

Bildgebende Diagnostik von Orbitaerkrankungen

Wibke Müller-Forell¹

Zusammenfassung

Hintergrund: Dem Ophthalmologen sind mehr als 100 Erkrankungen der Orbita bekannt, die sich mit einer zum Teil verwirrenden Vielzahl von klinischen Symptomen präsentieren können. Da jedoch nur eine kleine Zahl dieser Erkrankungen der bildgebenden Diagnostik zugeführt werden muss, sind eine subtile Erfassung der klinischen Symptome und ihre Kommunikation unbedingte Voraussetzung für eine adäquate neuroradiologische Untersuchung. Die bildgebende Diagnostik der Orbita sollte grundsätzlich eine Darstellung in mindestens zwei Ebenen beinhalten. Die Zuordnung der pathologischen Veränderung zu einer der vier Hauptkompartimente der Orbita erleichtert die Differentialdiagnose erheblich und sollte am Beginn der diagnostischen Überlegungen stehen. Die subtile Erfassung der morphologischen Kriterien der jeweiligen Veränderung ist insbesondere in der CT-Diagnostik von größerer Bedeutung als eine zwanghafte Kontrastmittelgabe.

Schlüsselwörter: Orbita · Differentialdiagnose · CT · MRT

Klin Neuroradiol 2002;12:101–26

DOI 10.1007/s00062-002-3337-3

Imaging of Orbital Pathology

Abstract

Background: The orbit may be affected by more than 100 different clinical pathologies with a confusing number of symptoms. While only a small number of these diseases require diagnostic imaging, the evaluation and communication of clinical signs and symptoms play a crucial role in determining the appropriate neuroradiological investigation. Diagnostic imaging of the orbit, whether it should be ultrasound, CT or MRI, should consist of at least two directions. In order to facilitate differential diagnostic criteria the suspected and/or found pathology demand first a correct definition which of the four main orbital compartments is involved. Second the subtle definition of morphologic criteria of the pathologic process is more important than a mandatory application of contrast material for final diagnosis, especially on CT.

Key Words: Orbit · Differential diagnosis · CT · MRI

Einleitung

Nur ein geringer Prozentsatz der Patienten mit ophthalmologischen Erkrankungen bedarf der Bildgebung mittels Computer- (CT) und Magnetresonanztomographie (MRT), da der Augenarzt die meisten pathologischen Befunde spaltlampenmikroskopisch und/oder

ophthalmoskopisch beurteilen kann. Neben einer sorgfältigen Anamnese können die klinischen Befunde zusammen mit dem Alter der Patienten die Differentialdiagnose oft insofern einengen, als unterschiedliche Erkrankungen ein bestimmtes Lebensalter bevorzugen. So sind im Kindes- und Jugendalter gehäuft entzünd-

¹Institut für Neuroradiologie am Universitätsklinikum Mainz.

Eingang: 31. Mai 2002; Annahme: 31. Mai 2002

liche Orbitaerkrankungen zu diagnostizieren, während tumoröse Raumforderungen meist im höheren Erwachsenenalter vorkommen [73].

Die in der Regel von den Augenärzten selbst durchgeführte Ultraschalldiagnostik im A- und B-Bildverfahren hat sich vor allem bei Erkrankungen des Bulbus, weniger der Orbita etabliert [49]. Eine kompetente bildgebende Diagnostik orbitaler Erkrankungen verlangt – wie auch in den anderen Disziplinen – eine gute kollegiale Kommunikation mit den Ophthalmologen, die neben einer kurzen Befundbeschreibung – z.B. Dauer (akut, chronisch), Ausmaß (ohne/mit neuroophthalmologischen Ausfällen), Symptomatik (extraaxialer, axialer Exophthalmus, Vorhandensein/Fehlen von Schmerzen, Entzündungsparameter) – der Erkrankung auch eine exakte Fragestellung definieren sollten, zumal eine kompetente orbitale Diagnostik sich deutlich von der des Gehirns unterscheidet.

Methoden

CT und MRT sind die Methoden der Wahl für die bildgebende Diagnostik von Erkrankungen der Orbita, da beide Verfahren morphologisch-anatomisch exakte Beziehungen bezüglich der unterschiedlichen Kompartimente der Orbita und ihrer pathologischen Veränderungen darstellen können. Die Indikation für die eine oder andere Methode wird vielerorts von den apparativen Voraussetzungen, weniger von der Fragestellung selbst abhängen, wie eine europäische Studie am Beispiel der endokrinen Orbitopathie gezeigt hat [90]. Dabei sind die Vor- und Nachteile der unterschiedlichen Methoden bekannt: Der schnellen Verfügbarkeit der CT steht die Möglichkeit der Darstellung in allen drei Ebenen mithilfe der MRT gegenüber; die Strahlenbelastung der CT sollte nicht nur bei Kindern, sondern auch für Verlaufsbeobachtungen bedacht werden, während die (weiterhin) relativ langen Untersuchungszeiten der MRT die Qualität der Untersuchungsergebnisse bei unruhigen oder klaustrophobischen Patienten negativ beeinflussen kann.

Computertomographie

Die Linse als strahlensensibelstes Organ des Kopfes ist bei einer optimal eingestellten Orbita-CT einer höheren Strahlenbelastung ausgesetzt als bei einer konventionellen CT-Untersuchung des Schädels, da die optimale Achse parallel zum Nervus opticus verlaufen sollte, um diesen in möglichst einer Schicht zusammen mit den geraden äußeren Augenmuskeln von seinem Aus-

gangspunkt an der Bulbushinterwand bis in den Sehnervenkanal beurteilen zu können. Die Schnittführung sollte daher parallel zur Intraorbitomeatallinie (Deutsche Horizontale) verlaufen. Die Höhe der Strahlenbelastung ist abhängig von der Schichtdicke, der Anzahl der Schichten und dem mAs-Produkt. Eine klinisch auffällige Linsentrübung kann bei Dosen zwischen 0,5 und 2 Gy auftreten [50, 86].

Die neuesten Entwicklungen der Mehrschicht-Spiral-CT haben bei einer erhöhten Strahlenbelastung [29], verglichen mit der Einzelschichttechnik, jedoch verschiedene, nicht unerhebliche Vorteile gegenüber den konventionellen CT-Untersuchungen: Neben erheblich schnelleren Aufnahmezeiten – was insbesondere bei unruhigen Patienten von Vorteil ist – erlauben sie die unterschiedlichsten Nachverarbeitungsmöglichkeiten wie Sekundärrekonstruktionen in unterschiedlichen Ebenen – insbesondere ein Vorteil für immobile oder ältere Patienten – und verschiedene Nachverarbeitungsmodalitäten wie Knochenfenster- oder 3-D-Darstellungen [37, 65].

Trotz dieser Nachverarbeitungsmöglichkeiten sollte jedoch eine exakte Einstellung der axialen Schnittführung parallel zur Intraorbitomeatallinie eingehalten werden, je nach Fragestellung ist die Schichtdicke zwischen 1 und 2 mm zu wählen. Da die wichtigsten differentialdiagnostischen Kriterien der Orbitaerkrankungen fast immer durch morphologische Merkmale zu erarbeiten sind, ist die Gabe eines jodhaltigen Kontrastmittels nicht zwingend notwendig. Sie kann aber bei der Abklärung vaskulärer oder entzündlicher Prozesse, aber auch bei die Orbita überschreitenden tumorösen Veränderungen erforderlich sein. Hierbei sind jedoch folgende wichtigen Punkte zu beachten:

1. Neben den bekannten Risikopatienten mit Plasmozytom oder Hyperurikämie, bei denen die Gabe von jodhaltigem Kontrastmittel kontraindiziert ist, muss immer eine ausreichende Nierenfunktion gewährleistet sein. Der Kreatininwert sollte 1,5 mg/dl nicht überschreiten, da insbesondere bei Diabetikern, kardiovaskulär vorgeschädigten oder dehydrierten Patienten durch das jodhaltige Kontrastmittel eine Niereninsuffizienz induziert werden kann [42, 78, 87].

2. Eine weitere Kontraindikation ist eine latente oder manifeste Hyperthyreose. Eine thyreotoxische Krise stellt auch heute noch eine erhebliche Gefährdung des Patienten dar [40]. Falls die Kontrastmittelgabe unumgänglich ist, sollte eine Blockade der Schilddrüse mit 20–30 mg Perchlorat-Tropfen mindestens 2–4 Stun-

den vor der Kontrastmittelapplikation erfolgen. Eine anschließende kontinuierliche Gabe von 900 mg Perchlorat pro Tag über weitere 14 Tage ist obligat, bei Risikopatienten gegebenenfalls begleitet von einer zusätzlichen Medikation von 20 mg Thiamazol pro Tag [70].

3. Als eine relative Kontraindikation ist eine bekannte Kontrastmittelallergie anzusehen. Bei diesen Patienten ist die prophylaktische i.v.-Gabe von H1-/H2-Blockern unmittelbar vor der Kontrastmittelapplikation anzuraten, die eine anaphylaktoide Reaktion verhindert [88].

