

Tumoren und tumorähnliche Läsionen der Orbita

Die Vielzahl der in der Orbita vorkommenden Gewebe erklärt die große Bandbreite an Raumforderungen, die in dieser Region gefunden werden. Im Rahmen dieser Übersicht soll nur auf die häufigen und klinisch relevanten Tumoren und deren Behandlung näher eingegangen werden. Eine detaillierte vollständige Darstellung dieser Tumoren muss ausführlichen Lehrbüchern vorbehalten bleiben [11, 18, 31, 38]. Differenzialdiagnostisch in Betracht kommende Fehlbildungen und entzündliche Erkrankungen werden nicht besprochen.

Die Kenntnis der Anatomie der Orbita und ihrer Begleitstrukturen ist Grundvoraussetzung für das Verständnis von orbitalen Tumoren. Tumoren machen etwa 20% aller Orbitaerkrankungen aus (■ Tab. 1). Die Liste der Neoplasien ist so lang wie die Liste von Weichteiltumoren, die im übrigen Organismus gefunden werden (■ Tab. 2). Die Tumoren lassen sich entsprechend ihrer Pathophysiologie auf der Basis ihres biologischen Verhaltens einteilen in gut- oder bösartige Tumoren, die sowohl infiltrativ als auch verdrängend wachsen können. Das Spektrum der Tumoren, die im Kindesalter und Erwachsenenalter auftreten, ist deutlich verschieden. Daher soll im Folgenden eine Unterscheidung zwischen Tumoren im Kindes- bzw. Erwachsenenalter getroffen werden.

Die knöcherne Orbita umgibt als trichterförmige Höhle den Augapfel und seine Anhangsgebilde. Die Orbitawände werden

von 7 Knochen, dem Os frontale, dem Os sphenoidale, dem Os zygomaticum, dem Os palatinum, dem Os maxillare, dem Os ethmoidale und dem Tränenbein gebildet. Die Knochen sind von Periost umgeben. Gutartige Tumoren wie z. B. Osteome, aber auch maligne Tumoren können von diesen Knochen ausgehen.

Die Blutversorgung der Orbita und des Auges erfolgt im Wesentlichen über Äste der A. ophthalmica, die aus der A. carotis interna abgeht. Die venöse Drainage erfolgt über die V. ophthalmica superior in den Sinus cavernosus. Die Venen können sich zu Varizen der Orbita ausbilden. Vasculäre Tumoren, wie das kapilläre Hämangiom, Hämangioperizytome und kavernöse Hämangiome, sind relativ häufige orbitale Tumoren. An den sympathischen und parasympathischen Nerven der Orbita wie auch an den Hirnnerven III, IV, V und VI können sich Schwannome und Neurofibrome zeigen. Der N. opticus wird von Pia, Arachnoidea und Dura mater umgeben. Tumoren, die von diesen Strukturen ausgehen, sind das juvenile pilozytische Astrozytom (Gliom) und das

von der Arachnoidea ausgehende Sehnervenscheidenmeningiom. Ein Großteil der Orbita ist durch Fettgewebe ausgefüllt, das von bindegewebigen Septen in Lobuli unterteilt wird. Tumoren des orbitalen Fettgewebes sind benigne Lipome und maligne Liposarkome.

Die Tränendrüse ist die einzige epitheliale Struktur innerhalb der Orbita, sie besteht aus glandulären Azini, die in die Tränendrüsenausführungsgänge und schließlich in den oberen Bindehautfornix münden. Tränendrüsentumoren epithelialen Ursprungs sind das pleomorphe Adenom und das adenozytische Karzinom. Nichtepithelialen Ursprungs treten lymphoide Hyperplasie, Lymphome und entzündliche Pseudotumoren im Bereich der Tränendrüse auf. Aus den angrenzenden Strukturen der Orbita können Tumoren sekundär in die Orbita einwachsen. Die häufigsten Beispiele sind Plattenepithelkarzinome der Lider, Bindehaut und Nasennebenhöhlen (NNH), Basaliome der Haut, Talgdrüsenkarzinome der Lider sowie intraokulare Tumoren wie das Aderhautmelanom und das Retinoblastom.

Tab. 1 Anteil der Orbitatumoren an orbitalen Erkrankungen insgesamt. (Mod. nach [31])

Orbitaerkrankungen	Anteil (%)
Entzündungen (gesamt)	60,2
Endokrine Orbitopathie	51,7
Sonstige Entzündungen	8,6
Neoplasien	18,1
Strukturveränderungen (gesamt)	12,5
Angeboren	4,9
Erworben	7,7
Gefäßveränderungen	1,7
Degenerationen und Ablagerungen	4,6

Tab. 2 Aufstellung der häufigsten Orbitatumoren	
Orbitatumoren	
Kindesalter	Erwachsenenalter
Zystische Tumoren Dermoide	Lymphozytische Tumoren Lymphome Reaktive lymphoide Hyperplasie
Gefäßtumoren Kapilläres Hämangiom Lymphangiom	Gefäßtumoren Kavernöses Hämangiom Lymphangiom
Neurale Tumoren Sehnervengliom Neurofibrom	Tränendrüsentumoren Lymphome Pleomorphes Adenom
Knöcherne und fibrozytische Tumoren Fibröse Dysplasie	Sekundäre Tumoren Metastasen NNH-Tumoren
Rhabdomyosarkom	
Leukämie	
Entzündliche Tumoren wurden nicht berücksichtigt. Je nach Autor und Selektion des untersuchten Patientenguts sind gewisse Schwankungen und Verschiebungen der Reihenfolge möglich [11, 31, 38, 42]. NNH Nasennebenhöhlen	

Orbitatumoren im Kindesalter

Zystische Tumoren

Dermoid- bzw. Epidermoidzysten gehören zu den häufigsten Orbitatumoren im Kindesalter. Etwa 61% aller Kopf-Hals-Dermoide entstehen in der Periorbitalregion. Beide Zysten sind Choristome und gehen von versprengten Zellanlagen aus. Dermoidzysten entstehen aus dermalen Elementen, die entlang der Knochensuturen im Lauf der Embryonalentwicklung abgetrennt werden. Sie sind von Plattenepithel ausgekleidet und enthalten Hautanhangsgebilde wie Haarfollikel und Talgdrüsen. Die Dermoidzysten im Kindesalter sind üblicherweise vor dem orbitalen Septum lokalisiert und können daher nicht zu den eigentlichen Orbitatumo-

ren gerechnet werden. Im Erwachsenenalter liegen diese Tumoren häufig hinter dem orbitalen Septum.

➤ Dermoidzysten gehören zu den häufigsten Orbitatumoren im Kindesalter

Die klassische Lokalisation des kindlichen Dermoids ist der Bereich der lateralen Augenbraue nahe der Sutura frontozygomatica, 70% der kindlichen Dermoide finden sich dort (■ Abb. 1a–c). Gelegentlich (20%) können sie auch superomedial im Bereich der Suturamaxillofrontalis oder im nasalen Weichteilgewebe (5%) auftreten. Aufgrund ihrer typischen Lage wird die Diagnose meistens ohne Zusatzuntersuchungen gestellt. Die Therapie besteht in der vollständigen Entfernung der Zys-

te, wobei eine intraoperative Ruptur oder inkomplette Exzision unbedingt vermieden werden sollte, um schwere entzündliche Reaktionen bzw. Rezidive zu vermeiden [28, 37, 40].

Weitere orbitale Zysten konjunktivalen Ursprungs sind deutlich seltener und meist nur histologisch differenzierbar.

Teratome

Teratome sind seltene Tumoren, die von einer bzw. mehreren Keimschichten ausgehen. Häufig entstehen Teratome in den Gonaden, jedoch kommen sie auch in der Orbita vor. Sie sind üblicherweise zystisch und können bereits bei Geburt einen ausgeprägten Exophthalmus hervorrufen. Pathologisch können in Teratomen Haut, Hautanhangsgebilde, Nervengewebe, Muskel, Knochen und ggf. Darmepithel vorhanden sein. Die Therapie der Wahl besteht in der vollständigen Entfernung und ggf. nach Aspiration des zystischen Inhalts. Dabei sollte eine Exenteratio orbitae nicht primär durchgeführt werden. Die Mehrzahl der orbitalen Teratome ist histologisch benigne [50].

