εικόνα 3.5** Περιοριστική μυοπάθεια και αμφοτερόπλευρη σύσπαση βλεφάρου και πρόπτωση σε θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια – εννέα βλεμματικές θέσεις. (Ευγενική παραχώρηση από C Barry)



**Εικόνα 3.6** Αλλοιώσεις του βυθού σε κογχική νόσο. (Α) Οίδημα οπτικού δίσκου. (Β) Οπτική ατροφία. (Γ) Οπτικοακτινοειδή αγγεία σε χρόνια οίδημα οπτικού δίσκου. (Δ) Χοριοειδικές πτυχές.

(Ευγενική παραχώρηση από S Chen – Εικόνα Δ)

- **Η οπτική ατροφία** (Εικόνα 3.6 Β), της οποίας μπορεί να προηγείται οίδημα, είναι εύρημα σοβαρής συμπίεστικής οπτικής νευροπάθειας. Σημαντικά αίτια αποτελούν η θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια και οι όγκοι του οπτικού νεύρου.
- **Τα οπτικοακτινοειδή παράπλευρα αγγεία** αποτελούνται από διογκωμένα προϋπάχοντα περιθηλαία τριχοειδή που μεταφέρουν αίμα από την κυκλοφορία της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδούς στην περιθηλαία χοριοειδική κυκλοφορία, όταν αποφράσσονται οι φυσιολογικές οδοί αποχέτευσης. Στην οφθαλμοσκόπηση, τα αγγεία αυτά φαίνονται ως μεγάλα, ελικοειδή κανάλια, συχνότερα κροταφικά, τα οποία εξαφανίζονται στο χείλος του οπτικού δίσκου (Εικόνα 3.6Γ). Μπορεί να σχετίζονται με οποιονδήποτε όγκο του κόγχου ή του οπτικού νεύρου, ο οποίος συμπιέζει την ενδοκογχική μοίρα του οπτικού νεύρου και παρεμποδίζει τη ροή αίματος εντός της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδούς. Ο συχνότερα απαντούμενος όγκος που σχετίζεται

με παράπλευρα αγγεία είναι το μηνιγγίωμα του ελύτρου του οπτικού νεύρου, αλλά μπορεί να εμφανιστούν και σε γλοιώμα οπτικού νεύρου, απόφραξη κεντρικής φλέβας αμφιβληστροειδούς, ιδιοπαθή ενδοκράνια υπέρταση και γλαύκωμα.

- **Οι χοριοειδικές πτυχές** (Εικόνα 3.6Δ) περιγράφονται λεπτομερώς στο Κεφάλαιο 14. Μπορεί να εμφανιστούν σε μια μεγάλη ποικιλία κογχικών βλαβών. Αν και τείνουν να είναι πιο συχνές σε μεγάλους βαθμούς πρόπτωσης και όγκους πρόσθιας εντόπισης, σε μερικές περιπτώσεις η παρουσία τους μπορεί να προηγείται της εμφάνισης της πρόπτωσης.

### Διερεύνηση

- **Η αξονική τομογραφία (ΑΤ)** είναι χρήσιμη για την απεικόνιση οστικών δομών και την εντόπιση και το μέγεθος χωροκατακτητικών βλαβών. Είναι ιδιαίτερης αξίας στα τραύματα του κόγχου, επειδή μπορεί να αποκαλύ-

φει μικρά κατάγματα, ξένα σώματα, αιμορραγία, κήλη εξοφθάλμιου μυός και εμφύσημα (βλ. Κεφάλαιο 21). Αδυνατεί, ωστόσο, να διακρίνει διαφορετικές παθολογικές μάζες μαλακού ιστού, οι οποίες είναι ακτινολογικά ισόπυκνες. Η επιβεβαίωση ενός κογχικού αποστήματος στην κυτταρίτιδα είναι μια σχετικά συχνή ένδειξη.

- **Η μαγνητική τομογραφία (ΜΤ)** μπορεί να απεικονίσει βλάβες της κορυφής του κόγχου και την ενδοκράνια επέκταση των όγκων του κόγχου και είναι χρήσιμη στην απεικόνιση της φλεγμονώδους νόσου του κόγχου. Μια σειρά από υπερταχείες σαρώσεις καταστολής λίπους T1 είναι πολύτιμες στην εκτίμηση της ενεργότητας της φλεγμονής στη θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια (βλ. Κεφάλαιο 19).
- **Οι απλές ακτινογραφίες** χρησιμοποιούνται λίγο, εκτός από την περίπτωση της αρχικής διάγνωσης ενός οστικού τραυματισμού.
- **Η υπερηχογραφία** μπορεί να προσφέρει χρήσιμες πληροφορίες, ιδίως με συσκευές υψηλής ποιότητας και έναν έμπειρο χειριστή, αλλά δεν απεικονίζει την κορυφή του κόγχου.
- **Βιοψία διά λεπτής βελόνας** πραγματοποιείται μερικές φορές, ιδίως σε υποψία νεοπλασίας. Πιθανές επιπλοκές περιλαμβάνουν αιμορραγία και διάτρηση οφθαλμού.

## ΘΥΡΕΟΕΙΔΙΚΗ ΟΦΘΑΛΜΟΠΑΘΕΙΑ

### Εισαγωγή

Η θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια (ΘΟ), γνωστή και ως θυρεοειδική κοχχοπάθεια και οφθαλμοπάθεια Graves, είναι μια πολύ συχνή διαταραχή του κόγχου και το συχνότερο αίτιο αμφοτερόπλευρης και ετερόπλευρης πρόπτωσης στους ενήλικους.

### Θυρεοτοξίκωση

Η θυρεοτοξίκωση (υπερθυρεοειδισμός) είναι μια κατάσταση στην οποία υπάρχει υπερπαραγωγή θυρεοειδικών ορμονών. Η νόσος Graves, η πιο συχνή μορφή υπερθυρεοειδισμού, είναι μια αυτοάνοση διαταραχή, στην οποία αντισώματα IgG συνδέονται με τους υποδοχείς της θυρεοειδοτρόπου ορμόνης (TSH) στον θυρεοειδή αδένα και διεγείρουν την έκκριση θυρεοειδικών ορμονών. Είναι συχνότερη στις γυναίκες και μπορεί να σχετίζεται με άλλες αυτοάνοσες διαταραχές. Εμφανίζεται συχνά στην τέταρτη ή στην πέμπτη δεκαετία, με συμπτώματα όπως απώλεια βάρους παρά την καλή όρεξη, αυξημένη συχνότητα κενώσεων, εφίδρωση, μειωμένη ανοχή στη ζέση, νευρικότητα, ευερεθιστότητα, αίσθημα παλμών, αδυναμία και εύκολη κόπωση. Μπορεί να υπάρχει διόγκωση του θυρεοειδούς αδένα, τρόμος, παλαμιαίο ερύθημα και θερμό και ιδρωμένο δέρμα. Η θυρεοειδική ακροπάχυνση είναι ένα φαινόμενο παρόμοιο με την πληκτροδακτυλία που συμβαίνει σε ποσοστό 1%. Το προκνημιαίο μυζοίδημα (1–5%) είναι η σκληρυντική πάχυνση του δέρματος στις κνήμες. Οι καρδιολογικές εκδηλώσεις μπορεί να περιλαμβάνουν φλεβοκομβική ταχυκαρδία και άλλες αρρυθμίες. Μπορεί να συνοδεύεται και από άλλες αυτοάνοσες διαταραχές. Η θυρεοειδική λειτουργία αρχικά ελέγχεται με τα επίπεδα της TSH. Εάν αυτά είναι χαμηλά ή φυσιολογικά, αλλά υπάρχει ακόμη υποψία θυρεοειδικής νόσου, μπορεί να γίνει μια σειρά επιπρόσθετων εξετάσεων. Οι θεραπευτικές επιλογές περιλαμβάνουν καρβιμαζόλη, προπυλοθειουρακίλη, προπρανολόλη, καταστοφή του θυρεοειδούς με ραδιενεργό ιώδιο και μερική θυρεοειδεκτομή.

### Παράγοντες κινδύνου για οφθαλμοπάθεια

Όταν ένας ασθενής έχει οφθαλμοπάθεια Graves, ο κύριος κλινικός παράγοντας κινδύνου είναι το κάπνισμα. Όσο μεγαλύτερος είναι ο αριθμός τσιγάρων που καπνίζει ο ασθενής ημερησίως τόσο μεγαλύτερος είναι ο κίνδυνος, ενώ η διακοπή του καπνίσματος φαίνεται να μειώνει τον κίνδυνο. Οι γυναίκες έχουν πέντε φορές μεγαλύτερη πιθανότητα να προσβληθούν από ΘΟ σε σχέση με τους άνδρες, αλλά αυτό οφείλεται κυρίως στη μεγαλύτερη συχνότητα της νόσου Graves στις γυναίκες. Η χρήση ραδιενεργού ιωδίου για τη θεραπεία του υπερθυρεοειδισμού μπορεί να επιδεινώσει τη ΘΟ. Η ΘΟ μπορεί επίσης –αν και λιγότερο συχνά– να εμφανιστεί σε ευθυρεοειδικούς ή υποθυρεοειδικούς (συμπεριλαμβανομένων και των υπερθυρεοειδικών υπό θεραπεία) ασθενείς. Μερικές φορές, μπορεί να είναι η πρώτη εκδήλωση θυρεοειδικής νόσου.

### Παθογένεια της οφθαλμοπάθειας

Η θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια περιλαμβάνει μια αντίδραση σε συγκεκριμένα όργανα, στην οποία ένα αντισώμα που αντιδρά έναντι των κυττάρων του θυρεοειδούς αδένα και των ενθλαστών του κόγχου οδηγεί σε φλεγμονή εξοφθάλμιων μυών, διάμεσων ιστών, κογχικού λίπους και δακρυϊκών αδένων, που χαρακτηρίζεται από πλειόμορφη κυτταρική διήθηση, σε συνδυασμό με αυξημένη έκκριση γλυκοζαμινογλυκανών και ωσμωτική εισροή ύδατος. Υπάρχει αύξηση του όγκου των κογχικών περιεχομένων, ιδίως των μυών, οι οποίοι μπορούν να διογκωθούν μέχρι και οκτώ φορές το κανονικό τους μέγεθος. Μπορεί να υπάρχει δευτεροπαθής αύξηση της ενδοκογχικής πίεσης και συμπίεση του οπτικού νεύρου. Η επακόλουθη εκφύλιση των μυϊκών ινών οδηγεί τελικά σε ίνωση, η οποία ασκεί μια δεσμευτική επίδραση στον προσβεβλημένο μυ, με αποτέλεσμα την περιοριστική μυοπάθεια και τη διπλωπία.

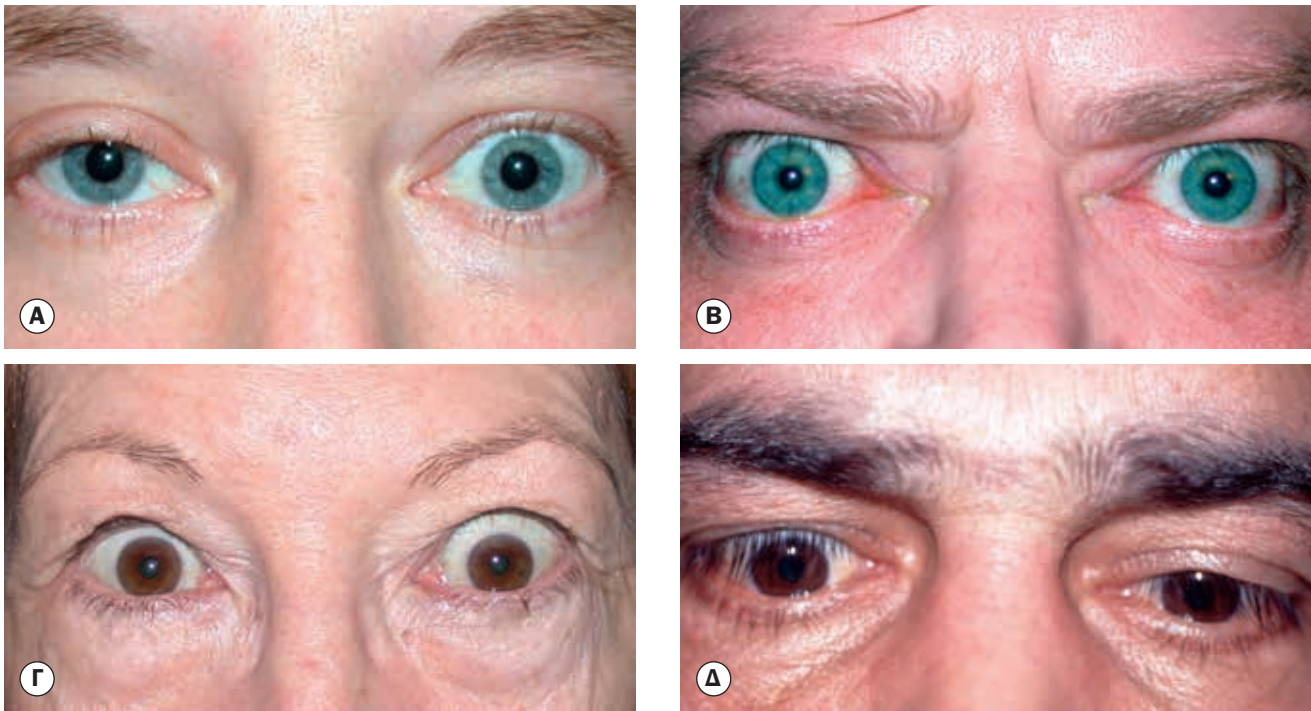
### Κλινικά χαρακτηριστικά

#### Εισαγωγή

Η θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια εξελίσσεται τυπικά μέσα από ένα συμφορητικό (φλεγμονώδες) στάδιο, στο οποίο οι οφθαλμοί είναι ερυθροί και επώδυνοι. Αυτό έχει την τάση να υποστρέφει μέσα σε 1–3 χρόνια και μόνο περίπου το 10% των ασθενών αναπτύσσουν σοβαρά μακροχρόνια οφθαλμικά προβλήματα. Ακολουθεί ένα ινωτικό (ήρεμο) στάδιο, στο οποίο οι οφθαλμοί είναι λευκοί, αν και μπορεί να υπάρχει μία ανώδυνη διαταραχή της κινητικότητας. Τα κλινικά ευρήματα μπορούν γενικά να κατηγοριοποιηθούν σε i) προσβολή μαλακών ιστών, ii) ανάσπαση των βλεφάρων, iii) πρόπτωση, iv) οπτική νευροπάθεια και v) περιοριστική μυοπάθεια. Μία ευρέως χρησιμοποιούμενη ταξινόμηση για τη σοβαρότητα της ΘΟ έχει εκδοθεί από την European Group on Graves Orbitopathy (EUGOGO): i) απειλητική για την όραση, λόγω οπτικής νευροπάθειας ή βλάβης του κερατοειδούς· ii) μέτρια-σοβαρή, με μια μέτρια έως σοβαρή προσβολή μαλακών ιστών, ανάσπαση βλεφάρων 2 mm ή περισσότερο, διπλωπία και πρόπτωση 3 mm ή περισσότερο· iii) ήπια με ελάχιστο αντίκτυπο στην καθημερινή ζωή.