Magnetresonanztomographie

Für die MRT gilt grundsätzlich, dass sich in T1-gewichteten Bildern die anatomischen Strukturen am besten abbilden lassen, während mit den T2-gewichteten Sequenzen in erster Linie Aussagen zur Gewebedifferenzierung zu treffen sind. Bezüglich der Schnittführung werden allein aus Vergleichsgründen beider Methoden bei der MRT keine grundsätzlich anderen Strategien als bei der CT angewendet. Obwohl auch nicht frei von Artefakten ist mit der MRT vor allem in der Darstellung von apexnahen Prozessen eine klare Differenzierung zwischen anatomischen und pathologischen Strukturen möglich, insbesondere wenn – bei entsprechender Befundkonstellation – auch eine parasagittale Schnittführung entlang des Nervus-opticus-Verlaufs gewählt wird.

Obwohl die meisten Orbitaerkrankungen ein einheitliches Untersuchungsprotokoll verlangen (Tabelle 1), das mindestens zwei unterschiedliche Sequenzparameter (T1-/T2-gewichtet) und Darstellungsebenen (axial und koronar) beinhaltet, sollte dieses den individuellen Erfordernissen angepasst werden. Die axiale Schnittführung sollte parallel zur Infraorbitomeatallinie erfolgen, wobei sich mit T2-gewichteten Sequenzen (in der Regel auch unter Fettsuppression) die Zusammensetzung (weniger oder stark protonen-, damit flüssigkeitshaltig) der jeweiligen pathologischen Veränderungen bestimmen lässt, während T1-gewichtete Sequenzen die anatomischen Beziehungen am besten darstellen. Eine native axiale Sequenz ist zusammen mit einer koronaren Darstellung, die senkrecht zur Schädelbasis oder zur Orbitaachse geplant werden sollte, obligat.

Bei Routineuntersuchungen sind Schichtdicken unter 3 mm wegen einer Verschlechterung des Signal-Rausch-Verhältnisses nicht angezeigt. Mit schnellen, hochauflösenden Turbo-Spin-Echo-(TSE-)Sequenzen können jedoch kleinste Veränderungen durch Schichtdicken von 1 mm und weniger sichtbar gemacht werden.

Tabelle 1. Untersuchungsparameter.

CT:	2–3 mm axial und koronar (1–2 mm mit Sekundärrekonstruktionen bei Multi-Slice-CT) Die i.v. Kontrastmittelgabe ist nicht obligat, Ausnahme: Entzündungen, vaskuläre Prozesse Bei Fragestellung bez. des Optikuskanals (z.B. Fraktur): 1 mm hoch auflösend (plus Sekundärrekonstruktionen)
MRT:	3 mm T2w (möglichst fettsupprimiert) axial/koronar 3 mm T1w vor und nach (unbedingt fettsupprimiert) axial/koronar (ggf. sagittal parallel zum Verlauf des N. opticus) Bei Frage nach Bulbusläsion: Oberflächenspule (Phase-array-Spule) Bei Erstuntersuchung: T2w (PD) ganzer Schädel empfehlenswert

Insbesondere bei intraorbitalen Raumforderungen ist die Gabe eines Kontrastmittels angezeigt, diese Sequenzen sollten aber unter Fettsuppression durchgeführt werden, um eine bessere Abgrenzung der pathologischen Veränderungen vom in allen Wichtungen signalintensiven orbitalen Fett zu gewährleisten [95]. Eine parasagittale Darstellung entlang der Achse des Nervus opticus ist bei Läsionen des Nervs selbst angezeigt.

Ein indikationsbezogenes Untersuchungsprotokoll sollte die klinischen Befunde ebenso berücksichtigen wie die klar definierte Fragestellung des Ophthalmologen. So erscheint es sinnvoll, bei der Fragestellung einer Chiasmaläsion eine Kopfspule anzuwenden. Sind dagegen Fragestellungen zu beantworten, die rein bulbäre oder direkt retrobulbäre Veränderungen erwarten lassen, können diese am deutlichsten mit einer kleinen Oberflächenspule (Phase-array) sichtbar gemacht werden [9].

Die bekannten relativen und absoluten Kontraindikationen und ihre möglichen Gegenmaßnahmen für die MRT bei klaustrophobischen Patienten oder solchen mit nicht fixierten ferromagnetischen Materialien oder Herzschrittmachern werden als bekannt vorausgesetzt.

Orbita

Die Orbita ist eine durch multiple Knochen (Os frontale, temporale, maxillare, sphenoidale, palatinum, ethmoidale, lacrimale, zygomaticum) gebildete, annähernd pyramidal geformte Höhle, die als wichtigstes Organ das Auge (Bulbus) beherbergt und schützt. Dieser nach vorne offene Trichter beinhaltet neben dem Bulbus noch die geraden äußeren Augenmuskeln, die Tränen-drüse, Faszien, Gefäße und Nerven, die sämtlich im orbitalen Fett eingebettet sind.

Die komplexe Anatomie dieses Pseudotrichters, dessen mediale Wand als einzige sagittal verläuft, während

Tabelle 2. Orbitatumoren, tumorähnliche Läsionen.

	Intrakalraum	Extrakalraum
Hämangiom		(Nur als Teil eines Gesichtshämangioms, meist im Kindesalter)
Kapillär	Selten (bei Kindern)	
Kavernös	Häufig (bei Erwachsenen)	(Sehr selten)
„Lymphangiom“	Bei Jugendlichen	Selten
Rhabdomyosarkom	Nein	Ja (selten)
Lymphom	Häufig	Ja
Tränendrüse		
Dermoid/Epidermoid	Nein	Ja
Pleomorph. Adenom	Nein	Ja
Adenoidzyst. Karzinom	Nein	Ja
NH-Lymphom	Nein	Ja
Varicosis orbitae	Ja	Nein
CCF	Ja	Sekundär, bei extremen Shunt-Volumen
NNH-Karzinom	Selten (wenn vom Extrakalraum einwachsend)	Ja (häufig)
Metastasen	Selten	Häufig
Neuroblastom	Nein	Selten
Fibröse Dysplasie	Nein	Selten (bis ca. 20. Lebensjahr)
Meningeom	Nein	Selten (bei Erwachsenen)

die übrigen zur Orbitaspitze (Apex) hin konvergieren, kann jedoch in vier verschiedene Kompartimente unterteilt werden, eine Systematik, die sich in der Differentialdiagnose der Orbitaerkrankungen als hilfreich erwiesen hat [30], (Tabellen 2 und 3). Die vier Hauptkompartimente der Orbita sind: der Bulbus, der Intrakalraum, der durch die geraden äußeren Augenmuskeln selbst und ihre Faszien definiert ist, der Extrakalraum zwischen diesem Muskeltrichter und der knöchernen Orbitabegrenzung und der Nervus opticus mit seiner meningealen Umscheidung (Abbildung 1).

Bulbus

Die bildgebende Methode der Wahl ist bei den meisten Erkrankungen des Bulbus die von Ophthalmologen durchgeführte Ultraschalldiagnostik, nur in Einzelfäl-

Tabelle 3. Entzündliche Orbitaerkrankungen.

	Intrakalraum	Extrakalraum
Idiopathische Entzündung		
Diffus	Häufig	Selten
Lokal (Myositis)	Selten	Nein
Endokrine Ophthalmopathie	Häufig	Nein
Zellulitis/Abszess	Fortgeleitet aus Extrakalraum	Häufig
Phlegmone	Fortgeleitet aus Extrakalraum	Selten
Mukozele	Nein	Häufig
Pyozele	Nein	Selten

len, z.B. bei Kindern und unkooperativen Patienten, ist eine ergänzende Bildgebung mittels MRT angezeigt. Die drei unterschiedlichen Schichten (Kornea und Sklera, Choroidea [oder Uvea] und Neuroretina) des Bulbus, der das vordere Drittel des Orbitatrichters einnimmt, sind auch mit den bildgebenden Verfahren nur schwer voneinander zu trennen. Erst pathologische Veränderungen machen diese Räume z.B. durch eine sekundäre Ergussbildung sichtbar [55].

Kongenitale Läsionen

Hierzu zählen, neben dem uni- oder bilateralen Mikrophthalmus/Anophthalmus, oft Symptom einer zentralnervösen Malformation [2, 8], in erster Linie die persistierende hyper-

plastische primäre Glaskörper (PHPV), der neben dem Morbus Coats die wichtigste Differentialdiagnose des hochmalignen Retinoblastoms darstellt. Das gemeinsame klinische Symptom dieser Erkrankungen ist die Leukokorie (Synonym „cat's eye“), bei dem die normale Reflektivität des Fundus durch eine pathologische Veränderung des Glaskörpers fehlt. Beim PHPV, der bei Geburt präsent ist, stellt sich das Überbleibsel der fetalen Arteria hyaloidea als hypointense tubuläre Struktur von der Linsenhinterwand bis zur Papille reichend dar. Eine zusätzliche Retinaablösung kann eine Raumforderung des Glaskörpers vortäuschen [16, 44].

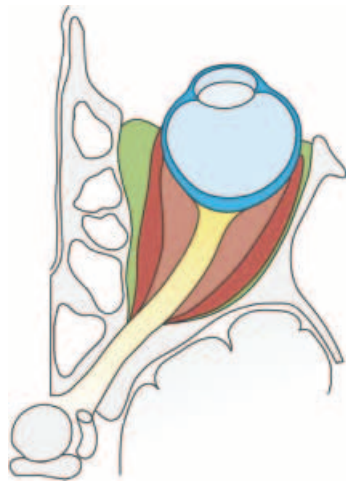
Die Retinaablösung mit Erguss ist auch das Leitsymptom des Morbus Coats (Abbildungen 2a bis 2d). Diese unilaterale, meist Jungen im Alter von 6–8 Jahren betreffende, bei Geburt vorhandene, aber erst später klinisch symptomatische Erkrankung der retinalen Gefäße mit Teleangiektasien und Mikroaneurysmen kann zu einem zentralen Visusverlust und einem schmerzhaften sekundären Glaukom führen [80, 83].