Gefäßtumoren

Kapilläre Hämangiome

Kapilläre Hämangiome sind die häufigsten primären gutartigen Tumoren der Orbita und der Lider im Kindesalter [2, 10, 17, 19]. Sie manifestieren sich üblicherweise innerhalb des 1. Lebensjahres, meist 1–2 Wochen nach der Geburt und können sich im Verlauf der ersten 6 Monate drastisch vergrößern. Die Mehrzahl zeigt eine deutliche Involution im Verlauf der ers-



Abb. 1 ▲ **a** Kleinkind mit oberflächlich gelegenen Dermoid. Typische Schwellung der lateralen Augenbrauenregion. **b** Operationssitus mit freipräpariertem Dermoid sowie Adhäsion im Bereich der Knochensutura, die kauterisiert und abgetrennt wird. **c** In der Histopathologie Auskleidung mit mehrschichtigem verhornendem Plattenepithel. Zystenwandung mit Anhangsgebilden wie Haaren, Schweiß- und Talgdrüsen. Inhalt des Dermoids: vorwiegend Keratinmassen (HE, Vergr. 50:1)

ten 5 Lebensjahre. Kapilläre Hämangiome sind einfach zu diagnostizieren, wenn die Haut mitbetroffen ist. Tiefer gelegene kapilläre Hämangiome der Orbita geben dem Lid und der Bindehaut ein bläuliches Aussehen (Abb. 2a,b). Etwa 7% der kapillären Hämangiome der okulären Adnexe entstehen in der Orbita hinter dem orbitalen Septum. Vielfach sind sie assoziiert mit Hämangiomen in anderen Körperbereichen, die ausgeschlossen werden sollten (z. B. Nasen-Rachen-Raum).

Kapilläre Hämangiome der Lider und der Orbita können zu Anisometropie, Strabismus, Ptosis und Amblyopie führen. Daher sollten die Kinder regelmäßig ophthalmologisch untersucht, die Sehschärfe bestimmt und ggf. eine Therapie eingeleitet werden. Kinder mit progredient wachsenden Hämangiomen, bei denen sekundäre Komplikationen (z. B. Amblyopie) drohen oder eingetreten sind, müssen behandelt werden. Diese besteht in lokaler oder systemischer Kortikosteroidgabe, Lasertherapie bzw. chirurgischer Exzision. In jüngster Zeit wurden sehr positive Resultate mit Interferon- α -2b sowie Propranolol in einer Dosis von 2–3 mg/kg/Tag beschrieben. Die chirurgische Exzision ist besonders bei tiefliegenden scharf begrenzten Tumoren sinnvoll. Die früher häufig angewandte Strahlentherapie sollte wegen häufig eintretender kosmetisch ungünstiger Vernarbung und der Gefahr von Zweitneoplasien vermieden werden.

Lymphangiome

Lymphangiome sind relativ seltene Tumoren innerhalb der ersten 10 Lebensjahre. Vielfach werden sie erst im Teenagealter mit akutem Exophthalmus, Ptosis und periorbitaler Schwellung symptomatisch. Ihre Histogenese ist unbekannt.

➤ Lymphangiome sind relativ selten in den ersten 10 Lebensjahren

Häufig treten sie spontan durch eine Blutung aus den interstitiellen Kapillaren auf. Da auch hier häufig eine Spontanregression eintritt, sollte eine chirurgische Exzision so lange wie möglich vermieden werden. Große blutgefüllte Zysten können ggf. punktiert werden um eine Volumenentlastung zu erzielen [32, 51, 54].

HNO 2010 · 58:661–671 DOI 10.1007/s00106-010-2140-8
© Springer-Verlag 2010

W.E. Lieb

Tumoren und tumorähnliche Läsionen der Orbita

Zusammenfassung

Der vorliegende Beitrag gibt eine Übersicht über die häufigen und klinisch relevanten Tumoren der Orbita und deren Behandlung. Im Kindesalter gehören zystische Tumoren wie Dermoid- bzw. Epidermoidzysten zu den häufigsten Orbitatumoren. Kapilläre Hämangiome stellen die häufigsten primären gutartigen Tumoren der Orbita dar, sie zeigen sich zumeist im 1. Lebensjahr. Dagegen sind Teratome selten und histologisch meistens benigne. Neurale Tumoren sind z. B. Gliome des Sehnervs, sie gehen in 25–50% der Fälle mit Neurofibromatose einher. Beim Rhabdomyosarkom, einem schnell wachsenden, malignen Orbitatumor, sind Erkrankungsstadium und Lokalisation die wichtigsten prognosti-

schen Faktoren für die Überlebenschance des Kindes. Leukämien können v. a. in den ersten 10 Lebensjahren mit einem Chlorom einhergehen. Als Tumoren des Erwachsenenalters werden u. a. lymphoproliferative Erkrankungen, vaskuläre und zystische Tumoren beschrieben. Neben fibroosären und mesenchymalen Tumoren sind neurale Formen wie Schwannome zu nennen. Sekundäre Tumoren der Orbita manifestieren sich häufig in Nase und Nasennebenhöhlen.

Schlüsselwörter

Orbitatumor · Epidermoidzyste · Rhabdomyosarkom · Schwannom · Chlorom

Tumors and tumor-like lesions of the orbit

Abstract

This article gives an overview of the most common and clinically relevant tumors of the orbit and their treatment. The most common orbital tumors in childhood are cystic tumors, such as dermoid and epidermoid cysts. Capillary hemangiomas are the most common primary benign tumors of the orbit and appear mostly in the first year of life. In contrast teratomas are rare and histologically mostly benign. Neural tumors are, for example, gliomas of the optic nerve and in 25–50% of cases are associated with neurofibromatosis. Rhabdomyosarcoma is a rapidly growing malignant orbital tumor whereby the stage and localization are the most important prognostic fac-

tors for survival chance in children. Leukemia can be associated with a chloroma especially in the first decade of life. Lymphoproliferative diseases, vascular and cystic tumors in particular are known as tumors of adulthood. In addition to fibroosseous and mesenchymal tumors, neural forms, such as schwannomas are also important. Secondary tumors of the orbit are often manifested in the nose and paranasal sinuses.

Keywords

Orbital tumor · Epidermoid cyst · Rhabdomyosarcoma · Schwannoma · Chloroma

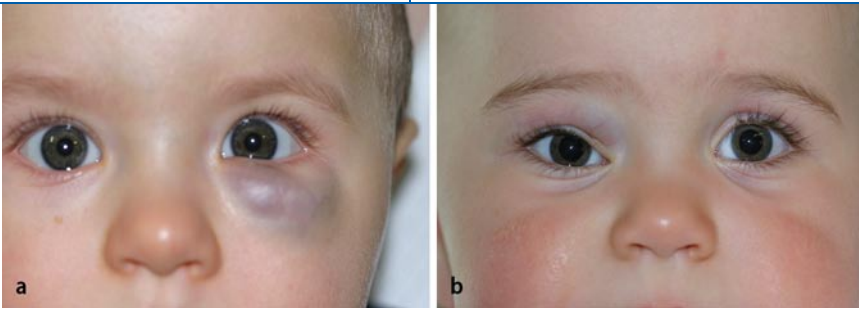


Abb. 2 **a** Einjähriger Junge mit Schwellung in der unteren Orbita. Diese war innerhalb einiger Monate rasch progredient. Die Exzision ergab ein scharf begrenztes kapilläres Hämangiom. **b** Kind mit kapillärem Hämangiom medial oben rechts mit leichter Ptosis

Neurale Tumoren

Juveniles pilozytisches Astrozytom

Gliome des Sehnervs (juveniles pilozytisches Astrozytom) sind seltene orbitale Tumoren, die üblicherweise in der 1. Lebensdekade auftreten. Sie machen 2–5% aller Hirntumoren und etwa 1–2% der kindlichen Orbitatumoren aus. In 25–50% sind Sehnervengliome mit Neurofibromatose (NF1) assoziiert. Etwa 15% aller Patienten mit M. Recklinghausen haben ein Optikusgliom. Häufigste klinische Symptome des Optikusglioms sind eine langsame, schmerzlose, axiale Protrusio bulbi, Visusminderung und zunehmende afferente Pupillenstörung sowie Strabismus. Ophthalmoskopisch sieht man ein Papillenödem bzw. eine Optikusatrophie [5, 15, 52]. In etwa der Hälfte der Fälle ist das Chiasma opticum mitbeteiligt. Gliome des Sehnervs (pilozytische Astrozytome) im Kindesalter sind histologisch nahezu immer gutartig, dennoch kann der Tumor episodisch wachsen. Dieses Wachstum ist häufig selbstlimitiert.