#### Προσβολή μαλακών ιστών

- **Συμπτώματα.** Αίσθημα άμμου, ερυθροί οφθαλμοί, δακρύρροια, φωτοφοβία, φουσκωμένα βλέφαρα και οπισθοβολβική δυσφορία.
- **Στα σημεία** μπορεί να περιλαμβάνονται:
  - ο Επιβολβική υπεραίμια. Αυτό είναι ένα ευαίσθητο σημείο φλεγμονώδους δραστηριότητας. Έντονη τοπική



**Εικόνα 3.8** Βλεφαρικά σημεία στη θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια. **(Α)** Ήπια ανάσπαση βλεφάρου αριστερά. **(Β)** Μέτρια αμφοτερόπλευρη συμμετρική ανάσπαση βλεφάρων – σημείο Dalrymple. **(Γ)** Σοβαρή αμφοτερόπλευρη ανάσπαση βλεφάρων – σημείο Kocher. **(Δ)** Δεξιά βλεφαρική υστέρηση στην κάτω βλεμματική θέση – σημείο von Graefe.

(Ευγενική παραχώρηση από G Rose – Εικόνα Β: S Chen – Εικόνα Γ)

- ο Διαταραχή της απαγωγής λόγω ίνωσης του έσω ορθού, η οποία μπορεί να μιμείται πάρεση του έκτου κρανιακού νεύρου.
- ο Διαταραχή της κάτω στροφής (Εικόνα 3.10B) λόγω ίνωσης του άνω ορθού.
- ο Διαταραχή της προσαγωγής λόγω ίνωσης του έξω ορθού.

### Οπτική νευροπάθεια

Η οπτική νευροπάθεια είναι μια αρκετά συχνή (έως και 6%) σοβαρή επιπλοκή, προκαλούμενη από συμπίεση του οπτικού νεύρου ή της αιμάτωσής του στην κορυφή του κόγχου από τους συμφορημένους και διογκωμένους ορθούς μυς (Εικόνα 3.11) και οιδηματώδη κοχχικό ιστό. Τέτοια συμπίεση, η οποία μπορεί να συμβεί επί απουσίας σοβαρής πρόπτωσης, μπορεί να οδηγήσει σε σοβαρή βλάβη στην όραση, εάν δεν παρασχεθεί έγκαιρη και επαρκής θεραπεία.

- **Συμπτώματα.** Βλάβη στην κεντρική όραση συμβαίνει σε συνδυασμό με άλλα συμπτώματα της ΘΟ. Για την έγκαιρη αναγνώριση μιας πρώιμης προσβολής, οι ασθενείς παροτρύνονται να ελέγχουν την όρασή τους κλείνοντας εναλλάξ τον κάθε οφθαλμό, διαβάζοντας μικρά έντυπα και εκτιμώντας την ένταση των χρωμάτων, για παράδειγμα στην οθόνη της τηλεόρασης.
- **Σημεία.** Θα πρέπει να υπάρχει υψηλός δείκτης υποψίας για την οπτική νευροπάθεια και είναι σημαντικό να μην αποδίδεται λανθασμένα μια δυσανάλογη απώλεια όρασης σε μια μικρής σημασίας νόσο.
  - ο Η οπτική οξύτητα (ΟΟ) συνήθως είναι μειωμένη αλλά όχι πάντα.
  - ο Η διαταραχή της αντίληψης των χρωμάτων είναι ένα ευαίσθητο εύρημα.

- ο Μπορεί να υπάρχει μειωμένη αντίληψη της φωτεινότητας.
- ο Η παρουσία σχετικής διαταραχής του προσαγωγού σκέλους του φωτοκινητικού αντανακλαστικού θα πρέπει να γείρει ανησυχία.
- ο Τα ελλείμματα του οπτικού πεδίου μπορεί να είναι κεντρικά ή παράκεντρα και μπορεί να συνδυάζονται με ελλείμματα στη στιβάδα των νευρικών ινών. Τα ευρήματα αυτά, σε συνδυασμό με μια αυξημένη ΕΟΠ, μπορεί να παρερμηνευτούν ως πρωτοπαθές γλαύκωμα ανοιχτής γωνίας.
- ο Ο οπτικός δίσκος μπορεί να είναι φυσιολογικός, οιδηματώδης ή σπανίως ατροφικός.

### Διερεύνηση

Εάν η διάγνωση είναι κλινικά προφανής, δεν απαιτείται άλλος έλεγχος εκτός από αιματολογικές εξετάσεις για θυρεοειδική νόσο· ωστόσο, μερικές φορές ενδείκνυται ο αποκλεισμός άλλων παθήσεων. Έλεγχος των οπτικών πεδίων πραγματοποιείται, αν υπάρχει υποψία προσβολής του οπτικού νεύρου, ενώ μπορεί να γίνει και στο πλαίσιο αρχικού ελέγχου αναφοράς, ακόμη και αν δεν υπάρχει εμφανής βλάβη στην όραση. Μαγνητική και αξονική τομογραφία αλλά και υπερηχογραφική απεικόνιση ενδείκνυται σε κάποιες περιπτώσεις, όπως για την επιβεβαίωση μιας ασαφούς διάγνωσης μέσω της αναγνώρισης της τυπικής εικόνας της εξοφθάλμιας προσβολής της ΘΟ, η οποία συνίσταται σε πάχυνση των γαστέρων των μυών χωρίς προσβολή των τενόντων. Ο απεικονιστικός έλεγχος χρησιμεύει επίσης για την εκτίμηση τυχόν συμπίεσης του οπτικού νεύρου, καθώς και πριν από χειρουργική επέμβαση στο τοίχωμα του κόγχου. Τα οπτικά προκλητά δυναμικά χρησιμοποιούνται ενίοτε στην οπτική νευροπάθεια.

εξοφθάλμιους μυς μπορεί να επηρεάσει τη θέση των βλεφάρων.

- Πρόπτωση. Μετά την ύφεση της ενεργού φλεγμονής, ο ασθενής μπορεί να έχει κοσμητικά και λειτουργικά σημαντική πρόπτωση, η θεραπεία της οποίας ουσιαστικά είναι χειρουργική. Η χειρουργική αποσυμπίεση αυξάνει τον όγκο του κόγχου μέσω της αφαίρεσης των οστικών τοιχωμάτων και μπορεί να συνδυαστεί με αφαίρεση του κογχικού λίπους. Οι περισσότερες επεμβάσεις πραγματοποιούνται μέσω εξωτερικής προσέγγισης, αν και το έσω τοίχωμα και το έσω τμήμα του εδάφους μπορούν να προσεγγιστούν ενδοσκοπικά. Η αποσυμπίεση ενός τοιχώματος (εν τω βάθει έξω) είναι αποτελεσματική (περίπου 4–5 mm μείωση της πρόπτωσης) και μπορεί να μειώσει τον κίνδυνο μετεγχειρητικής διπλωπίας. Η αποσυμπίεση δύο τοιχωμάτων (εξίσου έσω και έξω – Εικόνα 3.12) προσφέρει μεγαλύτερο αποτέλεσμα, αλλά με σημαντικό κίνδυνο για μετεγχειρητική διπλωπία. Η αποσυμπίεση τριών τοιχωμάτων περιλαμβάνει το έδαφος με μείωση στην πρόπτωση κατά 6–10 mm, αλλά μπορεί να προκαλέσει υπόφθαλμο και φέρει μεγαλύτερο κίνδυνο για βλάβη του υποκόγχιου νεύρου και διπλωπία. Μια πολύ σοβαρή πρόπτωση μπορεί να απαιτεί αφαίρεση επιπλέον και τμήματος της οροφής του κόγχου (αποσυμπίεση τεσσάρων τοιχωμάτων).
- Περιοριστική μυοπάθεια. Στις περισσότερες περιπτώσεις με επίμονη διπλωπία στην πρωτεύουσα ή στη θέση ανάγνωσης απαιτείται χειρουργική αποκατάσταση, με απαραίτητη προϋπόθεση να έχει υποχωρήσει το στάδιο της φλεγμονής και η γωνία του στραβισμού να είναι σταθερή για τουλάχιστον 6–12 μήνες. Μέχρι να εκπληρωθούν τα κριτήρια αυτά, η διπλωπία μπορεί να ανακουφιστεί, αν είναι αυτό δυνατόν, με πρίσματα ή μερικές φορές με χρήση βοτουλινικής τοξίνης. Στόχος της χειρουργικής αποκατάστασης είναι να επιτευχθεί διόφθαλμη μονή όραση στην πρωτεύουσα θέση και στη θέση ανάγνωσης. Η περιοριστική μυοπάθεια συχνά αποκλείει τη διόφθαλμη όραση σε όλες τις βλεμματικές θέσεις, αν και με την πάροδο του χρόνου το πεδίο της απλής διόφθαλμης μονής όρασης μπορεί να διευρυνθεί ως αποτέλεσμα της αύξησης της ταύτισης σύγκλισης. Η οπίσθια μετάθεση του κάτω ή/και του έσω ορθού είναι η πιο συχνά ενδεικνύμενη χειρουργική επέμβαση (στη ΘΟ ένας ορθός μυς δεν βραχύνεται ποτέ, παρά μόνο μετατίθεται), η οποία γενικά πραγματοποιείται, χρησιμοποιώντας ρυθμιζόμενα ράμματα (βλ. Κεφάλαιο 18). Το ράμμα ρυθμίζεται αργότερα την ίδια ημέρα ή την πρώτη μετεγχειρητική ημέρα, προκειμένου να επιτευχθεί η βέλτιστη ευθυγράμμιση. Ο ασθενής ακολούθως παροτρύνεται να εξασκείται στην επίτευξη μονής όρασης, εστιάζοντας σε έναν ευπρόσιτο στόχο, όπως η τηλεόραση.
- Ανάσπαση βλεφάρου. Μια ήπια ανάσπαση βλεφάρου συνήθως βελτιώνεται αυτομάτως, οπότε δεν απαιτείται θεραπεία. Ο έλεγχος του υπερθυρεοειδισμού μπορεί επίσης να ωφελήσει. Η έγχυση βοτουλινικής τοξίνης στην απονεύρωση του ανελκτήρα και στον μυ του Müller μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως ένα προσωρινό μέτρο για ασθενείς που βρίσκονται εν αναμονή οριστικής διόρθωσης. Η διατομή του μυός του Müller είναι αποτελεσματική σε ήπια ανάσπαση βλεφάρου, αλλά σε πιο σοβαρές περιπτώσεις μπορεί να χρειάζεται επίσης οπίσθια μετάθεση/διατομή της απονεύρωσης του ανελκτήρα και του κρεμαστήριου συνδέσμου του άνω κολπώματος του επιπεφυκότα. Οπίσθια μετάθεση των κατασπαστήρων των κάτω βλεφάρων, με ή χωρίς μόσχευμα σκληράς υπερώας,



**Εικόνα 3.13** Προδιαφραγματική κυτταρίτιδα. (Α) Αριστερή προδιαφραγματική κυτταρίτιδα από μία επιμολυσμένη εκδορά βλεφάρου. (Β) Αξονική τομή αξονικής τομογραφίας που δείχνει θλόωση μπροστά από το κογχικό διάφραγμα.

(Ευγενική παραχώρηση από C Barry – Εικόνα Α)

μπορεί να χρησιμοποιηθεί, όταν η κατάσπαση του κάτω βλεφάρου είναι 2 mm ή περισσότερο (βλ. επίσης Κεφάλαιο 10).

## ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ

### Προδιαφραγματική κυτταρίτιδα

#### Εισαγωγή

Η προδιαφραγματική κυτταρίτιδα είναι μια λοίμωξη των υποδόριων ιστών μπροστά από το κογχικό διάφραγμα. Είναι αρκετά συχνότερη από την κυτταρίτιδα του κόγχου και, αν και θεωρείται λιγότερο σοβαρή, μπορεί να σχετίζεται με σοβαρές επιπλοκές, όπως σχηματισμός αποστήματος, μηνιγγίτιδα και θρόμβωση του σηραγγώδους κόλπου. Ταχεία εξέλιξη σε κυτταρίτιδα κόγχου μπορεί να συμβεί μερικές φορές. Οι συνήθεις υπεύθυνοι μικροοργανισμοί είναι ο *Staphylococcus aureus* και ο *Streptococcus pyogenes*. Στα αίτια συμπεριλαμβάνονται τραυματισμός δέρματος, όπως εκδορά ή δήγμα εντόμου, τοπική επέκταση από οφθαλμική ή περιοφθαλμική λοίμωξη, όπως οξεία κριθή, δακρυοκυστίτιδα, επιπεφυκίτιδα ή παραρρινοκολπίτιδα και αιματογενής διασπορά από μια απομακρυσμένη εστία λοίμωξης, όπως η ανώτερη αναπνευστική οδός ή το μέσο ους.

#### Διάγνωση

Η πάθηση εκδηλώνεται με ένα οίδηματώδες, συχνά σκληρό, ευαίσθητο και ερυθρό βλέφαρο, που μπορεί να έχει πολύ βαριά εικόνα (Εικόνα 3.13Α). Ωστόσο, σε αντίθεση με την κυτταρίτιδα κόγχου, δεν υπάρχει πρόπτωση και χήμωση, ενώ η οπτική οξύτητα, τα κορικά αντανάκλαστικά και η οφθαλμοκινητικότητα παραμένουν ανεπηρέαστα. Οι ασθε-

**Πίνακας 3.1 Διαφορική διάγνωση οξείας φλεγμονής του κόγχου**

<b>Λοίμωξη</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Βακτηριακή κυτταρίτιδα του κόγχου</li> <li>• Μυκητιασική λοίμωξη του κόγχου</li> <li>• Δακρυοκυστίτιδα</li> <li>• Λοιμώδης δακρυοαδενίτιδα</li> </ul>
<b>Αγγειακές βλάβες</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Οξεία αιμορραγία του κόγχου</li> <li>• Θρόμβωση σηραγγώδους κόλπου</li> <li>• Καρωτιδοσηραγγώδες συρίγγιο</li> </ul>
<b>Νεοπλασία</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ταχέως εξελισσόμενο ρετινοβλάστωμα</li> <li>• Όγκος δακρυϊκού αδένα</li> <li>• Άλλες νεοπλασίες, π.χ. μεταστατική βλάβη με φλεγμονή, λέμφωμα, μακροσφαιριναιμία Waldenström</li> <li>• Ραβδομυοσάρκωμα, λευχαιμία, λεμφαγγείωμα ή νευροβλάστωμα στα παιδιά</li> </ul>
<b>Ενδοκρινική διαταραχή</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Οξείας έναρξης θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια</li> </ul>
<b>Μη νεοπλασματική φλεγμονή</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ιδιοπαθής φλεγμονώδης νόσος του κόγχου</li> <li>• Σύνδρομο Tolosa-Hunt</li> <li>• Κογχική μυοσίτιδα</li> <li>• Οξεία αλλεργική επιπεφυκίτιδα με οίδημα βλεφάρου</li> <li>• Οφθαλμικός έρπητς ζωστήρας</li> <li>• Δερματικό εξάνθημα από ιό του απλού έρπητος</li> <li>• Σαρκοείδωση</li> <li>• Αγγειίτιδες: κοκκιώματωση Wegener, οζώδης πολυαρτηρίτιδα</li> <li>• Σκληρίτιδα, συμπεριλαμβανομένης της οπίσθιας σκληρίτιδας</li> <li>• Ραγεία δερμοειδής κύστη</li> </ul>

οφθαλμολογικό επανέλεγχο. Για την αντιμετώπιση ενός παιδιού, θα πρέπει να αναζητείται και η συμβουλή ενός παιδίατρου, ενώ θα πρέπει να υιοθετείται και χαμηλότερος ουδός, προκειμένου να ζητηθεί εκτίμηση από λοιμωξιολόγο.

- **Η σχεδίαση** της έκτασης του ερυθήματος του δέρματος χρησιμοποιώντας έναν χειρουργικό μαρκαδόρο μπορεί να βοηθήσει στην εκτίμηση της εξέλιξης.
- **Αντιβιοτικά χορηγούνται** ενδοφλεβίως, με το είδος του φαρμάκου να εξαρτάται από την ευαισθησία του παθογόνου. Η κεφαζιμίδη είναι μια συνηθισμένη επιλογή, σε συνδυασμό με από του στόματος μετρονιδαζόλη για να καλυφθούν τα αναερόβια. Τα ενδοφλέβια αντιβιοτικά θα πρέπει να συνεχίζονται, έως ότου ο ασθενής να παραμείνει απύρετος για 4 ημέρες, ακολουθούμενα για 1–3 εβδομάδες από αγωγή από του στόματος.
- **Η παρακολούθηση της λειτουργίας του οπτικού νεύρου** πραγματοποιείται τουλάχιστον κάθε 4 ώρες αρχικά, ελέγχοντας την οπτική οξύτητα, τη χρωματική αντίληψη, την αντίληψη της φωτεινότητας, καθώς και τα κορικά αντανάκλαστικά. Επί επιδείνωσης αυτών, θα πρέπει να εξετάζεται η περίπτωση χειρουργική παρέμβαση.
- **Χειρουργική επέμβαση.** Η παροχέτευση ενός κογχικού αποστήματος θα πρέπει να εξετάζεται σε πρώιμο στάδιο. Παροχέτευση των επιμολυσμένων παραρρινίων κόλπων θα πρέπει να εξετάζεται επί απουσίας απάντησης στα αντιβιοτικά ή αν υπάρχει πολύ σοβαρή νόσος των παραρρινίων κόλπων. Βιοψία του φλεγμονώδους ιστού μπορεί να πραγματοποιηθεί επί άτυπης κλινική εικόνας. Μια σοβαρή συμπίεση του οπτικού νεύρου μπορεί να εγείρει την ανάγκη για επείγουσα κανθοτομή/κανθόλυση (βλ. Κεφάλαιο 21).

**Εικόνα 3.15** Νέκρωση του βλεφάρου σε ρινοκογχική μουκορμύκωση.

## Ρινοκογχική μουκορμύκωση

### Εισαγωγή

Η μουκορμύκωση είναι μια σπάνια, επιθετική και συχνά θανάσιμη λοίμωξη, που προκαλείται από μύκητες της οικογένειας *Mucoraceae*. Τυπικά προσβάλλει ασθενείς με διαβητική κετοξέωση ή ανοσοκαταστολή και είναι εξαιρετικά σπάνια στους ανοσοεπαρκείς. Η επιμολύνση γίνεται μετά από εισπνοή σποριδίων που προκαλούν λοίμωξη του ανώτερου αναπνευστικού. Κατόπιν, η λοίμωξη επεκτείνεται στους παρακείμενους παραρρινίους κόλπους και, ακολούθως, στον κόγχο και στον εγκέφαλο. Η διήθηση των αγγείων από τις υφές οδηγεί σε αποφρακτική αγγειίτιδα με έμφρακτα των κογχικών ιστών.

### Διάγνωση

- **Συμπτώματα.** Προοδευτική έναρξη οιδήματος του προσώπου και της περικογχικής χώρας, διπλωπία και απώλεια όρασης.
- **Τα σημεία** είναι παρόμοια με αυτά της βακτηριακής κυτταρίτιδας, αλλά τείνουν να είναι λιγότερα οξέα και με πιο αργή εξέλιξη. Το έμφρακτο που επιπροστίθεται στη σηπτική νέκρωση είναι υπεύθυνο για την κλασική μαύρη εσχάρα που μπορεί να αναπτυχθεί στην υπερώρα, στις ρινικές κόγχες, στο ρινικό διάφραγμα, στο δέρμα και στα βλέφαρα (Εικόνα 3.15).
- **Οι επιπλοκές** περιλαμβάνουν απόφραξη αγγείων του αμφιβληστροειδούς, παρέσεις πολλαπλών κρανιακών νεύρων και απόφραξη εγκεφαλικών αγγείων.
- **Η διαφορική διάγνωση** αναγράφεται στον Πίνακα 3.1.
- **Η διερεύνηση** είναι σχεδόν η ίδια όπως και για τη βακτηριακή κυτταρίτιδα του κόγχου.

### Θεραπεία

- Διόρθωση του υποκείμενου μεταβολικού προβλήματος, αν είναι δυνατόν.
- Ενδοφλέβια αντιμυκητιασική αγωγή.
- Καθημερινή επίδεση και πλύση της προσβεβλημένης περιοχής με αντιμυκητιασικό παράγοντα.
- Ευρεία εκτομή κατεστραμμένων και νεκρωμένων ιστών. Εξεντέρωση μπορεί να απαιτηθεί σε μη ανταποκρινόμενες περιπτώσεις, για να μειωθεί ο κίνδυνος για τη ζωή του ασθενούς.
- Η επικουρική χρήση υπερβαρικού οξυγόνου μπορεί να βοηθήσει.

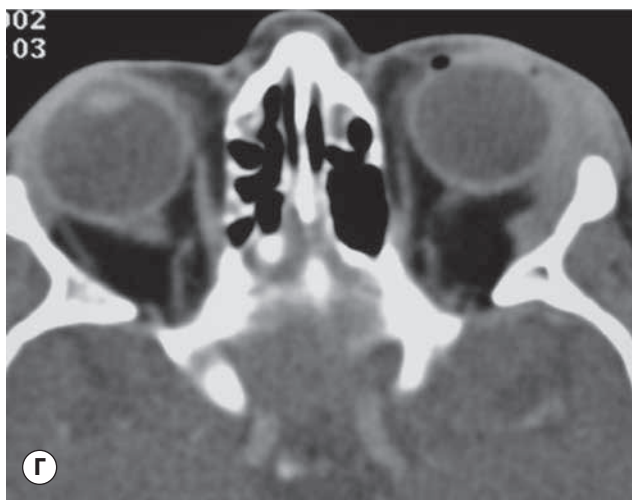




A



B



Γ

**Εικόνα 3.18** Οξεία δακρυαδενίτιδα αριστερά. **(Α)** Διόγκωση του κροταφικού τμήματος του βλεφάρου και βλεφαρόπτωση σχήματος S. **(Β)** Ένεση του βλεφαρικού τμήματος του αδένου και του παρακείμενου επιπεφυκότα. **(Γ)** Αξονική τομή ΑΤ που δείχνει διόγκωση του αδένου και θόλωση των παρακείμενων ιστών.

(Ευγενική παραχώρηση από R Bates – Εικόνα Β- A Pearson – Εικόνα Γ)

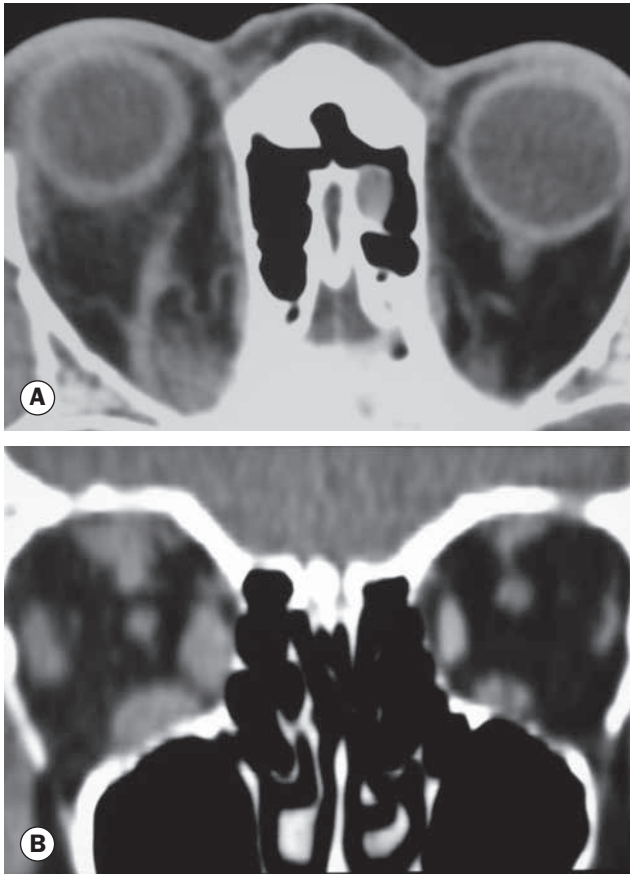
παραγωγή δακρύων μπορεί να είναι μειωμένη ή αυξημένη και μπορεί να αναφερθούν και εκκρίσεις. Η διόγκωση του κροταφικού τμήματος του βλεφάρου πάνω από τον βλεφαρικό λοβό του αδένου οδηγεί στη χαρακτηριστική σχήματος S βλεφαρόπτωση, ενώ η διόγκωση του κογχικού λοβού μπορεί να προκαλέσει μια ήπια προς τα κάτω και έσω δυστοπία (Εικόνα 3.18Α) και μερικές φορές πρόπτωση και άλλα σημεία κογχικής νόσου. Υπάρχει ευαισθησία πάνω από τον δακρυϊκό αδένου, ενώ, κατά την αναστροφή του άνω βλεφάρου, μπορεί να παρατηρηθεί ένεση του επιπεφυκότα πάνω από τον βλεφαρικό λοβό (Εικόνα 3.18Α). Μπορεί να παρουσιάζεται χήμωση. Μπορεί να υπάρχει διόγκωση τοπικών (π.χ. προωτιαίων) λεμφαδένων. Η ΑΤ δείχνει διόγκωση του αδένου και προσβολή των παρακείμενων ιστών (Εικόνα 3.18Γ) χωρίς οστική διάβρωση, η παρουσία της οποίας υποδηλώνει όγκο. Μερικές φορές ενδεικνύεται βιοψία ειδικά για τον αποκλεισμό όγκου. Η θεραπεία ποικίλλει ανάλογα με το αίτιο, αλλά πολλές φορές δεν είναι απαραίτητη.