Tumoren

Retinoblastom

Das Retinoblastom ist mit einer Häufung von mehr als 90% bei Kindern unter 5 Jahren der häufigste

Abbildung 1. Orbitakompartimente. Bulbus (blau), Intrakonalraum (weinrot), Extrakonalraum (grün), Nervus opticus (gelb) [63].



maligene Tumor im Kindesalter, der in 25%–35% der Fälle bilateral und in 6% der Fälle familiär auftritt. Die Symptome, die zur Diagnosestellung führen, sind in erster Linie Leukokorie (60%), seltener Strabismus (20%) und eine Visusminderung (1). Die Diagnose erfolgt durch indirekte Ophthalmoskopie und A- und B-Scan-Sonographie [49], mit deren Hilfe in mehr als 90% die pathognomonischen Tumorverkalkungen als dichte Echos erkennbar sind, während sie in Dünnschnitt-CTs in etwa 87–90% nachzuweisen sind. Die Möglichkeit

der subtilen Darstellung einer retrolaminären Ausbreitung durch Infiltration des Sehnervs oder auch eines bilateralen kleinsten Tumorwachstums mit der MRT hat in vielen Kliniken insofern eine Änderung der diagnostischen Schritte bewirkt, als die CT nur noch in unklaren Fällen zur Diagnosesicherung angefertigt wird.

Neben den im CT pathognomonischen Verkalkungen, die sich teils homogen, teils punktförmig darstellen, zeigt das Retinoblastom in beiden bildgebenden Untersuchungsmethoden eine deutliche, teilweise erhebliche Kontrastanhebung in den soliden Tumoranteilen, was als differentialdiagnostisches Kriterium zum Morbus Coats angesehen werden kann. Das Signalverhalten in der MRT weist eine in T1-gewichteten Sequenzen (in Beziehung zum Glaskörper) hyperintense, nach Gadoliniumgabe deutlich signalangehobene intrabulbäre Raumforderung aus (Abbildungen 3a bis 3d). Protonendichte Bilder erlauben eine bessere Abgrenzbarkeit des hyperintensiven Tumors gegenüber dem ebenfalls hyperintensiven Glaskörper der reinen T2-Wichtung sowie die Darstellung einer zusätzlichen subretinalen Effusion.

Differentialdiagnostisch sind der Morbus Coats und der persistierende hyperplastische primäre Glaskörper zu nennen (siehe Kongenitale Läsionen).



Abbildung 2a



Abbildung 2b

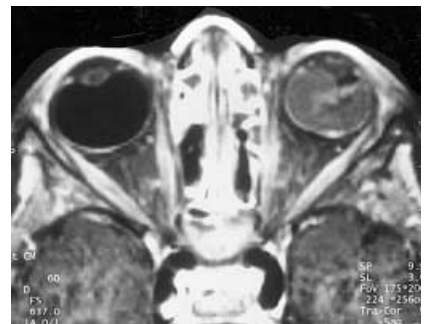


Abbildung 2c

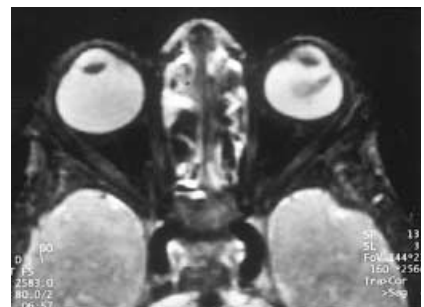


Abbildung 2d

Abbildungen 2a bis 2d. Morbus Coats. 2-jähriger Junge mit Leukokorie und einer Retinaablösung des linken Auges. a) Axiale CT, mit bei symmetrischer Bulbuskonfiguration deutlicher Dichteanhebung des gesamten linken Glaskörpers. b) Axiale MR (IR) mit charakteristischer, V-förmiger bilateraler Retinaablösung. c) Axiale T1-gewichtete, fettsupprimierte, kontrastangehobene MR, wobei das Fehlen einer Signalanhebung der raumfordernden Retinaablösung als pathognomonisches Kriterium gelten kann. d) Axiale T2-gewichtete, fettsupprimierte MR, welche die flüssigkeitshaltige Struktur der den Glaskörper ausfüllenden Retinaablösung erkennen lässt. Der hypointense Anteil entspricht am ehesten einer kleinen Einblutung [63].

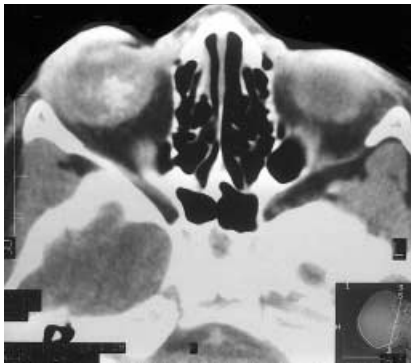


Abbildung 3a



Abbildung 3b

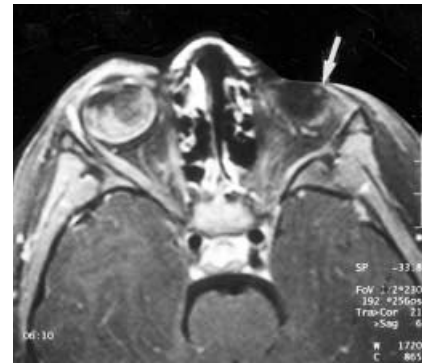


Abbildung 3c

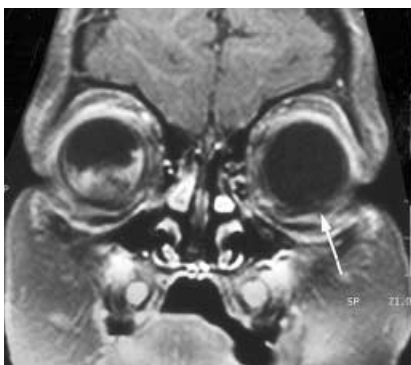


Abbildung 3d

Abbildungen 3a bis 3d. Bilaterales Retinoblastom bei 2-jährigem Mädchen mit Leukokorie des rechten Auges. a) Axiale CT, die die scholligen Verkalkungen im rechten Glaskörper zeigt. b) Korrespondierende T1-gewichtete native MRT mit hyperintensem Signal der Raumforderung im rechten Bulbus. c) Korrespondierende kontrastangehobene Schicht, die deutlich die Signalanhebung nicht nur im rechts bulbären Tumor zeigt, sondern auch den kontralateralen Zweitumor am unteren lateralen Bulbusrand (weißer Pfeil). d) Koronare T1-gewichtete kontrastangehobene Aufnahme mit Teildarstellung des kontralateralen kleinen Tumors links (weißer Pfeil) [63].

Aderhautmelanom

Das maligne Aderhautmelanom ist der häufigste maligne intraokuläre Tumor (fünf bis sieben Fälle/1 Million/Jahr) im Erwachsenenalter [17, 58]. Es kann sich aus einem choroidalen Naevus entwickeln, einem benignen melaninhaltigen Tumor der Choroidea, der selten zu einer neuroradiologischen Bildgebung Anlass gibt, sondern ophthalmoskopischer Beobachtung und Ver-

laufskontrollen bedarf. Die häufigsten Ausgangspunkte des Tumorwachstums der Uveamelanome sind die Choroidea (85%) (Abbildungen 4a und 4b), der Ziliarkörper (9%) und die Iris (6%). Der Altersgipfel dieses unilateral vorkommenden Tumors liegt bei 53 Jahren [17, 58].

Durch den Einsatz der differenzierten Ultraschall-diagnostik ist die routinemäßige CT oder MRT nur den Fällen vorbehalten, die eine extrabulbäre Ausdehnung (Abbildungen 5a bis 5d) vermuten lassen oder wenn nur suboptimale ophthalmoskopische Darstellungsmöglichkeiten vorliegen. Dies sind z.B. eine Linsentrübung oder eine erhebliche, zusätzliche subretinale Ergussbildung, die eine exakte Diagnostik erschweren oder unmöglich machen [49].

Die paramagnetischen Eigenschaften des Melanins sind das ideale Medium einer MR-Darstellung, dergestalt dass die Relaxationszei-

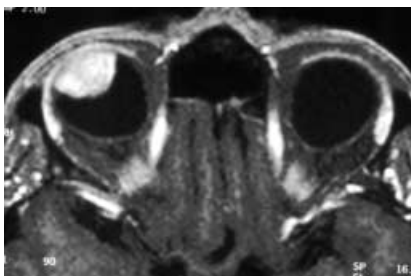


Abbildung 4a

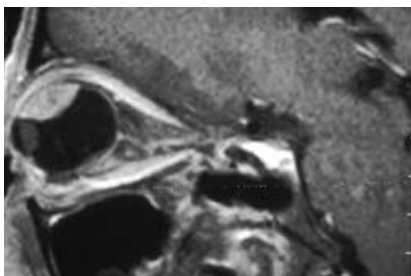


Abbildung 4b

Abbildungen 4a und 4b. 61-jährige Patientin mit choroidalem Melanom des oberen Bulbus, bis zum Ziliarkörper reichend. a) Axiale, kontrastangehobene T1w-Aufnahme mit Darstellung des glatt begrenzten, homogen signalintensiven Tumors. b) Sagittale, kontrastangehobene T1w-Aufnahme, die den Tumor angrenzend an die normal konfigurierte Linse zeigt [63].