Die Diagnose wird meist klinisch gestellt und durch Ultraschall, Computertomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT) bestätigt. In der CT erkennt man typischerweise eine fusiforme Auftreibung des Sehnervs und ggf. eine Erweiterung des Canalis opticus. Besonders bei Verdacht auf intrakranielle Mitbeteiligung sollte zusätzlich eine MRT durchgeführt werden. Jährliche Kontrolluntersuchungen mit bildgebenden Verfahren (MRT und CT) sind vielfach das Vorgehen der Wahl. Nur in Fällen von rapidem Tumorwachstum oder Wachstum in Richtung auf das Chiasma opticum ist eine chirurgische Exzision zu erwägen. Auch langsames Tumorwachstum mit massivem Exophthalmus und kosmetischer Entstellung können Indikation zur Tumorresektion sein. Die Strahlentherapie stellt eine therapeutische Alternative dar, falls der Tumor nicht vollständig reseziert werden kann, und die klinische Symptomatik fortschreitet. So kann in über 80% der Chiasmagliome fortschreitendes Wachstum gebremst und eine weitere Visusminderung aufgehalten werden

[5, 26, 45]. Bei Begrenzung des Tumors auf den Sehnerven beträgt die Mortalität <5%, bei Mitbeteiligung des Hypothalamus steigt sie auf >50% der Patienten.

Neurofibrome

Neurofibrome sind seltene gutartige periphere Nerventumoren, die die Orbita betreffen können. Lokalisierte orbitale Neurofibrome treten im 4. Lebensjahrzehnt auf und können Schmerzen verursachen. im Rahmen des M. Recklinghausen (NF1) treten meist diffuse und plexiforme Neurofibrome auf, seltene gutartige, aber infiltrativ wachsende Tumoren. Meist liegt die Diagnose aufgrund der Allgemeinerkrankung nahe. Die Therapie der Wahl besteht in kompletter chirurgischer Entfernung der isolierten Tumoren oder aber in einer „Debulking-Operation“.

Rhabdomyosarkom

Das Rhabdomyosarkom ist das charakteristische Beispiel eines schnell wachsenden, malignen Orbitatumors im Kindesalter (■ **Abb. 3a–c**). Es entsteht aus undifferenziertem Mesenchym. Fortschritte in der Therapie in den letzten 20 Jahren haben seine Prognose drastisch verbessert. Das Rhabdomyosarkom macht bei Kindern insgesamt 4–8% aller bösartigen Tumoren und etwa 10% der Orbitatumoren aus. Die hohe 5-Jahres-Überlebensrate von über 90% besteht, wenn die Erkrankung auf die Orbita beschränkt ist [7].

Da das Stadium der Erkrankung und deren Lokalisation die wichtigsten prognostischen Faktoren für die Überlebenschance des Kindes darstellen, muss das Rhabdomyosarkom stets als Differenzial-

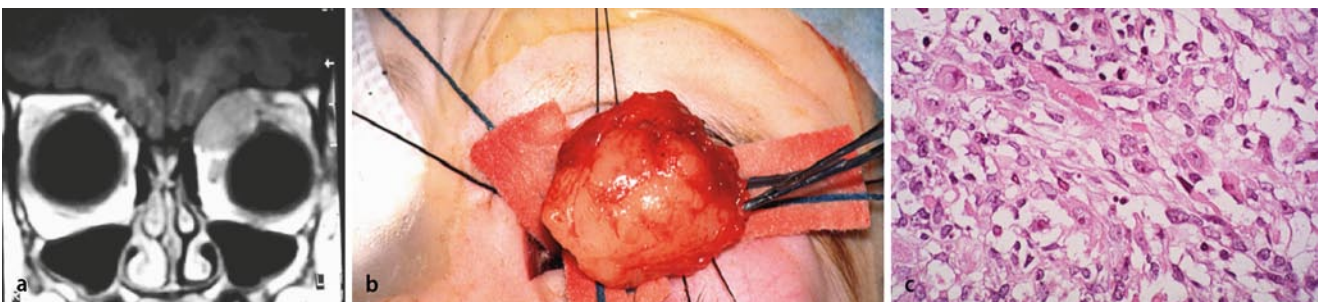


Abb. 3 **a** 2-jähriges Mädchen mit einer plötzlich aufgetretenen Schwellung im Bereich der linken medialen oberen Orbita. **a** Die koronare MRT zeigte einen Weichteiltumor, der den Orbitainhalt nach lateral dislozierte. **b** Intraoperativer Situs einer inzisionellen Biopsie, die durch das linke Unterlid ausgeführt wurde. **c** Histopathologie eines embryonalen Rhabdomyosarkoms: längliche streifenförmige Rhabdomyoblasten und rundliche plumpe Zellen. Einige dieser Zellen zeigen eine deutliche Ausdifferenzierung und Querstreifung, wie in Skelettmuskulatur (HE, Vergr. 100:1)

diagnose im Kindesalter erwogen werden (z. B. bei Verdacht auf subperiostales Hämatom, Orbitalphlegmone, Hämangiom, rupturierte Dermoidzyste). Im Zweifelsfall sollten rasch eine bildgebende Darstellung (MRT) und eine chirurgische Biopsie durchgeführt werden.

➤ **Das Rhabdomyosarkom muss im Kindesalter stets als Differenzialdiagnose erwogen werden**

Die Bedeutung der operativen Therapie in der Behandlung des orbitalen Rhabdomyosarkoms hat sich in den vergangenen Jahren zunehmend verringert. Die früher durchgeführte Exenteratio orbitae ist nicht länger erforderlich. Heute wird üblicherweise eine exzisionale Biopsie zur histologischen Diagnostik durchgeführt. Daran schließt sich eine kombinierte Chemo- und Strahlentherapie (Vincristin, Actinomycin D und Zyklophosphamid plus etwa 6000 cGy) an. Histologisch unterscheidet man insbesondere das embryonale und das alveoläre Rhabdomyosarkom, wobei die alveoläre Variante eine signifikant schlechtere Prognose hat. Frühzeitige Diagnose und multidisziplinäre Behandlung haben die Überlebenschancen der Kinder heutzutage deutlich verbessert: von nur 40% vor 20 Jahren auf >90% heute [3, 7, 23, 30, 41].

Metastatische und sekundäre Tumoren

Im Kindesalter sind sekundäre Tumoren und orbitale Metastasen häufiger als Aderhautmetastasen. Sie machen etwa 7% aller Orbitatumoren aus [15]. Das fortgeschrittene Retinoblastom mit Infiltration des N. opticus gehört, ebenso wie Tumoren der NNH (z. B. ossifizierendes Fibrom, Rhabdomyosarkom, Osteo- und Chondrosarkom), zu den häufigen Primärtumoren.

Neuroblastom

Das metastatische orbitale Neuroblastom führt charakteristischerweise zu beidseitigem Exophthalmus und Ekchymosen der Lider (■ **Abb. 4**). Das Neuroblastom geht von Zellen der Neuralleiste und dem autonomen Nervensystem aus. Hauptlo-

Abb. 4 ▶ 3-jähriger Junge mit metastasierendem Neuroblastom. Tumoren in beiden Orbitae führen zum Exophthalmus, Chemose der Bindehaut und Ekchymose der Lider



kalisierungen des Primärtumors sind die Nebenniere (50%) und der Retroperitonealraum (25%). Metastasen des Neuroblastoms entstehen meist spät im Verlauf der Erkrankung. In etwa 20% der Fälle wird die Orbita mitbefallen. Sofern keine Knochenbeteiligung vorliegt, haben die Kinder mit orbitaler Metastasierung bei adäquater Chemotherapie und lokaler Bestrahlung eine Überlebensrate von bis zu 84%.

Leukämie mit Chlorom

Auch die myeloische und akute lymphoblastische Leukämie können meist in der 1. Lebensdekade zu orbitalen Raumforderungen (Chlorom) führen. Schwellungen, Exophthalmus und Dislokation des Bulbus sind unspezifische Symptome. Neben bildgebenden Verfahren sollte daher im Kindesalter auch immer ein Differenzialblutbild und eine Serumelektrophorese durchgeführt werden [12, 43]. Hier besteht, nach Sicherung der Diagnose durch Biopsie, die Therapie der Wahl in einer kombinierten Chemotherapie und lokalen Strahlentherapie. Selten führen auch Histiozytosen (Histiozytose X, Hand-Schüller-Christian-Erkrankung, eosinophiles Granulom) zu einer Orbitabeteiligung. Typisch hierfür sind Knochenarrosion sowie eine Mitbeteiligung der Hirnbasis. Die Therapie besteht in Chemotherapie, Strahlentherapie und ggf. chirurgischer Exzision.

Orbitatumoren im Erwachsenenalter

Lymphoproliferative Erkrankungen

Lymphatische Tumoren

Lymphatische Tumoren der Orbita sind Tumoren des Erwachsenenalters und können sowohl gutartig als bösartig sein. Man unterscheidet 2 Haupttypen von lymphoiden Tumoren [14, 24]:

- die reaktive lymphoide Hyperplasie, eine lokalisierte gutartige Erkrankung unklarer Ätiologie, und
- das maligne Lymphom, das entweder primär in der Orbita entsteht und auf diese begrenzt ist oder sich sekundär in der Orbita im Rahmen der Systemerkrankung manifestieren kann.