### Σύνδρομο Tolosa-Hunt

Το σύνδρομο Tolosa-Hunt είναι μια σπάνια ιδιοπαθής πάθηση που προκαλείται από μια μη ειδική κοκκιωματώδη φλεγμονή του σηραγγώδους κόλπου, του υπερκόγχιου σχίσματος ή/και της κορυφής του κόγχου. Η διάγνωση γίνεται εξ αποκλεισμού και γι' αυτό θα πρέπει να γίνεται πλήρης διερεύνηση. Η εμφάνιση γίνεται με ομόπλευρο περικογχικό ή ημικρανιακό πόνο και διπλωπία, λόγω πάρεσης ενός ή περισσότερων οφθαλμοκινητικών νεύρων, με συμμετοχή της κόρης και του βλεφάρου σε πολλές περιπτώσεις. Η πρόπτωση, εάν υπάρχει, συνήθως είναι ήπια. Η απώλεια της αισθητικότητας κατά μήκος της κατανομής του πρώτου και του δεύτερου κλάδου του τριδύμου νεύρου είναι συχνή. Ο ασθενής μπορεί να έχει πυρετό. Η διάγνωση γίνεται με απεικονιστικό έλεγχο και άλλες εξετάσεις, προκειμένου να αποκλειστούν αναγνωρίσιμα αίτια, συμπεριλαμβανομένης και της νεοπλασίας. Η θεραπεία γίνεται με συστηματικά στεροειδή και άλλα ανοσοκατασταλτικά ανάλογα με τις ανάγκες. Η κλινική πορεία χαρακτηρίζεται από υφέσεις και υποτροπές.

### Κοκκιωμάτωση Wegener

Η κοκκιωμάτωση Wegener (βλ. Κεφάλαιο 8) είναι μια ιδιοπαθής πολυσυστηματική κοκκιωματώδης διαταραχή, η οποία μπορεί να προσβάλει τον κόγχου, συχνά αμφοτερόπλευρα, συνήθως μέσω επέκτασης κατά συνέχεια ιστών από τους παραρρινίους κόλπους ή τον ρινοφάρυγγα. Η πρωτοπαθής προσβολή του κόγχου είναι λιγότερο συχνή. Η πιθανότητα κοκκιωμάτωσης Wegener πρέπει να εξετάζεται σε κάθε ασθενή με αμφοτερόπλευρη φλεγμονή των κόγχων, ιδίως όταν συνυπάρχει παθολογία των παραρρινίων κόλπων. Τα αντιουδετεροφιλικά κυτταροπλασματικά αντισώματα (ο τύπος cANCA) είναι μια χρήσιμη ορολογική εξέταση. Άλλα οφθαλμολογικά ευρήματα αποτελούν η σκληρίτιδα, η περιφερική ελκωτική κερατίτιδα, η ενδοφθάλμια φλεγμονή και οι αποφράξεις αμφιβληστροειδικών αγγείων. Η θεραπεία με κυκλοφωσφαμίδη και στεροειδή συνήθως είναι αποτελεσματική. Σε ανθεκτικές περιπτώσεις, χρήσιμη μπορεί να είναι η κυκλοσπορίνη, η αζαθειοπρίνη, αντιθυμοκυτταρική σφαιρίνη ή η πλασμαφαίρεση. Χειρουργική αποσυμπίεση μπορεί να απαιτηθεί σε σοβαρή προσβολή του κόγχου.



**Εικόνα 3.20** ΑΤ σε άμεσο καρωτιδοσηραγγώδες συρίγγιο. (Α) Αξονική τομή που δείχνει διόγκωση της δεξιάς άνω οφθαλμικής φλέβας. (Β) Στερεοσκοπική τομή που δείχνει διόγκωση των εξοφθάλμιων μυών δεξιά.

### Θεραπεία

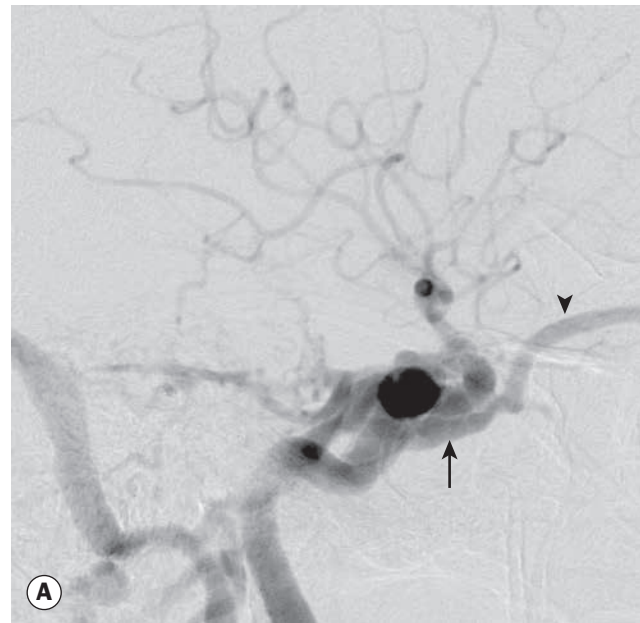
Οι οφθαλμικές επιπλοκές μπορεί να απαιτήσουν ειδικά μέτρα, πέραν της αντιμετώπισης του συρίγγιου. Θα πρέπει να ζητηθεί νευρολογική εκτίμηση σε πρώιμο στάδιο, ακόμη και αν τα ευρήματα είναι ήπια, καθώς μερικά είδη συρίγγιων (π.χ. φλοιώδης φλεβική παροχέτευση) φέρουν υψηλό κίνδυνο για αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο.

- **Άμεσο.** Τα περισσότερα καρωτιδοσηραγγώδη συρίγγια δεν είναι απειλητικά για τη ζωή. Το όργανο που βρίσκεται σε μεγαλύτερο κίνδυνο είναι ο οφθαλμός. Χειρουργική επέμβαση ενδείκνυται, εάν δεν συμβεί αυτόματη απόφραξη. Ένα μετατραυματικό συρίγγιο είναι πολύ λιγότερο πιθανόν να κλείσει από μόνο του συγκριτικά με ένα αυτόματο συρίγγιο, λόγω υψηλότερης αιματικής ροής. Η θεραπεία μπορεί να περιλαμβάνει μια ενδαρτηριακή προσπέλαση για την αποκατάσταση της αρτηρίας (π.χ. σπείρωμα – Εικόνα 3.21, άλλα) ή την απόφραξη του προσβεβλημένου κόλπου (π.χ. σπείρωμα, μπαλονάκι, άλλα). Μερικές φορές μπορεί να απαιτηθεί κρανιοτομή για την αποκατάσταση της αρτηρίας.
- **Έμμεσο.** Εάν απαιτείται θεραπεία, αυτή περιλαμβάνει συνήθως τη διαφλεβική απόφραξη του προσβεβλημένου κόλπου. Μερικές φορές (μέχρι και 50%), συμβαίνει αυτόματη σύγκλειση ή θρομβωτική απόφραξη. Η πιθανότητα να συμβεί αυτό έχει αναφερθεί ότι μπορεί να αυξηθεί με τη διαλείπουσα συμπίεση της καρωτίδας υπό την επίβλεψη ειδικού.

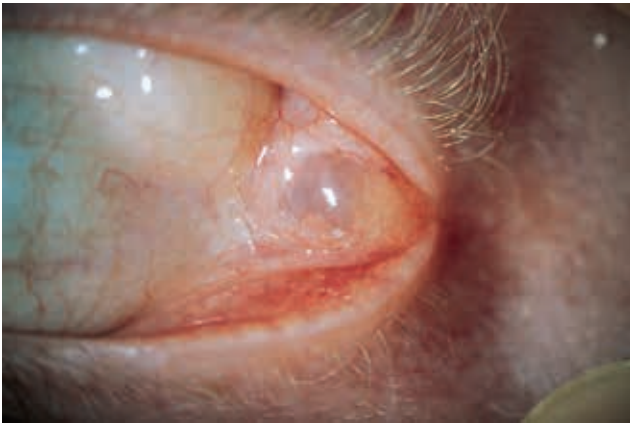
## ΚΥΣΤΙΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ

### Δακρύωπας

Ο δακρύωπας είναι μια συχνά αμφοτερόπλευρη κύστη του δακρυϊκού αδένου, που θεωρείται ότι αναπτύσσεται από έναν διατεταμένο αποφραγμένο πόρο. Μια στρογγυλή κυστική βλάβη προβάλλει στο άνω κόλπωμα από τον βλεφαρικό λοβό του δακρυϊκού αδένου (Εικόνα 3.22) και μπορεί να εμφανίζεται με φλεγμονή. Πάντα θα πρέπει να τίθεται η



**Εικόνα 3.21** Εμβολισμός με σπείρωμα ενός άμεσου καρωτιδοσηραγγώδους συρίγγιου. (Α) Πρώιμη αρτηριακή φάση αγγειογραφίας με καθετήρα που δείχνει πλήρωση του σηραγγώδους κόλπου (βέλος) και της άνω οφθαλμικής φλέβας (κεφαλή βέλους). (Β) Μετά από εναπόθεση σπειρωμάτων στον σηραγγώδη κόλπο – το συρίγγιο έχει κλείσει και δεν υπάρχει αναστροφή ροής στην άνω οφθαλμική φλέβα.  
(Ευγενική παραχώρηση από J Trobe, από «Neuro-ophthalmology», in Rapid Diagnosis in Ophthalmology, Mosby 2008)



Εικόνα 3.22 Δακρύωπας.

υποψία κακοήθειας. Η θεραπεία περιλαμβάνει εκτομή ή μαρσιποποίηση με ιστοπαθολογική ανάλυση.

## Δερμοειδής κύστη

### Εισαγωγή

Η δερμοειδής κύστη του κόγχου είναι ένα χωρίστωμα (μία μάζα ιστολογικά φυσιολογικού ιστού σε έκτοπη θέση) που προέρχεται από εκτόπιση εξωδέρματος σε μια υποδόρια θέση κατά μήκος των εμβρυϊκών γραμμών σύγκλεισης. Τα δερμοειδή επενδύονται από κερατινοποιημένο πολύστιβο πλακώδες επιθήλιο (όπως το δέρμα), έχουν ινώδες τοίχωμα και περιέχουν εξαρτήματα του δέρματος, όπως ιδρωτοποιοί αδένες, σμηγματογόνοι αδένες και τριχοθυλάκια. Οι επιδερμοειδείς κύστες δεν περιέχουν επικουρικές δομές. Τα δερμοειδή μπορεί να είναι επιπολής ή εν τω βάθει, εντοπιζόμενα μπροστά ή πίσω από το κογχικό διάφραγμα, αντιστοίχως. Τα επιβολβικά δερμοειδή και τα δερμολιπώματα είναι σχετικές βλάβες (βλ. Κεφάλαιο 12).

### Διάγνωση

Οι δερμοειδείς κύστες είναι από τους πιο συχνά απαντούμενους όγκους του κόγχου στα παιδιά.

#### • Συμπτώματα

- Η επιπολής δερμοειδής κύστη του κόγχου εμφανίζεται στη βρεφική ηλικία ως ένα ανώδυνο οζίδιο, συνήθως με εντόπιση στο άνω κροταφικό και ενίοτε στο άνω ρινικό τμήμα του κόγχου.
- Η εν τω βάθει δερμοειδής κύστη εμφανίζεται στην εφηβεία ή στην ενήλικη ζωή, με σταδιακά αυξανόμενη πρόπτωση του οφθαλμού ή οξέως με έναν φλεγμιαίνοντα κόγχο λόγω ρήξης.

#### • Σημεία

- Επιπολής: μία συμπαγής, στρογγυλή, ομαλή, μη ευαίσθητη μάζα, διαμέτρου 1–2 cm (Εικόνα 3.23Α), κινητή κάτω από το δέρμα, αλλά συνήθως προσκολλημένη στο παρακείμενο οστέο. Τα οπίσθια όρια είναι εύκολα ψηλαφητά, υποδηλώνοντας απουσία βαθύτερης προέλευσης ή επέκτασης.
- Εν τω βάθει: πρόπτωση, δυστοπία ή μια μάζα με ακαθόριστα οπίσθια όρια (Εικόνα 3.23Β).

#### • Διερεύνηση

- Επιπολής: Ο απεικονιστικός έλεγχος δείχνει μία καλώς περιγεγραμμένη, ετερογενή, κυστική βλάβη (Εικόνα 3.24Α).

- Εν τω βάθει: Ο απεικονιστικός έλεγχος δείχνει, επίσης, μία καλώς περιγεγραμμένη βλάβη (Εικόνα 3.24Β). Μερικά εν τω βάθει δερμοειδή, που σχετίζονται με οστικά ελλείμματα, μπορεί να επεκτείνονται στον υποκροτάφιο βόθρο ή ενδοκρανιακά.