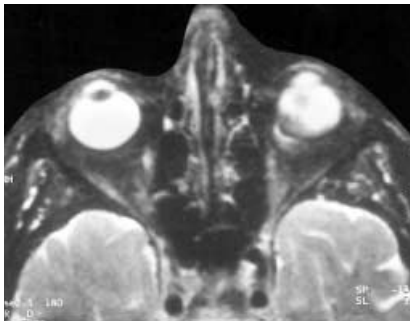


Abbildung 5a

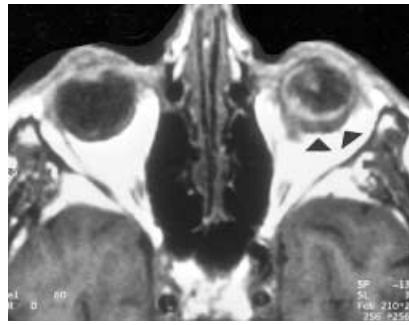


Abbildung 5b

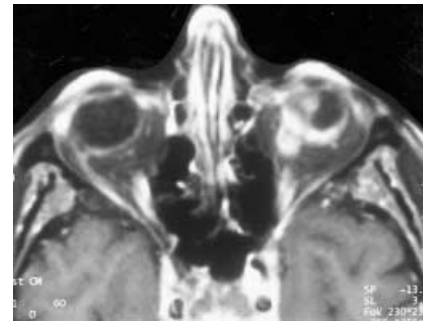


Abbildung 5c

Abbildungen 5a bis 5d. Intraorbital ausgebrochenes malignes Aderhautmelanom bei 73-jähriger Frau. a) Axiale T2-gewichtete MRT, die deutlich das hypointense Signal des Melanin erkennen lässt. b) Entsprechende T1-gewichtete Aufnahme, die den Tumor im medialen, inferioren Bulbusquadranten zeigt mit Ausdehnung in die Tenon'sche Kapsel (Pfeilspitzen). c) Korrespondierende kontrastangehobene T1-gewichtete Aufnahme (mit Fettsuppression), die sowohl die intra- als auch extrabulbären Tumoranteile ausweist. d) Koronares T1-gewichtetes, kontrastangehobenes Bild mit Ausdehnung des extrabulbären Tumoranteils in den medialen inferioren Intrakanalraum zwischen Musculus rectus inferior und medialis [63].

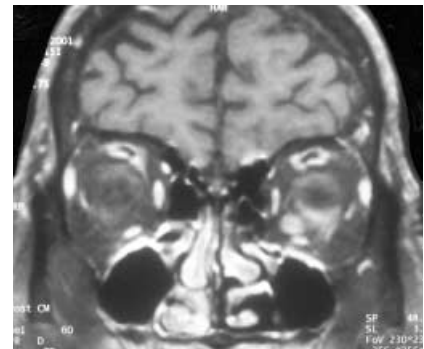


Abbildung 5d

ten in Anwesenheit von Melanin sowohl T1- als auch T2-gewichtet verkürzt werden. Dies führt in 95% der Fälle zur charakteristischen Signalverteilung des Melanin mit in T1-Sequenzen hyperintenssem Signal, in T2-gewichteten Bildern hypointensem Signal [20].

Heterogene Bilder sind durch zusätzliche Tumornekrosen und Einblutungen unterschiedlichen Alters zu erklären. Die Gadoliniumgabe erhöht insbesondere in fettsupprimierten Bildern die Nachweisbarkeit auch kleinerer Tumoren erheblich und grenzt sie ab von einer ihr Signal nicht verändernden, topographisch sich aber ähnlich präsentierenden, möglicherweise vorhandenen Netzhautablösung.

Differentialdiagnostisch ist neben anamnestischen Kriterien die Unterscheidung zu chorioidalen Metastasen nicht immer eindeutig, wobei Letztere eine weniger deutliche T1-Zeitverkürzung und somit eine weniger hohe Signalgebung aufweisen können [53]. Weitere Differentialdiagnosen sind das chorioidale Hämangiom oder das sehr seltene chorioidale Leiomyom [56].

Andere retinale und chorioidale Raumforderungen

Das *kavernöse Hämangiom* der Aderhaut ist ein seltener, benigner Gefäßtumor, der isoliert oder als diffus-fuser Tumor im Zusammenhang mit einer Sturge-We-

ber-Krankheit vorkommen kann. Ophthalmoskopisch als gut abgegrenzte, amelanotische, rötlich-orangene Raumforderung im hinteren Bulbusabschnitt nachweisbar lässt sich im Orbita-CT eine hyperdense, stark kontrastanhebende, linsenförmige Läsion erkennen. MR-tomographisch findet sich eine charakteristische hyperintense Signalgebung sowohl T1- als auch T2-gewichtet, mit deutlichem Signalanstieg nach Gadoliniumgabe [17, 56, 59].

Nicht zu verwechseln ist diese Erkrankung mit einem *kapillären Hämangiom* der Netzhaut im Rahmen einer Hippel-Lindau-Krankheit, die lediglich zum Nachweis zusätzlicher zerebellärer Hämangioblastome, nicht aber aufgrund des Netzhauthämangioms einer bildgebenden Diagnostik bedarf [17, 56].

Das eher seltene *chorioidale Osteom* wird typischerweise einseitig bei jungen Frauen vor dem Ende des 30. Lebensjahres nachgewiesen. Dieser benigne, ossifizierte Tumor, der Markanteile, Mastzellen und teilweise auch mesenchymale Zellen enthält, ist im CT typischerweise als verkalkte, glatt abgrenzbare, sichelförmige Raumforderung darstellbar. Während MR-tomographisch eine differentialdiagnostische genaue Abgrenzung zu einem chorioidalen Melanom nicht immer möglich ist, kann die Diagnose aber zumeist auf der Basis



Abbildung 6. Skleritis posterior. Axiale CT nach Kontrastmittelgabe einer 83-jährigen Frau mit rheumatoider Arthritis, die sich mit einer schmerzhaften Schwellung des rechten Auges vorstellte. Deutliche, unscharf abgrenzbare Dichteanhebung der lateralen hinteren Skleraanteile mit Infiltration des Retrobulbärtraums. Beachte die begleitende mediale Retinaablösung [63].

des klinischen und sehr charakteristischen Ultraschallbefundes gestellt werden [56, 60].

Entzündliche Erkrankungen

Obwohl die Sklera selbst kaum vaskularisiert ist, kann sie durch metabolische, bakterielle, virale oder Pilzinfektionen ebenso entzündlich infiltriert werden [56] wie durch die Skleritis, eine seltene entzündliche Sklererkrankung, die in den Formenkreis der idiopathischen Entzündung der Orbita (so genannter Pseudotumor orbitae (siehe unten) eingeordnet werden kann [74]. Klinisch imponiert diese Erkrankung durch eine langsam zunehmende, schmerzhafte Verdickung und Rötung der Sklera, die mit einer Visusreduktion einhergehen kann.

Unterteilt in eine anteriore und posteriore Skleritis ist die Skleritis posterior (Abbildung 6) von beiden die seltenere Form und betrifft vorwiegend Frauen. Sowohl die akute als auch die chronische Skleritis sind gekennzeichnet durch eine Verdickung der Sklera und Choroidea mit choroidaler Faltenbildung. Histologisch findet sich eine teils noduläre, teils diffuse, nekrotisierende, granulomatöse Entzündung, die umgeben sein kann von skleralen Sequestern und einer exsudativen Retinaablösung [25, 56]. In den bildgebenden Verfahren lässt sich neben einer diffusen Skleraverdickung, in Abhängigkeit vom Ausmaß der entzündlichen Veränderung, ein Kontrastenhancement nachweisen. Die noduläre Form zeigt keine Kontrast-(Signal-) Anhebung; dies unterscheidet sie differentialdiagnostisch vom Aderhautmelanom [30, 56].

Als sekundäre Bulbusläsionen entzündlicher Erkrankungen sind z.B. Glaskörperblutungen und/oder subretinale Ergussbildung bei einer retinalen Vaskulitis im Rahmen eines Morbus Behçet anzusehen [26].

Trauma

Die Konfiguration der Orbita stellt durch ihre knöchernen Begrenzungen und die Einbettung des Bulbus, der

Muskeln und der neurovaskulären Strukturen in das Erschütterungen dämmende retrobulbäre Fettgewebe einen Schutz des vorderen visuellen Systems dar, wobei der Bulbus als am meisten exponierter Teil trotzdem äußerst vulnerabel ist. Die klinisch oft beobachtete äußere Integrität des Bulbus und der Orbita darf jedoch nicht zu der An-

nahme einer nicht bedrohlichen Verletzung orbitaler Strukturen verleiten.