Die klinische Symptomatik der gutartigen lymphoiden Hyperplasie sowie des Lymphoms kann sehr ähnlich sein: Bei beiden treten ein langsam progredienter Exophthalmus mit Bewegungseinschränkung, ggf. Visusminderung oder Tränendrüsenvergrößerung auf (■ **Abb. 5a**). Häufig ist auch die Konjunktiva in Form von lachsfarbenen Knoten mitbetroffen.

Im Ultraschall und in der CT zeigen sich solide infiltrierend wachsende Tumoren, die sich den umgebenden Strukturen anschmiegen. Die endgültige Diagnose wird durch die Biopsie gestellt. Alle Patienten mit benignen und malignen hyperzellulären lymphoiden Läsionen sollten einer onkologischen Untersuchung unterzogen werden (körperliche Untersuchung, Blutbild, Knochenmarkbiopsie, Knochenszintigraphie, Röntgenaufnahme des Thorax und Serum-Immunprotein-

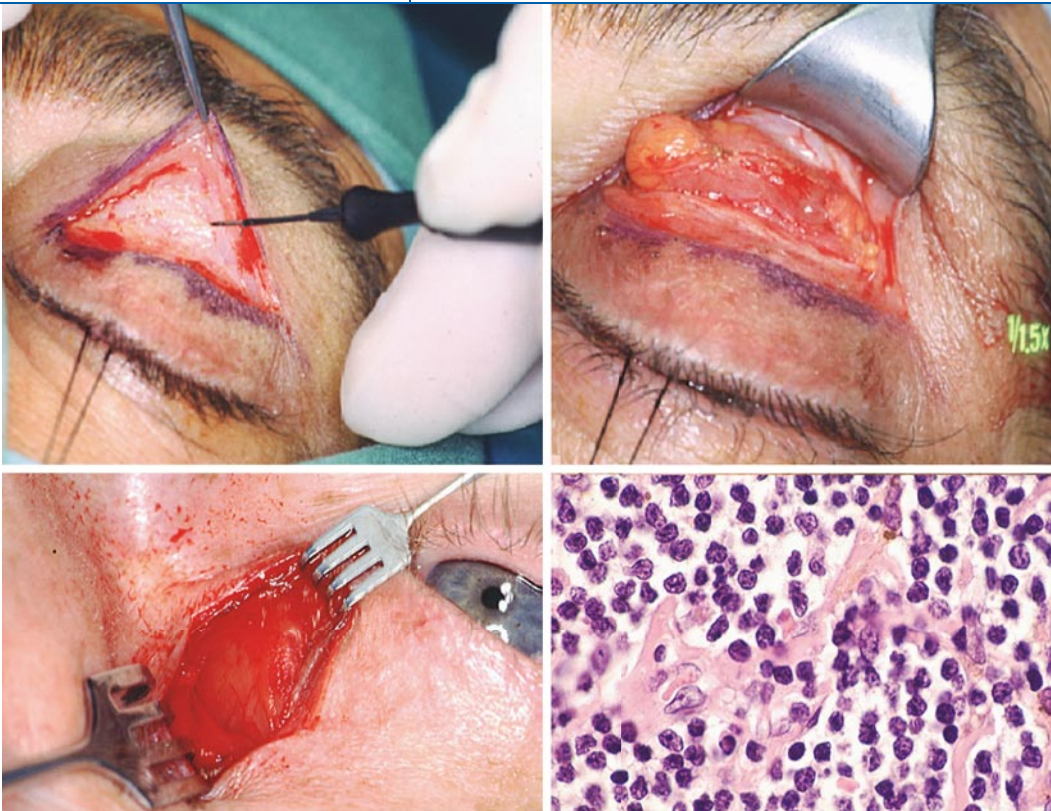


Abb. 5 ◀ 62-jährige Frau mit beidseitiger Schwellung im Bereich der vorderen Orbita oben und medial unten. *Intraoperativ* erkennt man einen fleischigen, diffusen, lachs-farbenen, stark vaskularisierten Tumor. Die *Histologie* der Biopsie ergab ein zentrozytisch-zentroblastisches Non-Hodgkin-Lymphom

Elektrophorese). Regelmäßige Nachkontrollen zur frühzeitigen Diagnose eines Lokalrezidivs oder systemischer Ausbreitung sind erforderlich.

Bei Verdacht auf einen lymphoiden Tumor sollte biopsiertes Gewebe nicht nur in Formalinlösung zur lichtmikroskopischen Untersuchung, sondern auch in Glutaraldehydlösung für die Elektronenmikroskopie fixiert werden. Außerdem sollte, nach vorheriger Rücksprache mit dem Pathologen, etwas Frischmaterial zur immunpathologischen Untersuchung eingesandt werden. (■ **Abb. 5**) Ein malignes Lymphom ist wahrscheinlich, wenn atypische und unreife Lymphozyten mit zahlreichen Mitosen vorhanden sind. Die benigne reaktive lymphoide Hyperplasie besteht vornehmlich aus reifen Lymphozyten mit reaktiven Keimzentren. T-Helfer-Zellen sind deutlich häufiger als T-Suppressor-Lymphozyten. Des Weiteren finden sich eine deutliche Fibroblastenproliferation, die Proliferation von Kapillarendothelien, zahlreiche Plasmazellen und Eosinophilie als Hinweis auf die reaktive Natur dieser Läsion.

Die Mehrzahl der reaktiven lymphoiden Tumoren bestehen vornehmlich aus T-Zellen

Die Mehrzahl der reaktiven lymphoiden Tumoren bestehen vornehmlich aus T-Zellen (60–80%) und B-Zellen mit verschiedenen Zelloberflächen-Immunglobulinen (polyklonal). Die meisten der malignen Orbitalymphome sind monoklonale B-Zell-Proliferationen mit einer deutlichen Überzahl der B-Zellen (60–90%), die alle die gleichen Oberflächenimmunglobulindeterminanten tragen. Die Behandlung lymphatischer Tumoren in der Orbita geschieht üblicherweise mittels Strahlentherapie. Benigne Läsionen werden mit 2000–2500 cGy, maligne mit höheren Dosen zwischen 3500 und 4500 cGy bestrahlt. Handelt es sich um eine Teilmanifestation eines disseminierten Krankheitsprozesses, ist zusätzlich eine Chemotherapie notwendig [16, 20, 47]. Bei den MALT-Lymphomen der Orbita und Konjunktiva wurde zusätzlich eine *Helicobacter-pylori*-Eradikation angestrebt.

Vaskuläre Tumoren

Kavernöse Hämangiome

Von den Gefäßtumoren sind die kavernösen Hämangiome die mit weitem Abstand häufigsten gutartigen Raumforderungen der Orbita. Sie machen 5–7% aller orbitalen Raumforderungen aus. Bevorzugt sind Frauen mittleren Alters (40.–60. Lebensjahr) betroffen. Der Tumor führt üblicherweise zu einem langsam fortschreitenden Exophthalmus (74%). Andere Symptome und klinische Befunde sind Visusreduktion (51%), Aderhautfalten (32%), Hyperopie, blickinduzierte Amaurose durch Sehnervenkompression und Motilitätsstörungen mit Diplopie [8]. Die Diagnose wird gesichert durch Ultraschalluntersuchung, MRT und CT. Im Ultraschall-A-Bild erkennt man charakteristische mittelhohe reguläre Innenechos. In der CT stellen sich die kavernösen Hämangiome als intrakonal gelegene, scharf begrenzte, kontrastmittelanreichernde Tumoren dar (■ **Abb. 6a**). In der MRT sind die Hämangiome im T1-Bild dem Hirngewebe ähnlich. Im T2-Bild zeigen sie im Vergleich zum orbitalen Fettgewebe eine deutlich höhere Signalintensität.