### Θεραπεία

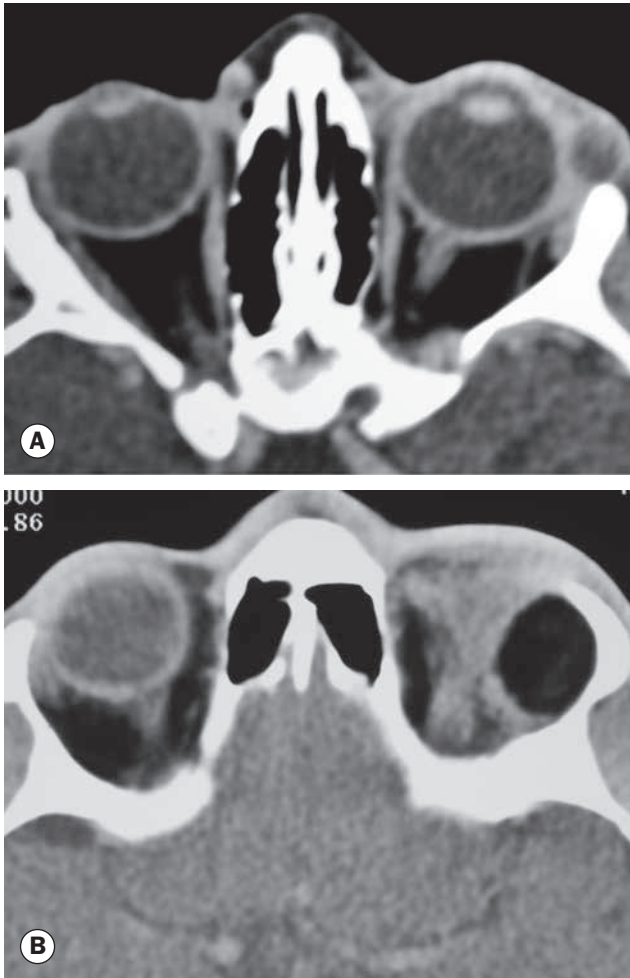
Οι μικρές βλάβες μπορούν να παρακολουθούνται, λαμβάνοντας όμως υπ' όψιν την πιθανότητα ρήξης, ιδίως μετά από τραύμα. Η φλεγμονή μπορεί να αντιμετωπιστεί με από του στόματος στεροειδή.

**Επιπολής δερμοειδής.** Η αντιμετώπιση συνίσταται σε εκτομή της *in toto* (Εικόνα 3.25), προσέχοντας να μη ραγεί, καθώς η διαρροή κερατίνης στους γύρω ιστούς έχει ως αποτέλεσμα σοβαρή κοκκιωματώδη φλεγμονή.

**Εν τω βάθει δερμοειδής.** Η εκτομή *in toto* συνιστάται, καθώς τα εν τω βάθει δερμοειδή μεγεθύνονται και μπορεί να διαρρέουν στους παρακείμενους ιστούς, προκαλώντας φλεγμονή που συχνά ακολουθείται από ίνωση. Εάν η εκτομή τους είναι ατελής, τα δερμοειδή μπορεί να υποτροπιάσουν, προκαλώντας μια επίμονη, χαμηλού βαθμού, φλεγμονή.



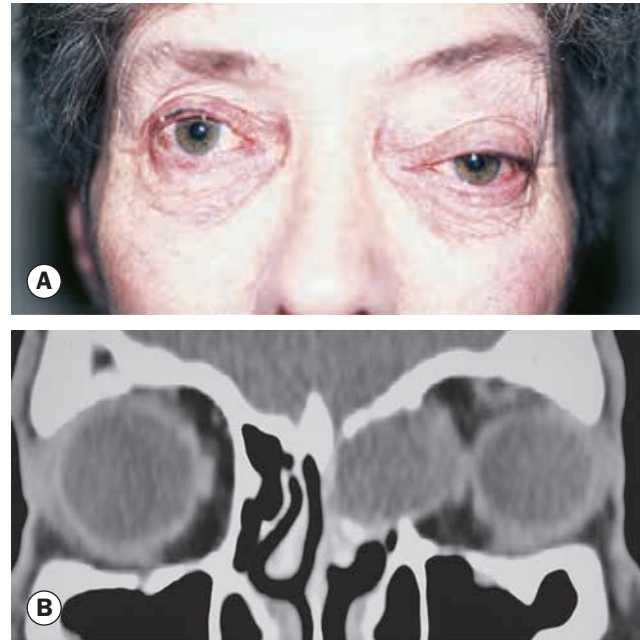
Εικόνα 3.23 Δερμοειδής κύστη του κόγχου. (Α) Επιπολής κύστη αριστερού οφθαλμού. (Β) Αριστερή εν τω βάθει κύστη που προκαλεί ήπια δυστοπία. (Ευγενική παραχώρηση από A Pearson – Εικόνα Β)



**Εικόνα 3.24** Δερμοειδείς κύστεις του κόγχου – απεικόνιση. (Α) Αξονική τομή (ΑΤ) που δείχνει μία καλώς περιγεγραμμένη ετερογενή επιφανειακή βλάβη. (Β) Εν τω βάθει δερμοειδές – ΑΤ που δείχνει καλώς περιγεγραμμένη κυστική βλάβη και οστική αναδόμηση.  
(Ευγενική παραχώρηση από K Nischal – Εικόνα Α- A Pearson – Εικόνα Β)



**Εικόνα 3.25** Επιπολής δερμοειδής κύστη του κόγχου – εμφάνιση στο χειρουργείο (κογχοτομή).  
(Ευγενική παραχώρηση από A Pearson)



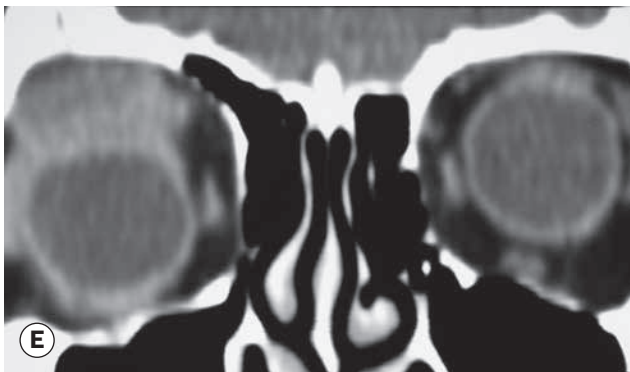
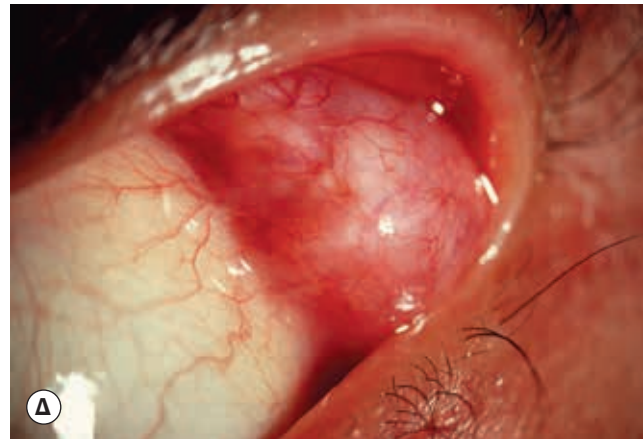
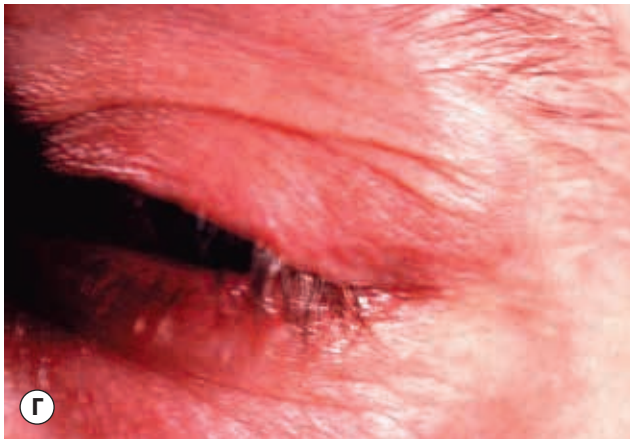
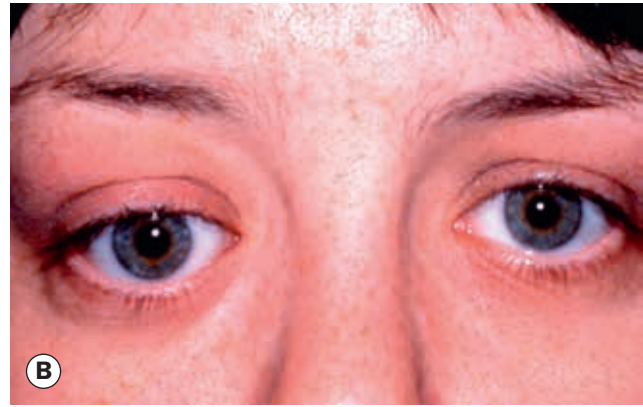
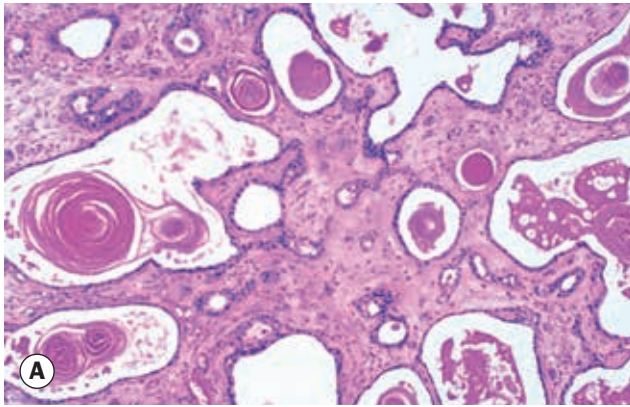
**Εικόνα 3.26** (Α) Βλεννοκλή του αριστερού ηθμοειδούς κόλπου που προκαλεί δυστοπία. (Β) Στεφανιαία τομή ΑΤ που δείχνει προσβολή του κόγχου και πίεση του έσω ορθού.

### Βλεννοκλή παραρρίνιων κόλπων

Η βλεννοκλή αναπτύσσεται, όταν παρεμποδίζεται η παροχέτευση των φυσιολογικών εκκρίσεων των παραρρίνιων κόλπων λόγω λοίμωξης, αλλεργίας, τραύματος, όγκου ή συγγενούς στένωσης. Αναπτύσσεται μια βραδέως επεκτεινόμενη κυστική συσσώρευση βλενωδών εκκρίσεων και επιθηλιακών υπολειμμάτων, η οποία σταδιακά διαβρώνει τα οστικά τοιχώματα των κόλπων, προκαλώντας συμπτώματα λόγω της προσβολής των παρακείμενων ιστών. Διείσδυση στον κόγχο συμβαίνει συνήθως από βλεννοκλήες των μετωπιαίων ή των ηθμοειδών κόλπων και σπανίως από αυτές του ιγμόρειου άντρου. Εμφανίζεται στην ενήλικη ζωή με πρόπτωση ή δυστοπία (Εικόνα 3.26Α), διπλωπία ή επιφορά. Σπανίως είναι επώδυνες, εκτός εάν επιπλακούν με δευτεροπαθή λοίμωξη (βλεννοπυοκλήη). Η ΑΤ δείχνει μια μάζα μαλακού ιστού με λεπτύνη ή διάβρωση των οστικών τοιχωμάτων του κόλπου (Εικόνα 3.26Β). Η θεραπεία συνίσταται σε πλήρη εκτομή.

### Εγκεφαλοκλήη

Η εγκεφαλοκλήη σχηματίζεται από την πρόπτωση ενδοκρανιακού περιεχομένου διά μέσου ενός συγγενούς ελλείμματος της βάσης του κρανίου και μπορεί να εντοπίζεται στο πρόσθιο ή στο οπίσθιο τμήμα της κεφαλής. Η μηνιγγοκλήη περιέχει μόνο σκληρά μήνιγγα, ενώ η μηνιγγοεγκεφαλοκλήη περιέχει και εγκεφαλικό ιστό. Εμφανίζεται συνήθως στη βρεφική ηλικία. Οι πρόσθιες κογχικές εγκεφαλοκλήες προσβάλλουν το άνω έσω τμήμα του κόγχου και παρεκτοπίζουν τον βολβό μπροστά και κροταφικά (Εικόνα 3.27Α), ενώ οι οπίσθιες κογχικές εγκεφαλοκλήες (συντά σχετίζονται με νευροϊνωμάτωση τύπου Ι) παρεκτοπίζουν τον βολβό μπροστά και κάτω (Εικόνα 3.27Β). Η παρεκτόπιση αυξάνεται με τη σωματική ένταση ή το κλάμα, ενώ μπορεί να υποχωρήσει με την πίεση με το χέρι. Μπορεί να υπάρχει σφύζουσα πρόπτωση λόγω επικοινωνίας με τον υπαραχνοειδή χώρο, αλλά, επειδή η επικοινωνία δεν είναι αγγειακής φύσης, δεν υπάρχει ούτε φύσημα ούτε ροίζος. Η ΑΤ δείχνει το οστικό έλλειμμα που



**Εικόνα 3.35** Πλειόμορφο αδένωμα δακρυϊκού αδένου. (Α) Ιστολογική εικόνα που δείχνει αδενοειδή ιστό και πλακώδη διαφοροποίηση με σχηματισμό κερατίνης. (Β) Κάτω ρινική δυστοπία λόγω ενός όγκου που αναδύεται από τον κογχικό λοβό. (Γ) Διόγκωση βλεφάρου χωρίς δυστοπία. (Δ) Η αναστροφή του βλεφάρου αποκαλύπτει τον όγκο. (Ε) Στεφανιαία τομή ΑΤ που δείχνει μία βλάβη του κογχικού λοβού.