Die Verletzungen der Orbita sind in der Regel durch zwei verschiedene Mechanismen verursacht: das stumpfe und das spitze Trauma. Der Unterschied besteht in der unterschiedlichen Geschwindigkeit der Gewalteinwirkung, wobei das Kraft- und Geschwindigkeitsmoment beim stumpfen Trauma (z. B. Faustschlag) eher gering ist im Vergleich zum spitzen Trauma (z.B. Stich-, Geschossverletzung). Hier wirkt eine erhebliche Geschwindigkeit ein, verbunden mit einem relativ hohen Kraftmoment, wobei bei vielen Traumata diese Verletzungsmechanismen oft überlappend auftreten (z.B. Autounfall mit zerstörter Windschutzscheibe) [12]. Die traumatisch bedingten Läsionen der Orbita können nur in den wenigsten Fällen auf ein Kompartiment beschränkt werden. Neben der Darstellung möglicher knöcherner Verletzungen der Orbitawand oder Beeinträchtigungen des Sehnervs ist die häufigste Indikation zur Bildgebung nach orbitalem Trauma die Frage nach dem Ausmaß eines möglichen retrobulbären Hämatoms bei erhöhtem intraokularem Druck.

Als Methode der Wahl in der Diagnostik von Orbitaverletzungen ist die CT unumstritten, da sie neben der schnellen Verfügbarkeit die nicht immer klinisch zu erfassenden knöchernen Läsionen ebenso darstellen kann wie die begleitenden Weichteilverletzungen. Insbesondere bei einer Ophthalmoskopie unmöglich machenden massiven Lidschwellung kann sie das Ausmaß der Verletzungen übersichtlich klären [60].

Neben der überlagerungsfreien Lokalisation möglicher metallischer Fremdkörper kann die Frage einer Bulbusperforation, einer Linsendislokation (Abbildungen 7a bis 7c) oder das Vorliegen eines Retrobulbärhämatoms (Abbildung 8) geklärt werden.

Intrakalraum

Die geraden äußeren Augenmuskeln, die am Anulus tendinosus („Zinn'scher Ring“) in der Tiefe des Apex

orbitae entspringen und nach Penetration der Tenon'schen Kapsel an der Sklera ansetzen, sind jeweils von einer Faszie umgeben und durch ein intermuskuläres Septum untereinander verbunden. Durch diesen Faszientrichter (Konus) wird die Orbita in zwei große Kompartimente unterteilt: den Intrakonalraum (aus differentialdiagnostischen Erwägungen als Einheit mit dem Muskelkonus selbst zu betrachten) und den Extrakonalraum, der sich bis zur Periorbita, der mit Periost umkleideten knöchernen Begrenzung der Orbita, erstreckt.

Entzündliche Erkrankungen
Idiopathische orbitale Entzündung (so genannter „Pseudotumor orbitae“)

Der Begriff und das lange Jahre vertretene Konzept des „Pseudotumor orbitae“ ist nach Rootman [73] antiquiert und gibt Anlass zu vielen Missverständnissen. Diese Bezeichnung kennzeichnet zwar eine nicht granulomatöse, idiopathische Entzündung, beinhaltet aber auch viele unterschiedliche Erkrankungen spezifischer Ätiologie, die sowohl traumatisch bedingte, fortgeleitete entzündliche Veränderungen der Nasennebenhöhlen (NNH), perforierte Dermoidzysten, eine Thrombophlebitis als auch venöse lymphatische Malformationen beinhalten können [21].

Eine bioptische Klärung der pathologischen Prozesse, die unter dem Begriff eines so genannten „Pseudotumor orbitae“ subsumiert waren, erbrachte eine große Zahl unterschiedlicher spezifischer entzündlicher und nicht entzündlicher Veränderungen. Insbesondere konnten lymphoproliferative und vaskuläre Erkrankungen eindeutig definiert werden, die ebenso wie eine Vielzahl primärer und sekundärer hämatologischer Tumoren unter dem Sammelbegriff des Pseudotumor orbitae eingeordnet worden waren [38, 43, 68, 72, 93]. Die idiopathischen orbitalen Läsionen sind zusammenfassend in vier verschiedene Gruppen zu unterteilen, die alle Anteile der orbitalen

Abbildungen 7a bis 7c. Glassplitterverletzung. CT mit koronaren und sagittalen Sekundärrekonstruktionen bei einem 3-jährigen Jungen nach Autounfall. a) Die axiale Aufnahme zeigt neben einem Lufteinschluss eine Linsendislokation nach kaudal. Die flau Dichteanhebung des linken Glaskörpers im Vergleich zur Gegenseite zeigt eine zusätzliche Glaskörperblutung an. b) Koronare Rekonstruktion und c) sagittale Rekonstruktion. Die Pfeile kennzeichnen eine beginnende Sedimentation der Glaskörperblutung [63].



Abbildung 7a

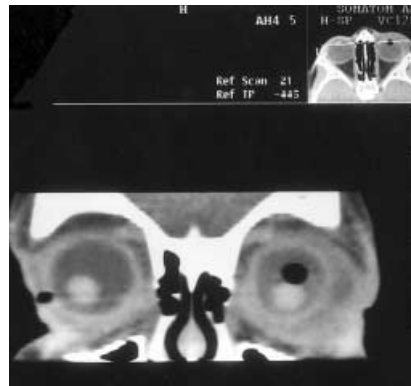


Abbildung 7b



Abbildung 7c

Gewebe verändern können, wobei die klinischen mit den bildgebenden Befunden korreliert werden können [74]. Dies sind entzündliche, infiltrative, tumoröse und vaskuläre Prozesse.

Die Forderung nach einer bioptischen Sicherung der Diagnose erscheint daher in jedem individuellen Fall unabdingbar, um eine ebenso individuelle Therapie zu ermöglichen. Eine pragmatische Therapie mit Steroiden, die zwar in den meisten Fällen zu einer als pathognomonisch angesehenen beeindruckenden Besserung der Symptomatik führt, sollte nicht missverstanden werden, da insbesondere Lymphome einen ähnlichen Verlauf zeigen.

Abbildung 8. Retrobulbäres Hämatom. Axiale CT bei 1-jährigem Jungen nach perforierender Augenverletzung rechts mit Darstellung eines nicht wesentlich Raumfordernd wirkenden retrobulbären Hämatoms lateral des Nervus opticus.



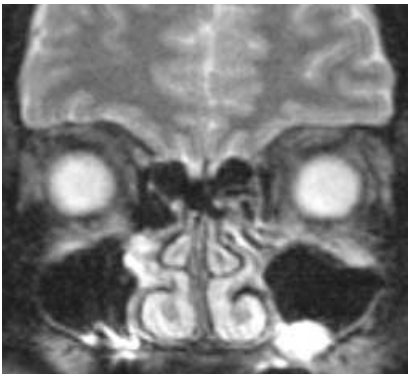


Abbildung 9a

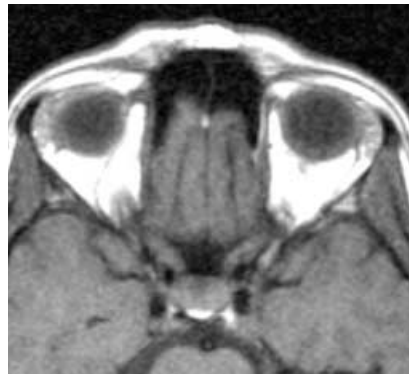


Abbildung 9b

Abbildungen 9a und 9b. Myositis des Musculus obliquus superior rechts. MRT einer 54-jährigen Frau mit Doppelbildern. a) Koronare protonendichte MRT, die eine deutliche Signalanhebung des rechten Musculus obliquus superior im Vergleich zu links zeigt. b) Axiale T1-gewichtete MRT, die eine deutliche Verbreiterung der Sehne im Bereich der Trochlea zeigt.

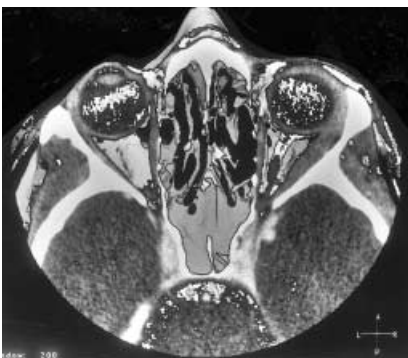


Abbildung 10. Myositis des Musculus rectus lateralis links. Axiale CT (3-D-Darstellung) einer 21-jährigen Frau mit akut aufgetretenen schmerzhaften Doppelbildern.

Im klinischen Alltag hat sich die Einteilung der idiopathischen orbitalen Entzündungen in eine lokale und eine diffuse Erscheinungsform bewährt. Der lokale Prozess kann entweder isoliert einen oder mehrere gerade äußere Augenmuskeln betreffen, die Tränendrüse, den Sehnerv, die Sklera oder episklerales Gewebe, aber auch intraorbitale Venen entzündlich infiltrieren. Die diffuse Entzündung kann alle intraorbitalen Gewebe in unterschiedlichem Maß in Mitleidenschaft ziehen.

Im Vordergrund der klinischen Symptome der idiopathischen orbitalen Entzündung steht eine schmerzhafte Protrusio mit Bewegungs- und Sehstörungen des betroffenen Auges.

Die häufigste lokale Erscheinungsform der idiopathischen orbitalen Entzündung mit vorwiegendem Befall der Muskulatur ist die Myositis. Die mit erheblichen Schmerzen einhergehende, akute, diffuse Schwellung nicht nur des betroffenen Augenmuskels selbst, sondern auch die Infiltration mit Verbreiterung seiner Ansatzsehne am Bulbus kann sowohl mit der CT als auch

MRT sehr deutlich dargestellt werden (Abbildungen 9a, 9b und 10). Sie ist charakteristisch für die meist nur solitär einen äußeren Augenmuskel betreffende Entzündung. Die wichtigste Differentialdiagnose zur Myositis stellt die Muskelverbreiterung bei der endokrinen Ophthalmopathie dar.