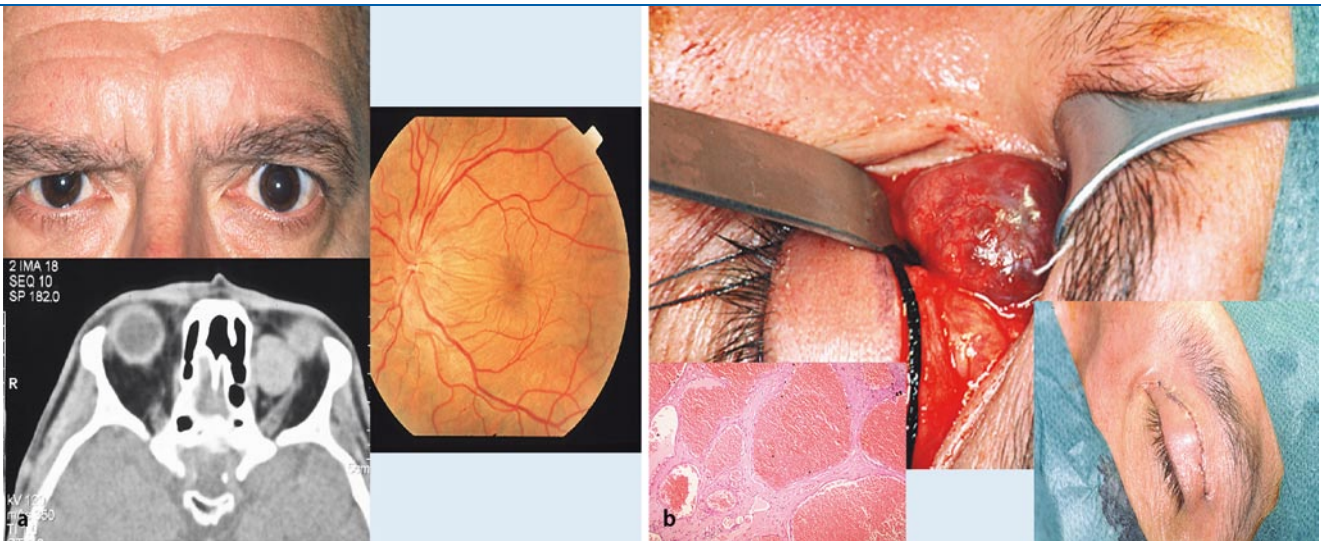


Abb. 6 ▲ **a** 68-jähriger Patient mit leichtem Exophthalmus links. *Klinisch* leichte Papillenschwellung und Aderhautfalten durch Tumorkompression des hinteren Bulbus. In der CT rundlicher, in der medial oberen Orbita gelegener Orbitatumor mit scharfer Begrenzung sowie deutlicher Kontrastmittelanreicherung. Das radiologische Bild macht ein kavernoöses Hämangiom wahrscheinlich. **b** Intraoperativ Exposition eines kavernoösen Hämangioms über eine vordere transkutane Orbitotomie mit Lidfalteninzision. *Histopathologie* eines kavernoösen Hämangioms der Orbita: dichte Bindegewebssepten, welche große, mit Erythrozyten gefüllte Hohlräume umkleiden (HE, Vergr. 50:1)

Therapie der Wahl ist die chirurgische Entfernung, die bei weiter vorn gelegenen Tumoren transkonjunktival, bei tief im Muskeltrichter gelegenen Tumoren über eine laterale Orbitotomie erfolgen kann (■ **Abb. 6b**). Da die Mehrzahl der Hämangiome im lateralen Anteil des mittleren Orbitadrittels gelegen ist, bietet sich die laterale Orbitotomie mit und ohne Osteotomie als Zugang an [44]. Der intraoperative Aspekt eines dunkelroten, scharf begrenzten Tumors mit höckriger Oberfläche ist typisch. Da jedoch viele Hämangiome keinerlei Beschwerden verursachen und durch Zufall diagnostiziert werden, muss nicht jedes Hämangiom chirurgisch entfernt werden. Eine periodische Beobachtung bei typischem klinischem und radiologischem Befund und fehlender Symptomatik ist ausreichend [22, 25]. Histologisch bestehen diese Tumoren aus großen, blutgefüllten Hohlräumen (■ **Abb. 6c**).

Hämangioperizytome

Hämangioperizytome gehen von Perizyten der Gefäße aus und machen weniger als 2% aller Orbitatumoren aus. Der Tumor ist stark vaskularisiert und wächst lokal aggressiv. Etwa 10–50% der Hämangioperizytome sind maligne. Da auch Lokalrezidive häufig sind, muss dieser Tumor unbedingt in toto entfernt werden [13].

Orbitale Varizen

Orbitale Varizen sind venöse Fehlbildungen, charakterisiert durch eine Erweiterung der orbitalen Venen. Ein positionsabhängiger Exophthalmus, der durch Valsalva-Manöver provoziert werden kann, ist ein charakteristisches klinisches Zeichen. Spontane Blutungen und Verkalkungen (Phlebolithen) können auftreten. Zur Diagnosestellung sind farbkodierte Duplexuntersuchungen, eine CT mit Kontrastmittel oder eine MRT erforderlich. Die Therapie ist schwierig und kontrovers. Nur stark symptomatische Läsionen sollten chirurgisch angegangen werden, ggf. nach vorausgegangener neuroangiologischer Embolisation [32, 54].

Zystische Tumoren

Dermoide

Tiefe oder komplizierte orbitale Dermoide manifestieren sich im mittleren Lebensalter als langsam wachsende Raumforderungen („lesions“). Sie können nahezu von jeder Knochensutur medial, lateral oder gar in der Orbitaspitze ausgehen [37]. Auch bei Verdacht auf ein tiefes Dermoid muss eine sorgfältige präoperative Diagnostik betrieben werden, da tiefe Dermoide in die Fossa temporalis oder sogar nach intrakraniell reichen können. In der CT und MRT haben diese Tumoren

ein charakteristisches Bild mit scharf begrenzten Rändern. Der Inhalt wird üblicherweise in der Röntgendichte zwischen Fett und Muskulatur angesiedelt. Verkalkungen, besonders im Kapselbereich, sind beschrieben worden. Je nach Lokalisation kommen im wesentlichen 3 Differenzialdiagnosen in Frage:

- Im Bereich der Fossa lacrimalis sollte an einen primären Tränendrüsentumor oder an eine Metastase gedacht werden.
- Medial kann man Retentionszysten oder Mukozelen, ausgehend von den NNH, beobachten.
- Im Kindesalter sollte stets auch an eine Enzephalozele gedacht werden.

Die Therapie der tiefen Dermoide kann durch Größe, Lokalisation und Beteiligung anderer Orbitastrukturen erschwert werden. Häufig zeigen tiefe orbitale Dermoide einen in der Orbita und einen in der Fossa des M. temporalis gelegenen Anteil (Sanduhrform). Der operative Zugangsweg ist ebenso von Größe und Lokalisation des Dermoids abhängig. Die beste Therapieform stellt die komplette Entfernung dar. Rupturierte Dermoide rufen schwere Entzündungszustände hervor.

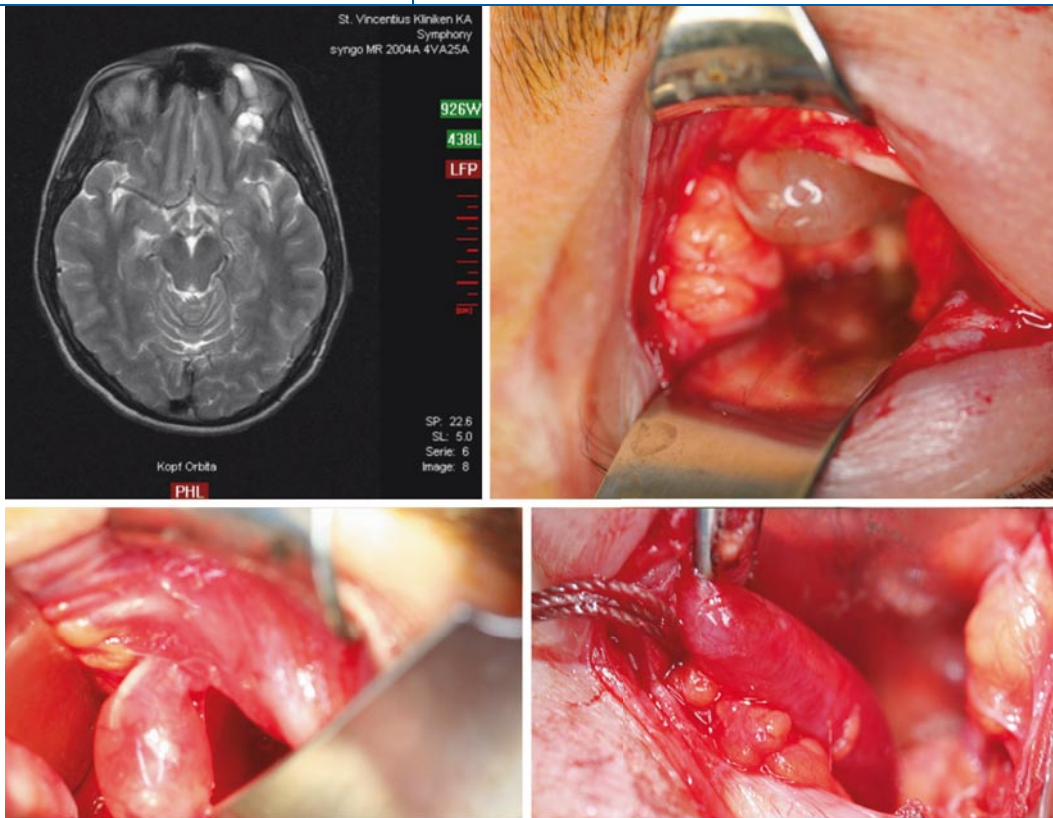


Abb. 7 ◀ 50-jährige Patientin mit scharf begrenzter Raumforderung in der linken oberen Orbita. In der MRT scharf abgegrenzte, nahezu zystische Signalgebung, von der Histologie des Tumors abhängig (Antoni-B-Muster). Intraoperativ sieht man den Tumor im Bereich des N. supraorbitalis

Fibroossäre und mesenchymale Tumoren

Osteome

Osteome machen etwa 1–2% aller Orbitatumoren aus. Sie sind gutartig und entstehen im Bereich der NNH. Am häufigsten ist der Sinus frontalis und das Ethmoid betroffen. Diese langsam wachsenden Tumoren rufen Symptome durch Obstruktion der Sinus und intraorbitale Extension hervor. Häufige Symptome sind Schmerzen und rezidivierende Sinusitis. Die Assoziation mit adenomatöser Polyposis des Darms und sekundären Darmkarzinomen (Gardner-Syndrom) ist selten.