(Ευγενική παραχώρηση από J Harry and G Misson, από Clinical Ophthalmic Pathology, Butterworth-Heinemann 2001 – Εικόνα. Α· A Pearson – Εικόνες Β και Ε)

χοειδικό, περιβάλλεται συνήθως από καλώς διαμορφωμένη κάψα και είναι σχετικά εύκολο να αφαιρεθεί (Εικόνα 3.34Δ).

## ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΔΑΚΡΥΪΚΟΥ ΑΔΕΝΑ

### Πλειόμορφο αδένωμα του δακρυϊκού αδένου

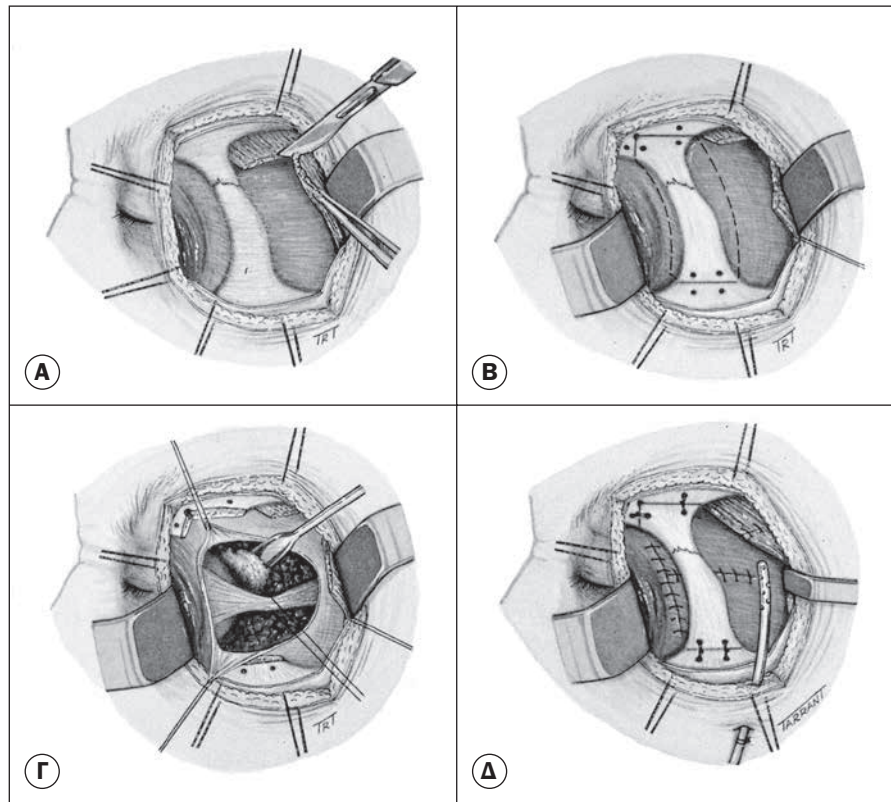
#### Εισαγωγή

Το πλειόμορφο αδένωμα (καλοήθης μικτός κυτταρικός όγκος) είναι ο συχνότερος επιθηλιακός όγκος του δακρυϊκού αδένου και προέρχεται από τους πόρους και τα εκκριτικά στοιχεία, συμπεριλαμβανομένων των μυοεπιθηλιακών κυττάρων. Ιστολογικά, τα κύτταρα της έσω στιβάδας σχηματίζουν αδενοειδή ιστό, που μπορεί να σχετίζεται με πλακώδη διαφοροποίηση και παραγωγή κερατίνης (Εικόνα 3.35Α). Τα εξωτερικά κύτταρα υφίστανται μεταπλαστική εξαλλαγή,

που οδηγεί στον σχηματισμό μυξοειδούς ιστού. Κυρίως προσβάλλονται οι νέοι και οι μεσήλικοι.

#### Διάγνωση

- **Συμπτώματα.** Ανώδυνη, αργά εξελισσόμενη πρόπτωση ή διόγκωση στο άνω-έξω τμήμα του βλεφάρου, συνήθως μεγαλύτερης διάρκειας του ενός έτους. Παλιές φωτογραφίες μπορεί να αποκαλύψουν την παρουσία μιας ανωμαλίας πολλά χρόνια πριν από την προσέλευση του ασθενούς.
- **Σημεία**
  - Ο όγκος του κογχικού λοβού παρουσιάζεται ως μια ομαλή, συμπαγής, ανώδυνη μάζα στον βόθρο του δακρυϊκού αδένου με κάτω ρινική δυστοπία (Εικόνα 3.35Β). Η οπίσθια επέκταση μπορεί να προκαλέσει πρόπτωση, οφθαλμοπληγία και πτυχές χοριοειδούς.
  - Ο όγκος του βλεφαρικού λοβού είναι λιγότερο συχνός και τείνει να αναπτύσσεται προσθίως, προκαλώντας



**Εικόνα 3.36** Έξω κογχοτομή. (Α) Τομή του κροταφίτη μυός. (Β) Διάτρηση του υποκείμενου οστού για επακόλουθη οστεοσύνθεση με σύρμα. (Γ) Αφαίρεση του έξω τοιχώματος του κόγχου και του όγκου. (Δ) Αποκατάσταση του έξω τοιχώματος του κόγχου.

διόγκωση του άνω βλεφάρου χωρίς δυστοπία (Εικόνα 3.35 Γ). Μπορεί να είναι ορατός κατά την επισκόπηση (Εικόνα 3.35Δ).

- **Διερεύνηση.** Η ΑΤ δείχνει μια στρογγυλή ή ωσειδή μάζα, με ομαλό περιγράμμα που ασκεί πίεση, αλλά δεν προκαλεί διάβρωση του βόθρου του δακρυϊκού αδένου (Εικόνα 3.35Ε). Η βλάβη μπορεί να ασκεί πίεση στον βολβό, ενώ μπορεί να εμφανιστεί αποτιτάνωση.

### Θεραπεία

Η θεραπεία γίνεται με χειρουργική εξαίρεση. Εάν υπάρχει ισχυρή υποψία για τη διάγνωση, είναι προτιμότερο να μην προηγηθεί βιοψία, ώστε να αποφευχθεί η διασπορά του όγκου στον παρακείμενο κογχικό ιστό, αν και αυτό μπορεί να μην είναι πάντα δυνατό επί αμφίβολης διάγνωσης. Οι όγκοι του βλεφαρικού λοβού συνήθως αφαιρούνται μαζί με περιθώριο φυσιολογικού ιστού, μέσω πρόσθιας (διά μέσου του κογχικού διαφράγματος) κογχοτομής. Οι όγκοι του κογχικού τμήματος αφαιρούνται μέσω έξω κογχοτομής:

1. Γίνεται τομή στον κροταφίτη μυ (Εικόνα 3.36Α).
2. Ακολουθεί η διάνοιξη οπών στο υποκείμενο οστό για την επακόλουθη οστεοσύνθεση με σύρμα (Εικόνα 3.36Β).
3. Το έξω κογχικό τοίχωμα απομακρύνεται και ο όγκος αφαιρείται μαζί με ένα περιθώριο παρακείμενου ιστού και περικόγχιου (Εικόνα 3.36Γ).
4. Αποκαθίσταται το έξω κογχικό τοίχωμα (Εικόνα 3.36Δ) και ο κροταφίτης μυς.

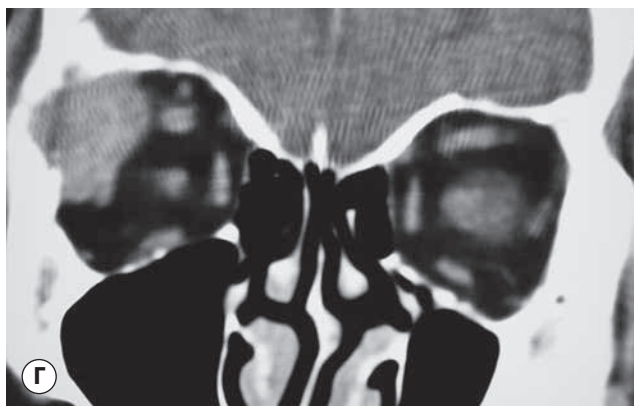
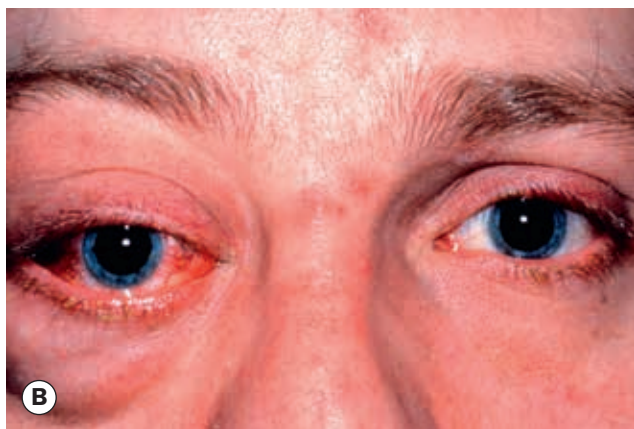
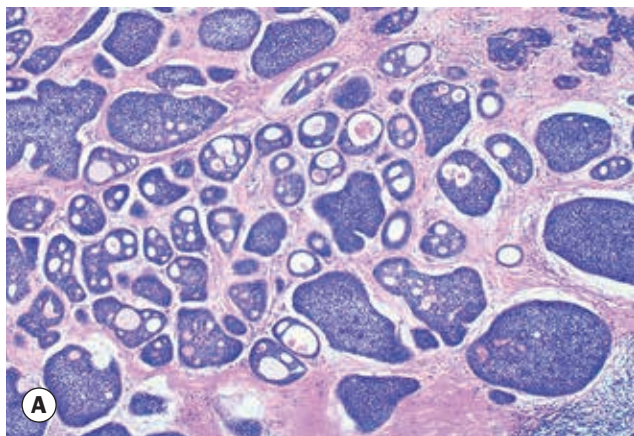
Η πρόγνωση είναι άριστη υπό τον όρο ότι η εκτομή είναι καθολική και χωρίς ρήξη της κάψας. Μια ατελής εκτομή ή μία προκαταρκτική μερική βιοψία μπορεί να οδηγήσουν σε διασπορά του όγκου στους παρακείμενους ιστούς, με υποτροπές και μερικές φορές κακοήθη εξαλλαγή.

### Καρκίνωμα του δακρυϊκού αδένου

Το καρκίνωμα του δακρυϊκού αδένου είναι ένας σπάνιος όγκος που φέρει αυξημένη νοσηρότητα και θνησιμότητα. Με σειρά συχνότητας, οι κύριοι ιστολογικοί τύποι είναι αδενοκυστικό (50%), πλειόμορφο αδενοκαρκίνωμα, βλεννοεπιδερμοειδές και ακανθοκυτταρικό. Η ιστοπαθολογική εξέταση δείχνει νησίδες βασικοειδών κυττάρων με πολυάριθμες μιτώσεις (Εικόνα 3.37Α). Η μέγιστη συχνότητα παρατηρείται στους μεσήλικους.

### Διάγνωση

- **Συμπτώματα.** Ένας κακοήθης όγκος μικτού κυτταρικού τύπου εμφανίζεται με τρεις κύριες κλινικές οντότητες:
  - Μετά από ατελή ή τμηματική αφαίρεση ενός καλοήθους πλειόμορφου αδενώματος, που ακολουθείται από μία ή περισσότερες υποτροπές σε μία περίοδο μερικών ετών, με τελική κακοήθη εξαλλαγή.
  - Ως μία μακροχρόνια πρόπτωση ή διογκωμένο άνω βλέφαρο, που ξαφνικά παρουσιάζει εξέλιξη.
  - Χωρίς προηγούμενο ιστορικό πλειόμορφου αδενώματος, ως μια ταχέως αναπτυσσόμενη μάζα δακρυϊκού αδένου, σε περίοδο συνήθως λίγων μηνών.
  - Το ιστορικό είναι συντομότερο από αυτό ενός καλοήθους όγκου.
  - Ο πόνος είναι ένα συχνό εύρημα σε κακοήθειες, αλλά μπορεί να υπάρχει και σε φλεγμονώδεις βλάβες.
- **Σημεία**
  - Μια μάζα στην περιοχή του δακρυϊκού αδένου προκαλεί κάτω ρινική δυστοπία.
  - Η οπίσθια επέκταση, με προσβολή του υπερκόγχιου οσχίσματος μπορεί να προκαλέσει επιβολβική



**Εικόνα 3.37** Καρκίνωμα του δακρυϊκού αδένου. (Α) Ιστολογική εικόνα του αδενοκυστικού καρκινώματος, που δείχνει νησίδες βασικοειδών κυττάρων με συμπαγείς και ηθμοειδείς περιοχές. (Β) Δυστοπία, πρόπτωση, περικογχικό οίδημα και επιβολβική συμφύρρηση, λόγω επέκτασης που προσβάλλει το υπερκόγχιο σχίσμα. (Γ) Στεφανιαία τομή ΑΤ που δείχνει διάβρωση του παρακείμενου οστού και σημειακές αποτιτανώσεις στον όγκο. (Ευγενική παραχώρηση από J Harry and G Misson, από Clinical Ophthalmic Pathology, Butterworth-Heinemann 2001 – Εικόνα Α- Α Pearson – Εικόνα Γ)

συμφύρρηση, πρόπτωση, περικογχικό οίδημα και οφθαλμοπληγία (Εικόνα 3.37B).