Die Diagnose einer diffusen idiopathischen orbitalen Läsion wird bei Infiltrationen aller Gewebe des Intra- und/oder Extrakalraums gestellt. Klinisch imponieren im akuten Stadium eine schmerzhafte Protrusio bulbi mit Diplopie, bei chronischem Verlauf kommt es zu keinen wesentlichen Beeinträchtigungen der Patienten. Diese Veränderungen können sowohl im anterioren als auch posterioren Intrakalraum lokalisiert sein und durchaus ein tumoröses Erscheinungsbild haben. Eine subtile Auswertung der morphologischen Bild gebenden Befunde (bei variablem Signalverhalten) kann die Differentialdiagnose aber in den meisten Fällen eingrenzen.

Endokrine Ophthalmopathie

Die häufigste Ursache eines uni- oder bilateralen Exophthalmus im Erwachsenenalter ist die endokrine Ophthalmopathie (EO). Das äußere Erscheinungsbild einer schleichend und schmerzlos beginnenden Protrusio bulbi kann Erstsymptom einer Autoimmunerkrankung der Schilddrüse, des Morbus Basedow (Grave disease) sein oder im Rahmen einer fast regelhaft auftretenden Immunhyperthyreose manifest werden. Neben den klassischen, klinisch-ophthalmologischen Zeichen einer konjunktivalen Injektion, einer Lidretraktion (Dalrympl'sches, Graefe'sches Zeichen) und Störungen der Augenmuskelbeweglichkeit sowie den endokrinologischen Befunden ist die CT und/oder MRT zur Diagnosesicherung und zur Verlaufskontrolle angezeigt. Die MRT hat gegenüber der CT-Untersuchung den Vorteil, dass durch die Bestimmung der T2-Zeit eine Aussage bezüglich der Akuität der Erkrankung gemacht werden kann (Abbildungen 11a und 11b). Dies ist insbesondere für die Indikationsstellung

einer Steroid- oder Strahlentherapie sowie für Verlaufskontrollen von Bedeutung [36, 39, 41, 67]. Obwohl die entzündliche Veränderung durch Lymphozyten-, Plasmazell- und Mukopolysaccharidinfiltationen und Ödem alle intraorbitalen Strukturen in Mitleidenschaft ziehen kann, sind die geraden äußeren Augenmuskeln bevorzugt betroffen, wobei charakteristischerweise die inferioren und medialen Muskeln als erste und am häufigsten involviert werden, seltener die lateralen Augenmuskeln.

Die diagnostischen Kriterien einer EO umfassen eine spindelförmige Verbreiterung der geraden Augenmuskeln (über 4 mm) ohne Beteiligung der Sehnen, eine dadurch bedingte Impression der Orbitawandungen mit Bevorzugung der Lamina papyracea und die Kompression des Sehnervs im Orbitatrichter (Abbildungen 12a und 12b) [14, 69]. Bei langen, chronischen Krankheitsverläufen kann es zu einer signifikanten Zunahme des retrobulbären Fettgewebsvolumens kommen, oft unter gleichzeitiger Fibrosierung und fettigen Degeneration (Abbildungen 13a bis 13c) der Augenmuskeln mit entsprechender Verschwärung.

Die Kompression des Sehnervs im Orbitatrichter durch die verbreiterten äußeren geraden Augenmuskeln mit entsprechender venöser Abflussstörung kann den Nervus opticus akut oder schleichend bedrohen. Bei einem massiven Exophthalmus, Hornhautexposition und Schmerzen, insbesondere aber bei einem akuten oder chronischen Visusverlust hat sich in den letzten Jahren durch die chirurgische Dekompression des Nervus opticus in der Orbitaspitze eine neue Therapiemöglichkeit ergeben. Dabei werden je nach klinischem Befund verschiedene knöcherne Wandungen der Orbita entfernt, um den verbreiterten Muskeln Platz zu schaffen und somit die Nervenkompression aufzuheben [57].

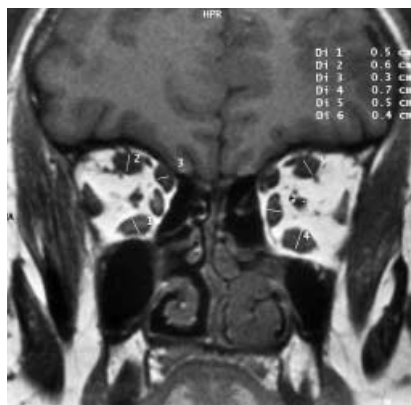


Abbildung 11a

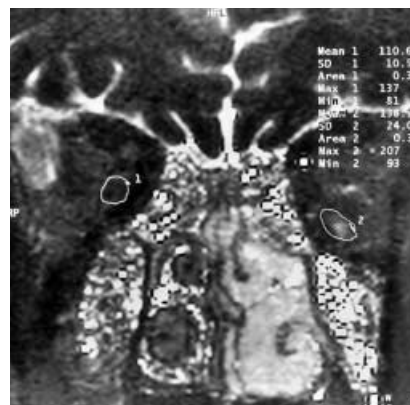


Abbildung 11b

Abbildungen 11a und 11b. Akute endokrine Ophthalmopathie. Koronare MRT einer 36-jährigen Frau mit rezidivierendem Exophthalmus bei (behandelter) Hyperthyreose. a) Koronare T1w-Darstellung mit Breitenmessungen der betroffenen Muskeln. b) Berechnetes Bild einer T2-Zeit-Messung, das die Signalanhebung als Hinweis einer oedematösen Durchtränkung des Musculus rectus inferior links mit deutlich verlängerter T2-Zeit (138,9 ms gegenüber 110,6 ms des kontralateralen Musculus rectus medialis) objektiviert [63].



Abbildung 12a



Abbildung 12b

Abbildungen 12a und 12b. Endokrine Ophthalmopathie. CT einer 70-jährigen Frau. a) Axiale Darstellung mit erheblicher Protrusio bulbi beidseits. b) Koronare Darstellung, bei der die Bedrängung des Sehnervs im mittleren Orbitatrichter deutlich wird.

Raumfordernde Erkrankungen des Intrakonalraums (Tabelle 2)

Intrakonale tumoröse Raumforderungen verursachen beim Erwachsenen in der Regel einen langsam progredienten, schmerzlosen, vorwiegend axialen Exophthalmus.

Hämangiom

CT und MRT spielen bei vaskulären Läsionen der Orbita eine wichtige Rolle, da sie nicht nur die genaue (Art-)Diagnose ermöglichen, sondern auch die Therapie beeinflussen und zur Planung des möglichen opera-



Abbildung 13a

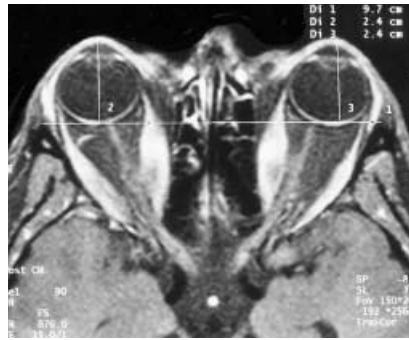


Abbildung 13b

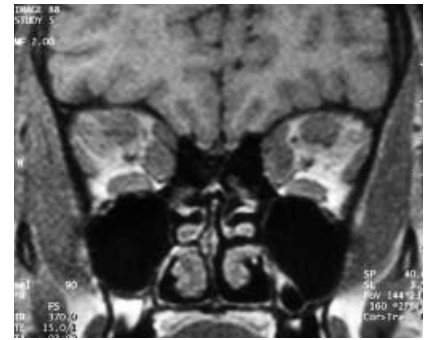


Abbildung 13c

Abbildungen 13a bis 13c. Endokrine Ophthalmopathie. MRT einer 26-jährigen Frau mit langjähriger Anamnese. a) Axiale T1w-Aufnahme. b) Korrespondierende kontrastangehobene (fettsupprimierte) Aufnahme, die die deutliche Protrusion von 24 mm (Norm maximal 21 mm) zeigt. Die hypointensen Areale der Musculi recti mediales entsprechen kleinen Bezirken einer fettigen Degeneration. c) Koronare T1w-Darstellung im mittleren Orbitatrichter (Abbildung 13a aus [63]).

tiven Zugangsweg erforderlich sind [6]. Die langjährige Diskussion über die korrekte Klassifizierung vaskulärer orbitaler Prozesse, die einen erheblichen Anteil der orbitalen pathologischen Veränderungen ausmachen, ist noch nicht abgeschlossen. Es erscheint daher sinnvoll, traditionelle, bekannte Bezeichnungen mit pathophysiologischen Begriffen zu kombinieren, um so eine einheitliche Terminologie zu erreichen [6, 64, 72].

Das Hämangiom ist der häufigste, benigne intraorbitale Tumor. Das kapilläre Hämangiom ist in erster Linie bei Kindern schon bei Geburt nachweisbar, nach einer Phase der Größenzunahme involutiert es aber in der Regel spontan in den ersten Lebensjahren [46, 64].