Die häufigsten orbitalen Symptome sind Exophthalmus und Verlagerung des Bulbus, insbesondere nach temporal und unten. Die CT ist das bildgebende Verfahren der Wahl, um diese als Knochenverdichtung imponierenden gutartigen Tumoren darzustellen. Die Indikation zur chirurgischen Entfernung ist abhängig von Lokalisation und Symptomatik. Differenzialdiagnostisch muss bei knöchernen Orbitatumoren stets an ein meist aggressiv wachsendes ossifizierendes Fibrom oder an eine anlagebedingte fibröse Dysplasie gedacht werden. [36].

Der häufigste mesenchymale Orbitatumor ist das lokal aggressiv wachsende fibrose Histiozytom.

Neurale Tumoren

Schwannome

Schwannome (Neurilemmome) sind scharf begrenzte, abgekapselte Tumoren mit langsamem progressivem Wachstum – von peripheren Nerven ausgehend. Üblicherweise entstehen sie zwischen dem 20. und 50. Lebensjahr bevorzugt solitär im Kopf-Hals-Bereich. In der Orbita machen sie etwa 3% aller Raumforderungen aus [33]. Sie bestehen aus Proliferation von Schwann-Zellen innerhalb einer perineuralen Kapsel, die den Ursprungsnerv verdrängen oder komprimieren können. Leitsymptom ist auch hier der Exophthalmus, Schmerzen sind extrem selten. Schwannome entstehen in der Orbita selbst oder aber wachsen in diese hinein, dabei gehen sie von umgebenden peripheren Nerven aus.

➤ **Eine häufige Lokalisation von Schwannomen ist die obere extrakonale Orbita**

Eine häufige Lokalisation ist die obere extrakonale Orbita. Hier verlaufen die Tumoren entlang des N. supratrochlearis und N. supraorbitalis (■ **Abb. 7**). Histopathologisch bestehen diese Tumoren aus eng – in Palisadenform – aneinanderliegenden Schwann-Zellen (Antoni A) oder einer lockeren myxoiden Komponente (Antoni-B-Region). Lang bestehende Schwannome können Zeichen der Degeneration wie Zystenformation, Blutungen und Verkalkungen aufweisen. Die Therapie der Wahl besteht in der operativen Entfernung. Rezidive sind auch bei Teilentfernung nur selten. Maligne Varianten wachsen aggressiv und diffus infiltrierend [9, 33].

Optikuscheidenmeningiom

Das Optikuscheidenmeningiom manifestiert sich klinisch typischerweise durch eine langsame, schmerzlose einseitige Visusreduktion und geringen Exophthalmus. Die Visusreduktion beruht auf einer direkten Kompression des Sehnervs. Frühzeitig kommt es zum Afferenzdefekt der Pupille. Ophthalmoskopisch findet man sowohl ein Papillenödem mit geschlängelten retinalen Gefäßen als auch eine Optikusatrophie. Typisch, aber nicht

pathognomonisch für das Optikuscheidenmeningiom sind sog. optoziliare Shuntgefäße auf der Papille (■ **Abb. 8**). In der CT zeigt sich ein diffus verdickter Sehnerv mit streifiger Kontrastmittelanreicherung und teilweise vorliegenden Verkalkungen. Die MRT zeigt ein ähnliches Bild mit deutlicher Signalanhebung im Bereich der Optikuscheide nach Gabe von Gadolinium*. Zur exakten Abgrenzung der Tumorausdehnung ist die MRT der CT überlegen.

Die Therapie des Optikusmeningioms ist schwierig und umstritten. Lokale Dekompressionen mit Eröffnung des Optikuskanals und der Sehnervenscheide wurden zum Visuserhalt versucht [35]. Bei fehlender Progression empfiehlt sich eine regelmäßige Beobachtung in 6- bis 12-monatigen Intervallen, bei deutlicher Visusreduktion oder Tumorwachstum wird eine intensitätsmodulierte stereotaktische Strahlentherapie empfohlen (50–54 Gy; [4, 27, 34, 53]). Hierdurch ist in einem hohen Prozentsatz ein Erhalt (>90%) oder gar eine Besserung der Sehschärfe (42%) zu erzielen. Ist das Auge blind und der Tumor auf die Orbita beschränkt, kann er über eine transfrontale oder laterale Orbitotomie reseziert werden.

Tumoren der Tränendrüse

Die Tränendrüse gehört zu den kleinen Speicheldrüsen. Etwa 10% aller orbitalen Raumforderungen gehen von der Tränendrüse aus. Große Studien haben gezeigt, dass etwa 20% aller Tränendrüsentumoren epithelialen Ursprungs sind. Entzündliche und lymphatische Tumoren machen 80% der Raumforderungen in der Fossa lacrimalis aus. Von den epithelialen Tumoren sind 55% gutartig, 45% maligne [49].

Pleomorphes Adenom

Das pleomorphe Adenom ist der häufigste epitheliale Tumor der Tränendrüse. Es tritt bevorzugt in der 4–5. Lebensdekade auf und ist ein derber, scharf begrenzter Tumor, der zu einer schmerzlosen langsam, progredienten Dislokation des Bulbus nach medial und unten führen kann. Pleomorphe Adenome enthalten epitheliale und stromale Komponenten und sind charakterisiert durch langsames, expan-

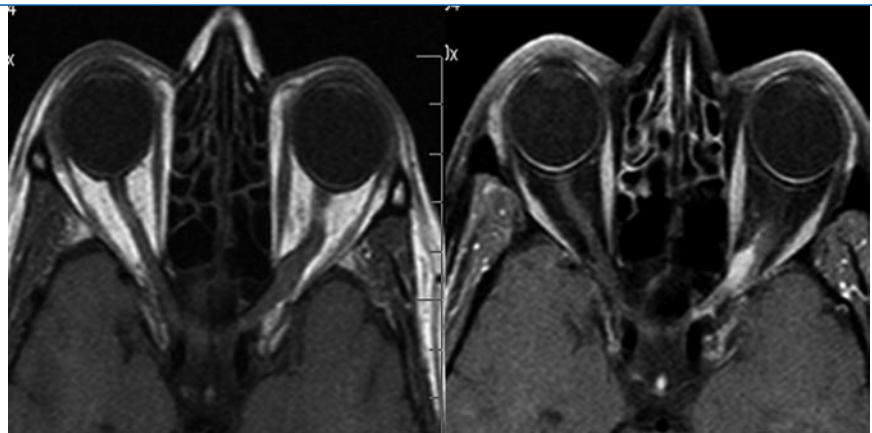


Abb. 8 ▲ 67-jährige Patientin mit lang bestehendem Optikuscheidenmeningiom. Optoziliare Shuntgefäße am temporalen oberen Rand der Papille. MRT mit T1-Wichtung und Fettsuppression. Knotige Verdickung des rechten Sehnervs im gesamten orbitalen Anteil mit Kontrastmittelanreicherung

sives Wachstum. Die vollständige Exzision mit intakter Pseudokapsel ist unbedingt erforderlich, da nach inzisioneller Biopsie häufig Rezidive auftreten. Maligne Entartungen bei unvollständiger Entfernung sind beschrieben worden.

Adenoidzystisches Karzinom

Der wichtigste maligne Tränendrüsentumor ist das adenoidzystische Karzinom. Auch hier liegt das mittlere Alter zum Zeitpunkt der Vorstellung beim Arzt bei etwa 40 Jahren, aber auch Fälle betroffener Kinder wurden beschrieben. Dieser hochmaligne, rasch wachsende Tumor verursacht durch perineurales Wachstum und Knocheninfiltration oft Schmerzen und Hypästhesien [48]. Nur eine frühzeitige radikale Entfernung (Exenteration), ggf. mit Knochenresektion und adjuvanter Chemo- und Radiotherapie, kann die ungünstige Prognose etwas verbessern [1, 6, 29, 49]. Lange Verläufe sind bei diesem Tumor bekannt. Die Patienten versterben entweder an direkter zerebraler Infiltration oder systemischer Metastasierung in regionale Lymphknoten und Lunge.