- ο Υπαισθησία στην περιοχή που νευρώνεται από το δακρυϊκό νεύρο.
- ο Οίδημα οπτικού δίσκου και πτυχές χοριοειδούς.
- **Διερεύνηση**
  - ο Η ΑΤ δείχνει μια σφαιρική βλάβη με ανώμαλα οδοντωτά όρια, συχνά με διάβρωση ή διήθηση του παρακείμενου οστού (Εικόνα 3.37Γ). Συχνά φαίνεται αποτιτανώσεις εντός του όγκου.

- ο Η βιοψία είναι απαραίτητη, για να τεκμηριωθεί ιστολογικά η διάγνωση. Η επακόλουθη αντιμετώπιση εξαρτάται από τον βαθμό της επέκτασης του όγκου στους παρακείμενους ιστούς, όπως φαίνεται κατά τον απεικονιστικό έλεγχο.
- ο Απαραίτητη είναι η νευρολογική εκτίμηση, γιατί το αδενοκυστικό καρκίνωμα επιδεικνύει περινευρική επέκταση και μπορεί να εξαπλωθεί στον σηραγγώδη κόλπο.

### Θεραπεία

Η θεραπεία περιλαμβάνει την εξαίρεση του όγκου και των παρακείμενων ιστών. Οι εκτεταμένοι όγκοι μπορεί να χρειαστούν εξεντέρωση του κόγχου ή μεσο-προσωπική εκτομή, αλλά η πρόγνωση για τη ζωή είναι συχνά φτωχή. Η ακτινοθεραπεία σε συνδυασμό με τοπική εκτομή μπορεί να παρατείνει τη ζωή και να μειώσει τον πόνο. Συμπληρωματική ενδοαθηριακή χημειοθεραπεία ή/και βραχυθεραπεία μπορούν να χρησιμοποιηθούν σε ορισμένες περιπτώσεις.

## ΝΕΥΡΙΚΟΙ ΟΓΚΟΙ

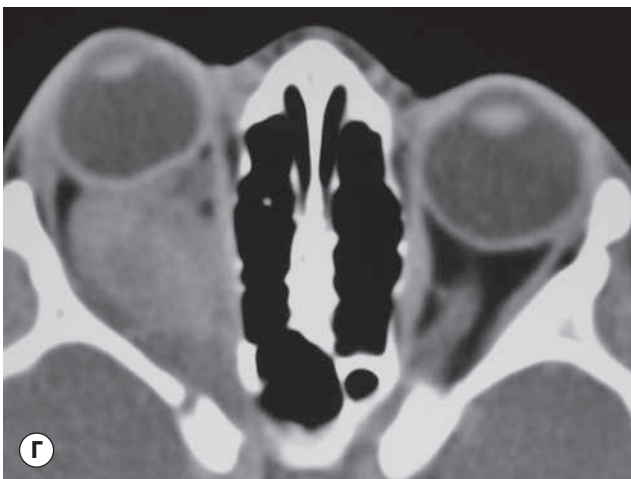
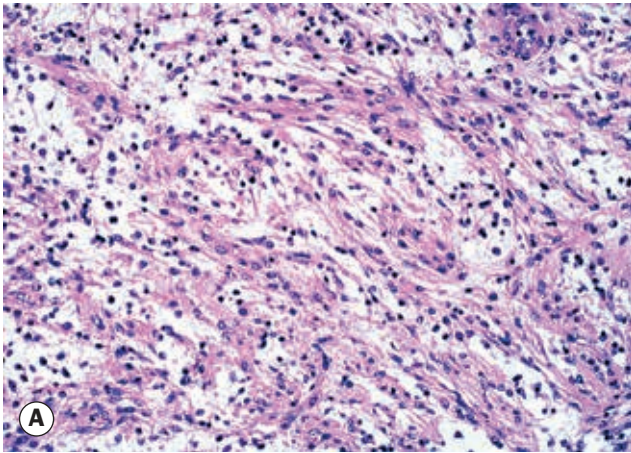
### Γλοίωμα οπτικού νεύρου

#### Εισαγωγή

Το γλοίωμα του οπτικού νεύρου είναι ένα βραδέως αναπτυσσόμενο πιλοκυτταρικό αστροκύτωμα, που τυπικά προσβάλλει παιδιά (μέση ηλικία τα 6,5 έτη). Η ιστολογική εξέταση δείχνει ατρακτοειδή πιλοκοκυτταρικά (σαν τρίχες) αστροκύτταρα και νημάτια γλοίας (Εικόνα 3.38Α). Η πρόγνωση ποικίλλει. Κάποια έχουν ήπια πορεία με μικρή ανάπτυξη, ενώ άλλα μπορεί να επεκταθούν ενδοκρανιακά και να απειλήσουν τη ζωή. Περίπου 30% των ασθενών έχουν συνοδό νευροϊνωμάτωση τύπου I (NF1 – βλ. Κεφάλαιο 19) και στους ασθενείς αυτούς η πρόγνωση γενικά είναι καλύτερη. Το κακόηθες γλοίωμα (γλοιοβλάστωμα) είναι σπάνιο, έχει πολύ φτωχή πρόγνωση και συνήθως εμφανίζεται σε ενήλικους άνδρες.

#### Διάγνωση

- **Συμπτώματα**
  - ο Βραδεία προοδευτική μείωση της όρασης, ακολουθούμενη αργότερα από πρόπτωση, αν και αυτή η σειρά μερικές φορές μπορεί να είναι αντίστροφη.
  - ο Οξεία απώλεια όρασης λόγω αιμορραγίας εντός του όγκου μπορεί να συμβεί, αλλά είναι ασυνήθης.
- **Σημεία**
  - ο Η πρόπτωση συχνά είναι μη αξονική, με κροταφική ή καλύτερη δυστοπία (Εικόνα 3.38B).
  - ο Η κεφαλή του οπτικού νεύρου αρχικά είναι οίδηματώδης, ενώ ακολούθως γίνεται ατροφική.
  - ο Μερικές φορές παρατηρούνται οπτικοακτινοειδή παράπλευρα αγγεία (βλ. Εικόνα 3.6Γ) και άλλα ευρήματα από τον βυθό, όπως απόφραξη κεντρικής φλέβας αμφιβληστροειδούς.
  - ο Μπορεί να παρουσιαστεί ενδοκρανιακή επέκταση προς το χίασμα και τον υποθάλαμο.
- **Διερεύνηση**
  - ο Η ΜΤ παρουσιάζει τον όγκο αποτελεσματικά και μπορεί να αναδείξει πιθανή ενδοκρανιακή επέκταση.
  - ο Η ΑΤ σε ασθενείς με συνοδό νευροϊνωμάτωση 1 (NF1) δείχνει μια ατρακτοειδή διόγκωση του οπτικού νεύρου με σαφή όρια λόγω του ακέραιου ελύτρου της σκληράς μήνιγγας (Εικόνα 3.38Γ). Σε ασθενείς χωρίς NF1, το οπτικό νεύρο φαίνεται πιο ανώμαλο, με περιοχές χαμηλής πυκνότητας.



**Εικόνα 3.38** Γλοίωμα οπτικού νεύρου. **(Α)** Ιστολογική εικόνα – ατρακτοειδή πηλοκυτταρικά αστροκύτταρα και νημάτια γλοίας. **(Β)** Πρόπτωση με κατώτερη δυστοπία. **(Γ)** Αξονική τομή ΑΤ που δείχνει ατρακτοειδή διόγκωση του οπτικού νεύρου.

(Ευγενική παραχώρηση από J Harry – Εικόνα Α- K Nischal – Εικόνα Β- A Pearson – Εικόνα Γ)

### Θεραπεία

Λόγω της συνάφειας του όγκου με το οπτικό νεύρο, η εξαίρεση του συνεπάγεται πλήρη απώλεια όρασης στον χειρουργημένο οφθαλμό.

- **Παρακολούθηση** μπορεί να γίνεται σε ασθενείς με ένα τυπικό πηλοκυτταρικό αστροκύττωμα στον απεικονιστικό έλεγχο, στους οποίους ο όγκος περιορίζεται στον κόγχο, ιδίως αν η όραση είναι καλή και δεν υπάρχει σημαντικό κοσμητικό πρόβλημα. Στην περίπτωση αυτή, είναι σημαντικός ο τακτικός επανέλεγχος με ΜΤ. Έχει αναφερθεί αυτόματη ύφεση, συνήθως στη Ν11, αλλά σπανιότερα.
- **Η χειρουργική εξαίρεση** με διατήρηση του βολβού, ενδείκνυται σε ασθενείς με μεγάλους ή αυξανόμενους όγκους, στους οποίους μπορεί να επιτευχθεί πλήρης εκτομή του όγκου, ιδίως εάν η όραση είναι φτωχή και η πρόπτωση σημαντική. Στόχος-κλειδί είναι να αποφευχθεί η προσβολή του χιάσματος και μπορεί να χρειαστεί ενδοκρανιακή προσέγγιση, για να επιτευχθεί επαρκής εκτομή.
- **Η ακτινοθεραπεία** μπορεί να συνδυαστεί με χημειοθεραπεία σε όγκους, των οποίων η επέκταση αποκλείει πλήρη χειρουργική εξαίρεση.

## Μηνιγγίωμα του ελύτρου του οπτικού νεύρου

### Εισαγωγή

Το μηνιγγίωμα του ελύτρου του οπτικού νεύρου είναι ένας καλοήθης όγκος που προέρχεται από τα μηνιγγογενδοθηλιακά κύτταρα των αραχνοειδών λαχνών που περιβάλλουν το ενδοκογχικό ή, λιγότερο συχνά, το ενδοκαναλικό τμήμα του οπτικού νεύρου. Σε κάποιες περιπτώσεις, ο όγκος απλώς περιβάλλει το οπτικό νεύρο, ενώ σε άλλες εισβάλλει στο νεύρο, αναπτυσσόμενος κατά μήκος των ινοαγγειακών διαφραγματιών χοριοειδούς μήνιγγας. Ωστόσο, περίπου τα 2/3 των μηνιγγιωμάτων που προσβάλλουν το οπτικό νεύρο προέρχονται από πρωτοπαθείς ενδοκρανιακές εστίες. Τα πρωτοπαθή μηνιγγιώματα του ελύτρου του οπτικού νεύρου είναι λιγότερο συχνά από τα γλοιώματα του οπτικού νεύρου και, όπως και άλλα μηνιγγιώματα, προσβάλλουν τυπικά γυναίκες μέσης ηλικίας. Ιστολογικά διακρίνονται ο μηνιγγοθηλιακός (ανώμαλα λοβίδια μηνιγγοθηλιακών κυττάρων χωριζόμενα από ινοαγγειακά νημάτια – Εικόνα 3.39Α) και ο ψαμμωματώδης (ψαμμώδη σώματα ανάμεσα σε πολλαπλασιαζόμενα μηνιγγοθηλιακά κύτταρα – Εικόνα 3.39Β) τύπος. Έχουν καλό προσδόκιμο επιβίωσης στους ενηλίκους, αν και ο όγκος μπορεί να είναι πιο επιθετικός στα παιδιά, τα οποία προσβάλλει στο 25%. Απαντώνται συχνότερα στη νευροϊνωμάτωση τύπου ΙΙ (ΝΙ2).

### Διάγνωση

- **Τα συμπτώματα** περιλαμβάνουν τυπικά σταδιακή μείωση της όρασης στον έναν οφθαλμό. Μπορεί να συμβούν παροδικές διαταραχές της όρασης.
- **Σημεία.** Η κλασική τριάδα (Hoyt-Spencer) περιλαμβάνει προσδευτική απώλεια όρασης, οπτική ατροφία και οπτικοακτινοειδή παράπλευρα αγγεία, αν και η ταυτόχρονη παρουσία και των τριών σημείων σε ένα άτομο είναι στην πραγματικότητα ασυνήθης. Η συνήθης σειρά προσβολής είναι αντίθετη από αυτή που παρατηρείται στους όγκους που αναπτύσσονται εκτός του μηνιγγικού ελύτρου:
  1. Δυσλειτουργία οπτικού νεύρου και χρόνιο οίδημα οπτικού δίσκου, ακολουθούμενο από ατροφία.
  2. Οπτικοακτινοειδή παράπλευρα αγγεία (30%). Αυτά υποσιτρεύουν, καθώς επέρχεται η οπτική ατροφία.
  3. Περιοριστικές διαταραχές κινητικότητας, ιδίως στην άνω βλεμματική θέση (Εικόνα 3.39Γ).
  4. Πρόπτωση.
- **Διερεύνηση**





**Εικόνα 3.45** Προχωρημένο καρκίνωμα ιγμορείου, που παρουσιάζει εξοίδηση προσώπου και προς τα άνω δυστοπία.

- **Το καρκίνωμα του ιγμορείου** είναι με διαφορά ο πιο συχνός όγκος παραρρινίου κόλπου που διηθεί τον κόγχο (Εικόνα 3.45).
  - ο Οι ωτορινολαρυγγολογικές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν εξοίδηση και πόνο προσώπου, επίσταξη και ρινικές εκκρίσεις.
  - ο Τα οφθαλμικά ευρήματα περιλαμβάνουν προς τα άνω δυστοπία, διπλωπία και επιφορά.
- **Το καρκίνωμα ηθμοειδούς κόλπου** μπορεί να προκαλέσει δυστοπία προς τα έξω.
- **Το ρινοφαρυγγικό καρκίνωμα** μπορεί να επεκταθεί στον κόγχο διά μέσου του υποκόγχιου σχίσματος. Η πρόπτωση είναι όψιμο εύρημα.