Das kavernöse Hämangiom des Erwachsenen besteht aus einer Anhäufung venöser, kaverner Räume, die untereinander durch fibröse Septen verbunden sind [28]. Sowohl in der CT als auch in der MRT ist eine gut abgegrenzte, von einer fibrösen Pseudokapsel umgebene, intrakonal gelegene Raumforderung zu erkennen, deren Ausdehnung typischerweise nie den Apex erreicht. Dies ist ein differentialdiagnostisches Kriterium, das auch bei den ähnlich aufgebauten Lymphangiomen zu beobachten ist.

Bei beiden bildgebenden Verfahren fällt eine mäßige, zunächst inhomogene, in zeitlich verzögerten Aufnahmen dann eine deutliche, homogene Kontrast-/Signalanhebung auf (Abbildungen 14a bis 14d). Die morphologischen Einzelheiten sowie die Gewebekarakterisierung eines erhöhten Flüssigkeitsgehalts durch eine helle Signalgebung in den T2-gewichteten Bildern sind in der MRT deutlich besser darstellbar als in der

CT, ohne dass ein Verfahren bezüglich der Differentialdiagnose eindeutig zu bevorzugen ist.

Die wichtigste Differentialdiagnose des kavernösen Hämangioms ist die einer orbitalen venösen Anomalie (so genannte „Varix“) und einer venös-lymphatischen Malformation.

Vaskuläre Läsionen

Orbitale venöse Anomalie („orbitale Varix“)

Ätiologisch entweder kongenital oder durch eine Venenwandschwäche bedingt bietet die orbitale venöse Anomalie klinisch das Bild eines variablen Exophthalmus, der bei erhöhtem intraorbitalen Druck wie z.B. in Kopftieflage oder bei einem Valsalvaversuch imponiert [6, 17, 82] (Abbildungen 15a bis 15d). Infolge einer Blutung oder Thrombose in den varikös erweiterten Gefäßen kann der Exophthalmus akut und schmerzhaft in Erscheinung treten. Die meist massiv erweiterten Venen sind nicht immer eindeutig von den kavernen Hämangiomen zu unterscheiden [61]. Bei Vorhandensein großer, oft lobulierter, teilweise scholliger Verkalkungen (Phlebolithen) sind diese intrakonalen Raumforderungen eindeutig zu definieren, insbesondere bei einem Valsalvamanöver, wo ihre Größe deutlich zunehmen kann.

Venös-lymphatische Malformation (so genanntes „Lymphangiom“)

Eine plötzliche Proptosis bei Patienten im Kindes- und Jugendalter, oft verbunden mit einer periorbitalen Schwellung ist in der Regel verursacht durch ein spontane Einblutung in eine venös-lymphatische Malfor-



Abbildung 14a



Abbildung 14b

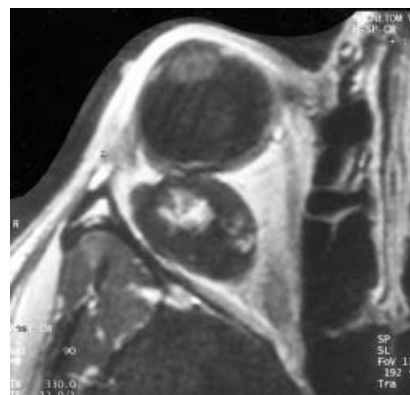


Abbildung 14c

Abbildungen 14a bis 14d. Kavernoöses Hämangiom. MRT eines 46-jährigen Mannes, der klinisch auffällig wurde durch eine langsam progredienter Hyperopie und schmerzlose Protusio bulbi rechts. a) Axiale T2w-MRT mit homogen hyperintenser, glatt begrenzter, intrakonaler retrobulbärer Raumforderung. b) Korrespondierende native T1w-Aufnahme. c) Entsprechende kontrastangehobene Aufnahme, die eine nur flache Signalanhebung im mittleren Abschnitt des Tumors zeigt. d) Koronare protonendichte Sequenz, die die infraoptische laterale Lokalisation erkennen lässt [63].

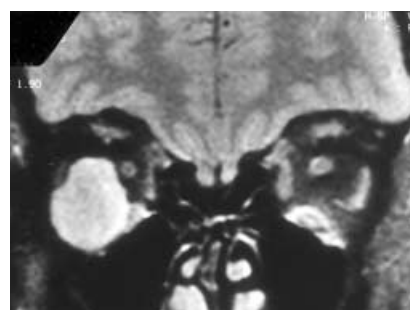


Abbildung 14d

mation (so genanntes „Lymphangiom“) [11]. Diese venöse Anomalie, die aus abortiven Gefäßen besteht, die sich inmitten normalen Gewebes ausdehnen [6, 31], ist in CT und MRT als eine polylobulierte, langsam verdrängend wachsende Raumforderung ohne Kapsel nachzuweisen. Dabei kann sowohl eine intrakonale als auch eine extrakonale Lage in Erscheinung treten.

In der MRT sind oft unterschiedlich alte Blutungen nachzuweisen, die durch spontane Thrombosen und Blutungen verursacht werden. Sie lassen die zusätzlich verwendete Bezeichnung einer Schokoladenzyste ebenso verständlich werden wie die bildgebende und makroskopische Verwechslung mit einem kavernoösen Hämangiom.

Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel

Eine arteriovenöse Kurzschlussverbindung, die Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (CCF), kann im kavernoösen Abschnitt der Arteria carotis interna entstehen. Sie führt zu einer Arterialisierung des Blutes der Vena ophthalmica superior. Zusammen mit der dadurch bedingten venösen Abflussstörung der Orbita resultiert daraus eine Hypervolämie des Bulbus und der Orbita, die zum

klinischen Bild des pulsierenden, auskultatorisch nachweisbaren Exophthalmus mit Erweiterung der episkleralen Gefäße und Bindehautchemose führt und durch den erhöhten intraokularen Druck die Gefahr eines Visusverlustes birgt [24]. Im farbkodierten Doppler-Ultraschall ist die Flussumkehr eindeutig zu erkennen [49].

Das pathognomonische Kriterium in den bildgebenden Verfahren ist neben einer Verbreiterung der Augenmuskeln und dem Exophthalmus eine Erweiterung der Vena ophthalmica superior, computertomographisch nach i.v. Kontrastmittelgabe in axialer Schnittführung in typischer, sinusförmiger Konfiguration hyperdens dargestellt. MR-tomographisch ist ein erhöhter Signalverlust infolge des Flow-void-Effekts des arteriellen Flusses im Sinus cavernosus und der Vena ophthalmica superior nachzuweisen [15, 17]. Die Ätiologie der CCF, sei es eine traumatisch bedingte oder spontan entstandene (Letztere in erster Linie bei älteren Diabetikerinnen zu sehen), ist für die Wahl des therapeutischen Vorgehens weniger von Bedeutung als die angiographische Bestimmung der Flussverhältnisse, über welche die Schnittbildverfahren nur unzureichend Aufschluss geben können.



Abbildung 15a



Abbildung 15b



Abbildung 15c

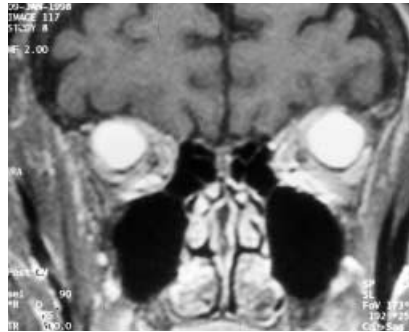


Abbildung 15d

Abbildungen 15a bis 15d. Venöse Ektasien. 67-jährige Frau, die sich wegen eines rezidivierenden, schmerzlosen, provozierbaren, bilateralen Exophthalmus vorstellte. a) Axiale CT, mit dem Nachweis einer glatt begrenzten Raumforderung im oberen äußeren Intrakalraum links. b) Die koronare CT weist symmetrische, bilaterale Läsionen aus. c) Axiale T1w-MRT. Koronare, kontrastangehobene T1w-MR mit homogenem Signalenhancement der venösen Anomalie beidseits (Abbildungen 15a bis 15c aus [63]).

Die pathophysiologische Einteilung des Shunts einer CCF in eine so genannte High-flow- (Typ A) oder Low-flow-Fistel (Typ B) ist daher nur mithilfe der zerebralen Katheterangiographie mittels digitaler Subtraktionsangiographie (DSA) möglich und von entscheidender Bedeutung für die Wahl des therapeutischen Vorgehens [18]. Dies beinhaltet grundsätzlich neuroradiologische interventionelle Maßnahmen, wenn es nicht, wie häufig bei den spontanen (meist Typ-B-) Fisteln, zu einem ebenso spontanen Verschluss kommt.

Zu erwähnen sind auch die seltenen Thromboseerkrankungen der Vena ophthalmica superior, die durch eine im CT primär hyperintense, verbreiterte Vene, MR-tomographisch von einer fehlenden Signalauslöschung bis zu einer Signalanhebung (den unterschiedlichen Stadien der Thrombose entsprechend) ein buntes Bild bieten können [17]. Bei verbreiteter Vene, ggf.

auch mit einer Drainage über faziale Venen, darf eine intrazerebrale arteriovenöse Malformation (AVM) mit atypischer Drainage wie z.B. eine AVM der Vena magna Galeni (Typ II) nicht außer Acht gelassen werden [4].