Sekundäre Tumoren der Orbita

Die Mehrzahl der sekundären Orbitatumoren entsteht im Bereich der Nase und der NNH. Häufige Symptome sind Exophthalmus sowie Epiphora. Mukozelen und Mukopyozelen der NNH sind zystische Raumforderungen, die durch Obstruktion der NNH-Ausführungsgänge entstehen. Sie erreichen die Orbita und ihre Arterien durch Druck auf die Knochen der

Orbitawände. In der Mehrzahl der Fälle gehen sie vom Sinus frontalis und Sinus ethmoidalis aus.

Die Mehrzahl der sekundären Orbitatumoren entsteht in der Nase und den NNH

Die Diagnose wird auf der Basis der typischen Lokalisation, des Ultraschallbefundes sowie des CT- bzw. MRT-Befundes gestellt. Therapie der Wahl ist die osteoplastische Versorgung mit Obliteration des Sinus.

Der häufigste sekundär in die Orbita einwachsende epitheliale Tumor ist das Plattenepithelkarzinom. Diese Tumoren entstehen üblicherweise im Sinus maxillaris, Nasopharynx und Oropharynx und führen zur nasalen Obstruktion, Nasenbluten und Epiphora. Neben der chirurgischen Therapie kommen als palliative Behandlung Strahlentherapie und Chemotherapie in Frage. Nichtepitheliale Tumoren der Orbita, aus den NNH entstehend, können sehr vielfältig sein. Am häufigsten sind Osteome, fibröse Dysplasie oder Weichteilsarkome.

Meningeom

Das Meningeom ist der häufigste intrakraniell wachsende Tumor, der sekundär durch den Knochen bzw. die Fissuren und das Foramen opticum in die Orbita einwächst. Während die Meningiome der Sellaregion durch Gesichtsfeldausfälle und Papillenveränderungen frühzeitig zu Sehstörungen führen, werden die Meningiome der Keilbeinflügel häufig erst

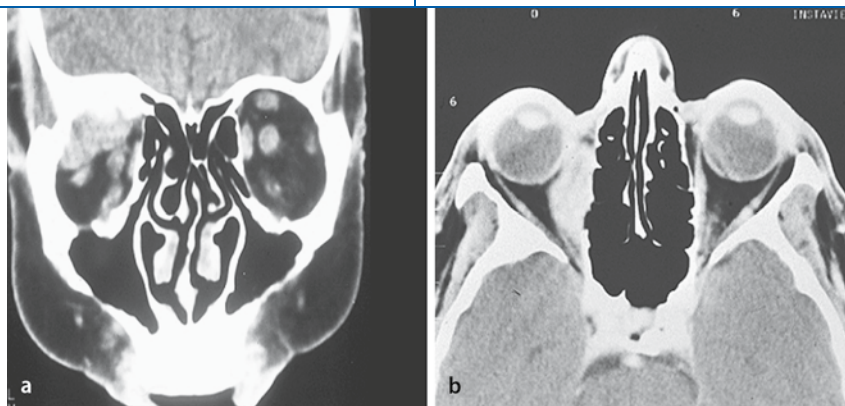


Abb. 9 **a** Computertomographie einer temporal oben gelegenen osteoblastischen Metastase eines Prostatakarzinoms. **b** Verdickung des M. rectus medialis im gesamten Verlauf. Histologisch handelte es sich um eine Metastase eines Mammakarzinoms

spät durch Druckgefühl, Exophthalmus und eine Schwellung der Fossa temporalis manifest.

Tumoren mit Ausbreitung in die Orbita

Tumoren und Entzündungen des Bulbus können sich in die Orbita ausbreiten. So wächst das Aderhautmelanom typischerweise entlang der Emmisarien oder selten transskleral in die Orbita ein, während das Retinoblastom durch Infiltration des N. opticus die Orbita mitbeteiligt. Lidtumoren – insbesondere das Talgdrüsenkarzinom, Plattenepithelkarzinom und Basaliome – führen, wenn sie nicht rechtzeitig erkannt bzw. wenn sie vernachlässigt werden, zur Infiltration der Orbita.

Orbitale Metastasen

Auch wenn nahezu jedes Karzinom in die Orbita metastasieren kann, stammt die Mehrzahl der orbitalen Metastasen vom Mammakarzinom, Bronchialkarzinom, Prostatakarzinom und dem malignen Melanom der Haut. Orbitale Metastasen manifestieren sich klinisch in 4 verschiedenen Formen:

- Raumforderung (66%),
- infiltrativer Prozess (24%),
- Entzündung,
- isolierte Funktionsausfälle.

Das Auftreten von Schmerzen, Exophthalmus und Enophthalmus, Entzündungszeichen, Motilitätsstörungen, Ptosis und der radiologische Nachweis von Knochendestruktion (**Abb. 9a,b**) sollten immer auch an eine Metastase denken lassen [8, 46]. Zur Diagnosesicherung

sollte neben bildgebenden Verfahren, sofern der Primärtumor nicht bekannt bzw. andere Metastasen nicht vorhanden sind, eine inzisionelle Biopsie durchgeführt werden, zur Gewinnung von Gewebe zur histologischen Aufarbeitung. Bei 20–28% aller Orbitametastasen ist der Primärtumor zum Diagnosezeitpunkt unbekannt. Der Verlauf des Mammakarzinoms geht oft über Jahre. In der Orbita wächst die Mammakarzinommetastase häufig infiltrierend im Muskel und Fettgewebe. Dadurch kommt es frühzeitig zum Enophthalmus, Motilitätseinschränkung und zur Ptosis.

Die häufigste orbitale Metastase beim Mann geht von einem Bronchialkarzinom aus. Der Verlauf ist häufig fulminant. In der Orbita sieht man rasch wachsende Raumforderungen mit ausgeprägter Destruktion. Die ebenso beim Mann auftretenden Metastasen des Prostatakarzinoms können sowohl osteoblastisch als auch osteoklastisch sein.

Die Behandlung von metastatischen Tumoren der Orbita ist zumeist palliativ

Die Behandlung von metastatischen Tumoren der Orbita ist zumeist palliativ und besteht aus lokaler Strahlentherapie bzw. Therapie des Primärtumors mit Hormonen oder Chemotherapie. Die mittlere Überlebenszeit der Patienten ist trotz Therapie mit 6,4 Monaten nur sehr kurz, daher sollten belastende Eingriffe vermieden werden [46].

Fazit für die Praxis

Die vorliegende Übersicht über häufige Tumoren der Orbita berücksichtigt die klinische Relevanz und stellt kurz die Behandlung dar. Bei den sekundär in die Orbita einwachsenden Tumoren ist das Plattenepithelkarzinom als häufigste epitheliale Form zu nennen. Die häufigste Metastasierung in die Orbita beim Mann geht von einem Bronchialkarzinom aus, zumeist ist die Therapie palliativ. Das adenoidzystische Karzinom ist der wichtigste maligne Tränendrüsentumor – hochmaligne, rasch wachsend mit ungünstiger Prognose, die sich durch frühzeitige radikale Entfernung etwas verbessern lässt. Etwa 10% aller orbitalen Raumforderungen haben ihren Ursprung in der Tränendrüse.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. W.E. Lieb

Augenklinik der St.-Vincentius-Kliniken gAG
Steinhäuserstraße 18, 76135 Karlsruhe
Prof.Lieb@vincentius-ka.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Bartley GB, Harris GJ (2002) Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. Is there a cure ... yet? *Ophthal Plast Reconstr Surg* 18:315–318
2. Ceisler E, Blei F (2003) Ophthalmic issues in hemangiomas of infancy. *Lymphat Res Biol* 1:321–330
3. Crist WM, Anderson JR, Meza JL (n d) Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* 19:3091–3102
4. Dutton JJ (1992) Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol* 37:167–183
5. Dutton JJ (1994) Gliomas of the anterior visual pathways. *Surv Ophthalmol* 38:427–452
6. Esmaeli B, Ahmadi MA, Youssef A et al (2004) Outcomes in patients with adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 20:22–26
7. Fiorillo A, Miglioni R, Grimaldi M et al (1991) Multidisciplinary treatment of primary orbital rhabdomyosarcoma – a single-institution experience. *Cancer* 67:560–563
8. Goldberg R, Rootman J (1990) Tumors metastatic to the orbit; a changing picture. *Surv Ophthalmol* 35:1–24
9. Gunalp I, Gunduz K, Duruk E et al (1994) Neurogenic tumors of the orbit. *Jpn J Ophthalmol* 38:185–190
10. Haik B, Karcioğlu Z, Gordon R, Pechous B (1994) Capillary hemangioma. *Surv Ophthalmol* 38:399–426
11. Henderson J (1980) *Orbital tumors*, 2nd edn. BC Decker (Thieme Stratton), Stuttgart New York