### Οστική προσβολή

- **Ένα ενδοκρανιακό μηνιγγίωμα** που εξορμάται από τη σφηνοειδή ακρολοφία μπορεί να εισέλθει στον κόγχο μέσω άμεσης εξάπλωσης και να προκαλέσει πρόπτωση (βλ. Εικόνα 19.54). Μερικές φορές, όγκοι που εξορμούνται από το τουρκικό εφίππιο ή την οσφρητική αύλακα μπορεί να εισέλθουν στον κόγχο διά μέσου του υπερκόγχιου σχίσματος ή του οπτικού καναλιού.
- **Η ινώδης δυσπλασία** είναι μια διαταραχή, στην οποία αναπτύσσεται ινώδης ιστός αντί για φυσιολογικό οστό, οδηγώντας σε αποδυνάμωση και χωροκατακτητικά φαινόμενα (Εικόνα 3.46A), συνήθως στην παιδική ηλικία ή στην πρώιμη ενήλικη ζωή. Εντός της κοχχικής κοιλότητας μπορεί να προκαλέσει ασυμμετρία προσώπου, πρόπτωση, δυστοπία (Εικόνα 3.46B) και απώλεια όρασης. Οι περισσότερες περιπτώσεις προσβολής του κόγχου οφείλονται στη μονοσυκτική μορφή. Η πολυοστική νόσος σχετίζεται με ενδοκρινικές διαταραχές και μελάγχρωση του δέρματος (σύνδρομο McCune-Albright, 10% των περιπτώσεων).

### Διήθηση του κόγχου από όγκους των βλεφάρων, του επιπεφυκότα και του βολβού

- Διήθηση του κόγχου μπορεί να γίνει από κακοήθειες των βλεφάρων, όπως το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα, το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα ή το καρκίνωμα σμηγματογόνου αδένου, από όγκους του επιπεφυκότα (π.χ. μελάνωμα – Εικόνα 3.47A) και από ενδοφθάλμιους

όγκους, όπως το χοριοειδικό μελάνωμα ή το ρετινοβλάτωμα (Εικόνα 3.47B).

## Ο ΑΝΟΦΘΑΛΜΙΚΟΣ ΚΟΓΧΟΣ

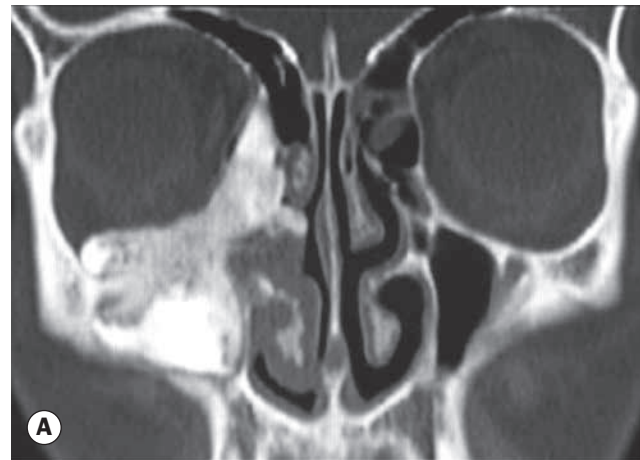
### Χειρουργικές επεμβάσεις

Η αφαίρεση του οφθαλμού ή των περιεχομένων του κόγχου μπορεί να ενδείκνυται σε κακοήθεια του βολβού ή του κόγχου ή στην περίπτωση που ο οφθαλμός είναι τυφλός και επώδυνος ή αντιαισθητικός. Είναι διαθέσιμη μια ποικιλία διαφορετικών χειρουργικών και επανορθωτικών τεχνικών.

### Εξόρυξη

Η εξόρυξη (αφαίρεση του βολβού) ενδείκνυται στις ακόλουθες περιπτώσεις:

- **Πρωτοπαθείς ενδοφθάλμιες κακοήθειες**, όπου δεν ενδείκνυται άλλες θεραπευτικές μέθοδοι. Ο όγκος αφήνεται ακέραιος εντός του οφθαλμού για ιστοπαθολογική εξέταση.
- **Μετά από σοβαρό τραυματισμό**, όπου ο κίνδυνος για συμπαθητική οφθαλμία μπορεί να υπερβεί οποιαδήποτε πιθανότητα αποκατάστασης της όρασης. Αποτελεί σπάνια ένδειξη (βλ. Κεφάλαιο 21).



**Εικόνα 3.46** Ινώδης δυσπλασία του κόγχου. (A) Στεφανιαία τομή ΑΤ που δείχνει προσβολή του εδάφους και του έσω τοιχώματος του δεξιού κόγχου. (B) Προς τα άνω δυστοπία του δεξιού οφθαλμού. (Ευγενική παραχώρηση από A Pearson)



**Εικόνα 3.47 (Α)** Διήθηση του κόγχου από μελάνωμα του επιπεφυκότα. **(Β)** Διήθηση του κόγχου από ρετινοβλάστωμα.

- **Τυφλοί επώδυνοι ή αντιαισθητικοί οφθαλμοί** μπορούν επίσης να αντιμετωπιστούν με εξόρυξη, αν και η εκσπλάγγνωση θεωρείται η επέμβαση εκλογής.

### Εκσπλάγγνωση

Η εκσπλάγγνωση αναφέρεται στην αφαίρεση όλων των περιεχομένων του βολβού, ενώ ο σκληρός και οι εξοφθάλμιοι



**Εικόνα 3.48** Κλινική εικόνα μετά από εκσπλάγγνωση. (Ευγενική παραχώρηση από S Chen)

μύες παραμένουν ακέραιοι. Γενικά, αφαιρείται ο κερατοειδής (Εικόνα 3.48), για να αποκτηθεί πρόσβαση στα οφθαλμικά περιεχόμενα. Η διατήρηση του σκληρού και η αποφυγή διατάραξης των εξοφθάλμιων μυών παρέχουν σχετικά καλύτερη κινητικότητα, συγκριτικά με αυτήν που επιτυγχάνεται μετά από εξόρυξη. Η εκσπλάγγνωση παρέχει κατεστραμμένο και ατελές υλικό για ιστολογική εξέταση, οπότε θα πρέπει να αποφεύγεται, όταν υπάρχει υποψία ενδοφθάλμιας κακοήθειας.

### Εξεντέρωση

Η εξεντέρωση συνίσταται σε αφαίρεση του βολβού μαζί με τους μαλακούς ιστούς του κόγχου (Εικόνες 3.49Α και Β). Οι ενδείξεις περιλαμβάνουν:

- **Κογχική κακοήθεια**, είτε πρωτοπαθής είτε όταν ένας όγκος έχει διηθήσει τον κόγχο από τα βλέφαρα, τον επιπεφυκότα, τον βολβό ή τα εξαρτήματα, εφόσον οι άλλες μέθοδοι θεραπείας έχουν πολύ χαμηλή πιθανότητα επιτυχίας. Οι προσθίως εντοπιζόμενοι όγκοι μπορεί να επιτρέπουν τη διάσωση οπίσθιου κογχικού ιστού, ενώ οι οπίσθιοι όγκοι μπορεί να επιτρέπουν τη διάσωση βλεφαρικού δέρματος, για να κλείσει η κοιλότητα (Εικόνα 3.49Γ). Μετά την εξεντέρωση, οι προθέσεις μπορούν να επικολληθούν στο περιβάλλον δέρμα με συγκολλητικό, να προσαρμοστούν σε γυαλιά (Εικόνα 3.50) ή να στερεωθούν με τη βοήθεια μαγνητών προσαρμοσμένων στα οστά του κογχικού χείλους. Η κοιλότητα μπορεί να καλυφθεί με δερματικό μόσχευμα ολικού ή μερικού πάχους ή να αφεθεί να επουλωθεί κατά δεύτερο σκοπό.
- **Μία μη κακοήθης νόσος**, όπως η κογχική μουκορμύκωση, αποτελεί σπάνια ένδειξη.

### Αποκατάσταση

#### Κοσμητικό κέλυφος

Το κοσμητικό κέλυφος είναι μια οφθαλμική πρόθεση, η οποία χρησιμοποιείται για να καλύψει ένα φθισικό ή αντιαισθητικό οφθαλμό. Το κέλυφος μπορεί να αντικαταστήσει τον όγκο και συχνά παρέχει καλό αισθητικό αποτέλεσμα, με ικανοποιητική κινητικότητα ως αποτέλεσμα των μεταδιδόμενων κινήσεων από τον βολβό.

#### Κογχικά εμφυτεύματα

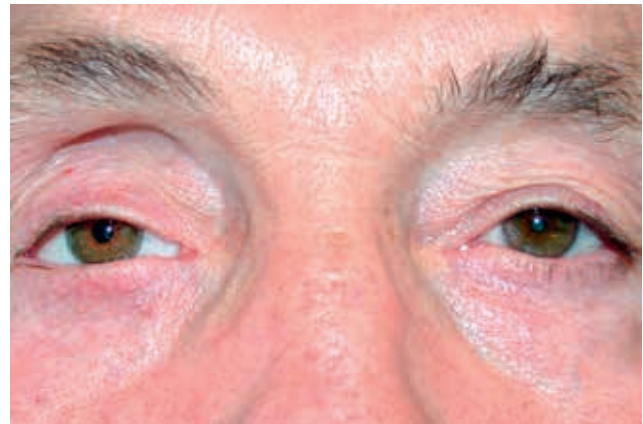
Η εξόρυξη και η εκσπλάγγνωση οδηγούν σε μείωση του όγκου των κογχικών περιεχομένων. Ένας μεγάλος προσθετικός οφθαλμός χωρίς ένα υποκείμενο κογχικό εμφύτευμα δεν προσφέρει ικανοποιητική λύση λόγω διάτασης του κάτω βλεφάρου από το βάρος του και κακής κινητικότητας. Το εμφύτευμα τοποθετείται συνήθως κατά τη διάρκεια της χειρουργικής επέμβασης στην οποία αφαιρείται ο οφθαλμός, αν και μπορεί να πραγματοποιηθεί ένθεση σε δεύτερο χρόνο ή να αλλαχθεί ένα προηγούμενος τοποθετημένο εμφύτευμα. Τα υλικά των εμφυτευμάτων μπορεί να είναι συμπαγή («μη ενσωματούμενα», π.χ. σιλικόνη, ακρυλικό) ή πορώδη («ενσωματούμενα», π.χ. πολυαιθυλένιο, υδροξυαπατίτης). Η ινοαγγειακή ανάπτυξη προς το εσωτερικό των εμφυτευμάτων της δεύτερης κατηγορίας διευκολύνει την κινητικότητα μιας υπερκείμενης πρόθεσης. Μπορεί επίσης να γίνει εισαγωγή ενός ήλου εντός του πορώδους εμφυτεύματος, για να βελτιώσει την κινητικότητα αργότερα, αν και ο ήλος θα πρέπει να καλύπτεται *in situ* με ιστό της κοιλότητας και δεν μπορεί να συνδεθεί απευθείας με την υπερκείμενη πρόθεση. Η κινητικότητα των εμφυτευμάτων χωρίς ήλους είναι επίσης συνήθως καλή, ιδίως εάν χρησιμοποιηθεί σκληρικό μόσχευμα ή δικτυωτό κάλυμμα και οι εξοφθάλμιοι μύες στερεωθούν στην επιφάνεια.



**Εικόνα 3.49** Εξεντέρωση. (Α) Συμπεριλαμβανομένης και της αφαίρεσης των βλεφάρων 2 ημέρες μετεγχειρητικά. (Β) Ο ασθενής της (Α) 6 μήνες μετά. (Γ) Διάσωση των βλεφάρων.  
(Ευγενική παραχώρηση από S Chen – Εικόνες Α και Β- A Pearson – Εικόνα Γ)



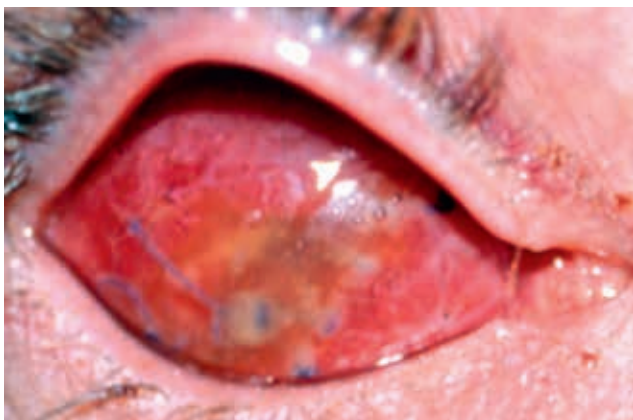
**Εικόνα 3.50** (Α) Επουλωμένη εξεντέρωση. (Β) Πρόθεση προσαρμοσμένη σε γυαλιά.  
(Ευγενική παραχώρηση από A Pearson)



**Εικόνα 3.51** Σύνδρομο κόγχου μετά από εξόρυξη δεξιά.



**Εικόνα 3.52** Κογχικό εμφύτευμα που προπίπτει.



**Εικόνα 3.53** Διατηρητής των κολπωμάτων στη θέση του.



**Εικόνα 3.54** Μια επιλογή από τεχνητούς οφθαλμούς.  
(Ευγενική παραχώρηση από C Barry)



**(A)**



**(B)**

**Εικόνα 3.55** Τεχνητός οφθαλμός. **(A)** Κενή κοιλότητα. **(B)** Πρόθεση που ταιριάζει με τον έτερο οφθαλμό τοποθετημένη στη θέση της.  
(Ευγενική παραχώρηση από S Chen)



**(A)**



**(B)**

**Εικόνα 3.56** Σύνδρομο Crouzon. **(A)** Πρόπτωση, υποπλασία μέσου προσώπου και προγναθισμός κάτω γνάθου. **(B)** Πρόπτωση και υπερτελορισμός – φαίνεται και μια «V» εξωτροπία.