12. Jordan DR, Noel LP, Carpenter BF (1991) Chloroma. Arch Ophthalmol 109:734–735
13. Karcioğlu ZA, Nasr AM, Haik BG (1997) Orbital hemangiopericytoma: clinical and morphologic features. Am J Ophthalmol 124:661–672
14. Knowles D, Jakobiec F, McNally L, Burke J (1990) Lymphoid hyperplasia and malignant lymphoma occurring in the ocular adnexa (orbit, conjunctiva and eyelids) a prospective multiparametric analysis of 108 cases during 1977 to 1987. Hum Pathol 21:959–973
15. Kodsí S, Shetlar D, Campbell R et al (1994) A review of 340 orbital tumors in children during a 60-year period. Am J Ophthalmol 117:177–182
16. Lauer SA (2000) Ocular adnexal lymphoid tumors. Curr Opin Ophthalmol 11:361–366
17. Léauté-Labrèze C, Dumas Roque E de la, Hubiche T et al (2008) Propranolol for severe hemangiomas of infancy. N Engl J Med 358:2649–2651
18. Lieb WE, Rohrbach JM (1998) Tumoren des Auges und seiner Adnexe. Textbuch und Atlas. Schattauer, Stuttgart
19. Lieb W (2001) Hämangiome im Lidbereich. Ophthalmologie 98:1209–1225
20. Malek SN, Hatfield AJ, Finn IW (2003) MALT lymphomas. Curr Treat Options Oncol 4:269–279
21. Maroon J, Kennerdell J (1984) Surgical approaches to the orbit: indications and techniques. J Neurosurg 60:1226–1235
22. McNab A, Wright J (1989) Cavernous hemangiomas of the orbit. Aust N Z J Ophthalmol 17:337–345
23. Meza JL, Anderson J, Pappo AS et al (2006) Analysis of prognostic factors in patients with non-metastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV: the Children's Oncology Group. J Clin Oncol 24:3844–3851
24. Nikaido H, Mishima H, Kiuchi Y, Nanba K (1991) Primary orbital malignant lymphoma – a clinicopathology study of 17 cases. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 229:206–209
25. Orcutt J, Wulc A, Mills R, Smith C (1991) Asymptomatic orbital cavernous hemangiomas. Ophthalmology 98:1257–1260
26. Pierce S, Barnes P, Loeffler J et al (1990) Definitive radiation therapy in the management of symptomatic patients with optic glioma: survival and long-term effects. Cancer 65:45–52
27. Pitz S, Becker G, Schiefer U et al (2002) Stereotactic fractionated irradiation of optic nerve sheath meningioma: a new treatment alternative. Br J Ophthalmol 86:1265–1268
28. Pryor SG, Lewis JE, Weaver AL et al (2005) Pediatric dermoid cysts of the head and neck. Otolaryngol Head Neck Surg 132:938–942
29. Purgason P, Hornblass A (1992) Complications of surgery for orbital tumors. Ophthalmic Plast Reconstr Surg 8:88–93
30. Rodeberg DA, Paidas CN, Lobe TL et al (2002) Surgical principles for children/adolescents with newly diagnosed rhabdomyosarcoma: A report from the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group. Sarcoma 6:111–122
31. Rootman J (2003) Diseases of the orbit. JP Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia
32. Rootman J (1998) Orbital venous anomalies. Ophthalmology 105:387–388
33. Rose G, Wright J (1991) Isolated peripheral nerve sheath tumors of the orbit. Eye 5:668–673
34. Saeed P, Rootman J, Nugent RA et al (2003) Optic nerve sheath meningioma. Ophthalmology 11:2019–2030
35. Schick U, Dott U, Hassler W (2004) Surgical management of meningiomas involving the optic nerve sheath. J Neurosurg 101:951–959
36. Selva D, White VA, O'Connell JX et al (2004) Primary bone tumors of the orbit. Surv Ophthalmol 49:328–342
37. Sherman R, Rootman J, Lapointe J (1984) Orbital dermoids: clinical presentation and management. Br J Ophthalmol 68:642–652
38. Shields J (1989) Diagnosis and management of orbital tumors, WB Saunders, Philadelphia London Toronto
39. Shields J, Shields C, Suvarnamani C et al (1991) Orbital exenteration with eyelid sparing: Indications, technique and results. Ophthalmic Surg 22:292–297
40. Shields JA, Kaden IH, Eagle RC Jr et al (1997) Orbital dermoid cysts. Clinicopathologic correlations, classification and management. Ophthal Plast Reconstr Surg 13:265–276
41. Shields JA, Shields CL (2003) Rhabdomyosarcoma: a review for the ophthalmologist. Surv Ophthalmol 48:39–57
42. Shields JA, Shields CL (2008) Eyelid, conjunctival and orbital tumors: atlas and textbook. JP Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia
43. Shome DK, Gupta NK, Prajapati NC et al (1992) Orbital granulocytic sarcomas in acute nonlymphocytic leukaemia. Cancer 70:2298–2301
44. Stewart W, Levin P, Toth B (1988) Orbital surgery. The technique of coronal scalp flap approach to the lateral orbitotomy. Arch Ophthalmol 106:1724–1726
45. Thiagalingam S, Flaherty M, Billson F et al (2004) Neurofibromatosis type 1 and optic pathways gliomas: follow up of 54 patients. Ophthalmology 111:568–577
46. Tijn J, Koorneef L, Eijpe A et al (1992) Metastatic tumors of the orbit management and prognosis. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 230:527–530
47. Tranfa F, Di Matteo G, Strianese D et al (2001) Primary orbital lymphoma. Orbit 20:119–124
48. Weatherhead R (1991) Perineural spread of malignancy. Aust N Z J Ophthalmol 19:85–86
49. Weis E, Rootman J, Joly TJ, Berean KW et al (2009) Epithelial lacrimal gland tumors: pathologic classification and current understanding. Arch Ophthalmol 127:1016–1028
50. Weiss AH, Greenwald MJ, Margo CE et al (1989) Primary and secondary orbital teratomas. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 26:44–49
51. Wright J (1979) Surgical exploration of the orbit. Trans Ophthalmol Soc U K 99:238–240
52. Wright JE, McNab AA, McDonald WI (1989) Optic nerve glioma and the management of optic nerve tumors in the young. Br J Ophthalmol 73:967–974
53. Wright JE, McNab AA, McDonald WI (1989) Primary optic nerve sheath meningioma. Br J Ophthalmol 73:960–966
54. Wright JE, Sullivan TJ, Garner A et al (1997) Orbital venous anomalies. Ophthalmology 104:905–913
55. Yan J, Wu Z (2004) Cavernous hemangioma of the orbit: analysis of 214 cases 23:33–40

Preisausschreibung 2010 Geschichte der Ärzteschaft im Nationalsozialismus

Auch wenn die Mitschuld der Ärzte an den Verbrechen der NS-Gewaltherrschaft im Rahmen verschiedener Forschungsprojekte wissenschaftlich untersucht wurde, ist die Rolle der Ärzteschaft im Nationalsozialismus bei weitem nicht ausreichend aufgearbeitet worden. Deshalb haben das Bundesgesundheitsministerium (BMG), die Bundesärztekammer (BÄK) und die Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV) nunmehr zum dritten Mal einen Forschungspreis für wissenschaftliche Arbeiten zur Geschichte der Ärzte während der NS-Diktatur ausgeschrieben. Der Preis ist mit insgesamt 10.000 Euro dotiert.

An der Ausschreibung teilnehmen dürfen Ärzte und Psychotherapeuten als Einzelpersonen, Kooperationen und Gemeinschaften aus Ärzten und Psychotherapeuten, Studenten der Humanmedizin sowie an humanmedizinischen und medizinhistorischen Instituten tätige Wissenschaftler. Alle Arbeiten müssen in deutscher Sprache verfasst sein und können sowohl in Papier- als auch elektronischer Form eingereicht werden.

Es werden nur Arbeiten berücksichtigt, die ab dem 01.01.2005 erstellt oder veröffentlicht wurden.

Bewerbungsschluss ist der 30. November 2010.

Bitte senden Sie Ihre Arbeiten an:

Bundesärztekammer,
Hauptgeschäftsführung,
Dr. Esther Freese,
Herbert-Lewin-Platz 1,
10623 Berlin,
E-Mail: esther.freese@baek.de

Quelle: Bundesärztekammer,
www.bundesaerztekammer.de