Sonstige Tumoren

Neurinome (syn. Schwannome) und Neurofibrome stellen eine weniger häufig vorkommende, aber wichtige Differentialdiagnose intrakalärer Raumforderungen, insbesondere in Abgrenzung zu den kavernösen Hämangiomen, dar. Während Neurinome eher bei Patienten vorkommen, die an einer Neurofibromatose Typ II (NF 2) erkrankt sind, finden sich (plexiforme) Neurofibrome sporadisch oder als eine Manifestation der Neurofibromatose von Recklinghausen Typ I (NF 1) [95].

Während sich Neurinome als gut abgrenzbare, sowohl intra- als auch extrakal gelegene, glatt begrenzte Raumforderungen mit homogenem Kontrastenhancement darstellen, präsentieren sich Neurofibrome als wurmförmige, multinoduläre, nicht von einer Kapsel umgebene,

stark vaskularisierte und manchmal auch infiltrierend wachsende Raumforderungen [5].

Das orbitale Lymphom stellt oft die erste Manifestation eines später auftretenden systemischen Lymphoms dar und wird klinisch zunächst durch eine schmerzlose Lidschwellung, erst später durch einen Exophthalmus, bei Patienten über 50 Jahren auffällig. Die in erster Linie der Gruppe der Non-Hodgkin-Lymphome zuzuordnenden Raumforderungen umfassen sowohl benigne als auch maligne oder atypische lymphoproliferative Tumoren. Sie können jeden der orbitalen Räume befallen, wobei eine besondere Bevorzugung der Tränendrüse zu verzeichnen ist, gefolgt von einem Befall des Muskelkonus oder Intrakalraums und der Sehnervenscheide. Die Diagnose muss stets durch eine Biopsie gesichert werden.

Metastasen repräsentieren die häufigste maligne Erkrankung der Orbita, wobei sie alle orbitalen Strukturen



Abbildung 16a

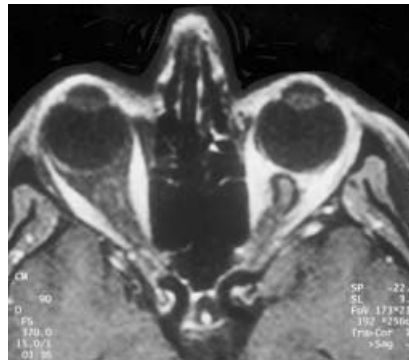


Abbildung 16b

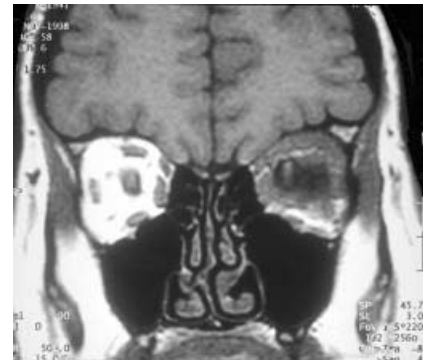


Abbildung 16c

Abbildungen 16a bis 16c. Metastase eines zirrhösen Mammakarzinoms (bisher nicht bekannt). MRT einer 57-jährigen Patientin mit bekanntem NF1, die sich wegen zunehmender Doppelbilder vorstellte. a) Native axiale T1w-Aufnahme, bei der neben einem Enophthalmus links das fehlende Fettsignal des Intraokularraums auffällt. b) Korrespondierende, fettsupprimierte Darstellung nach Gadoliniumgabe, in der eine homogene Signalanhebung zu erkennen ist, die eine Differenzierung der geraden äußeren Augenmuskeln nicht zulässt. c) Native koronare T1w-Aufnahme, bei der im Vergleich zur rechten Seite die zusätzliche Infiltration des Extrakalraums im oberen Quadranten zu erkennen ist [63].

befallen können, mit einer Bevorzugung des Extrakalraums. Ist im Intraokularraum eine unklare Läsion zu finden, die weniger Raumfordernden Charakter hat als vielmehr einen Enophthalmus verursacht (Abbildungen 16a bis 16c), ist in erster Linie an eine Absiedlung eines zirrhösen Karzinoms zu denken [45, 62].

Extrakalraum

Primäre Läsionen des Extrakalraums beschränken sich auf pathologische Veränderungen der Tränenrüse, da der Extrakalraum neben Fett nur noch die Glandula lacrimalis beherbergt. Weitaus häufiger sind die sekundären Erkrankungen des Extrakalraums, in erster Linie entzündliche oder tumoröse Veränderungen der NNH, die dieses orbitale Kompartiment durch die teilweise dünnen Orbitawandungen (Lamina papyracea, Orbitaboden, Fissura orbitalis inferior) auf ihrem Weg zu tieferen orbitalen Strukturen involvieren können. Da sie sich von dort aus wiederum direkt oder über die Fissuren des Apex nach intrakraniell ausdehnen können, ist eine frühzeitige Diagnostik und Therapie geboten.

Entzündliche Erkrankungen

Die mit erheblichen Schmerzen, Lidödem, Chemosis und einer Protrusio bulbi einhergehenden orbitalen

Komplikationen entzündlicher NNH-Veränderungen bestehen in der überwiegenden Mehrzahl in einer periorbitalen *Zellulitis*, einer präseptalen, bakteriellen Entzündung [13, 22]. Dabei stellt das orbitale Septum eine effektive Barriere zur Verhinderung einer intraorbitalen Infektion dar (Abbildungen 17a und 17b). Besteht diese Barriere nicht mehr, kommt es zu einer disseminierten bakteriellen Entzündung, der Orbitaphlegmone, die in unterschiedlicher Ausprägung alle orbitalen Strukturen betreffen kann (Abbildung 18).

Zu den entzündlichen Veränderungen der NNH, die den Extrakalraum der Orbita mit einbeziehen, ist in erster Linie die *Mukozele* zu rechnen. Mukozelen sind muköse Flüssigkeit enthaltende, von einer Mem-

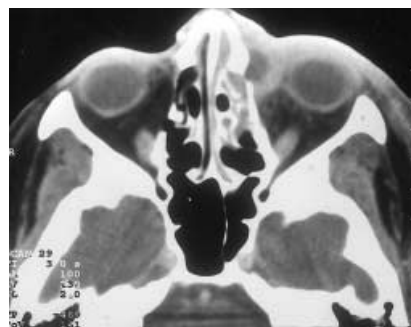


Abbildung 17a

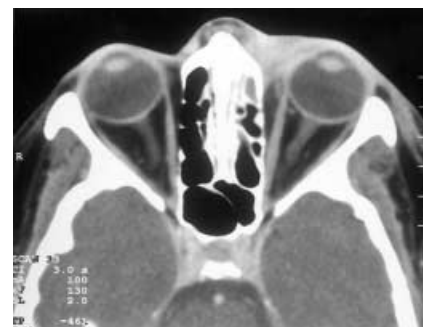


Abbildung 17b

Abbildungen 17a und 17b. Abziedierende Dakryozystitis. Axiale, kontrastangehobene CT einer 45-jährigen Patientin mit rezidivierender schmerzhafter Schwellung am linken Auge. a) Schnitt in Höhe des Unterlids mit Darstellung des Abszesses am Eingang des Tränen-Nasenkanals. b) In Höhe des mittleren Orbitaabschnitts ist die noch präseptale extrakalrale Ausbreitung der Entzündung zu definieren.



Abbildung 18. Lidabszess mit beginnender Orbitaphlegmone. Axiale, kontrastangehobene CT eines 9 Monate alten Mädchens mit Fieber und Lidschwellung links. Die beginnende Orbitaphlegmone ist an der postseptalen, extrakonalen Infiltration (Pfeil) zu erkennen. [63].

bran umgebene Aussackungen einer oder mehrerer NNH, die meist als Spätfolge entzündlicher NNH-Erkrankungen durch eine Obstruktion des Ausführungsgangs der entsprechenden NNH entstehen. Sekundär sind sie meist posttraumatisch (postoperativ) oder durch Tumorinfiltration des Ausführungsgangs bedingt. Bei einer Superinfektion dieser mukösen Retention spricht man von einer *Pyozele* (Abbildungen 19a und 19b). Dabei unterscheidet sich der Befund der Pyozele bis auf eine marginale Dichteanhebung nach Kontrastmittelgabe in aller Regel nicht wesentlich von dem der Mukozele.

Computertomographisch ist die Mukozele als hypodense Raumforderung, ausgehend von einer NNH, zu erkennen, wobei durch die langsame, verdrängend wirkende Größenzunahme der betroffenen Nebenhöhle eine meist halbmondförmig ausgedünnte, glatte knöcherne Begrenzung nachzuweisen ist.

MR-tomographisch sind zwei Erscheinungsformen möglich: Zum einen kann es durch den hohen Protein- und Wassergehalt des eingedickten Sekrets zu einer starken Signalanhebung sowohl in den T1- als auch T2-gewichteten Bildern kommen. Bei zunehmender Ein-



Abbildung 19a



Abbildung 19b

Abbildungen 19a und 19b. Pyozele. Koronare, kontrastangehobene CT einer 45-jährigen Frau mit linksseitigem Lidödem und Augenmotilitätsstörungen (bei Zustand nach Orbitafraktur 7 Jahre zuvor). a) Typische Konfiguration einer ethmoidalen Pyozele. b) Korrespondierendes Knochenfenster, wo die alte Orbitabodenfraktur besser abgrenzbar ist.

dickung kann in beiden Wichtungen ein Signalverlust zu verzeichnen sein, der eine normale Belüftung der NNH vortäuscht. Um falsch negative Befunde zu vermeiden, ist daher bei klinischem Verdacht auf eine Mukozele die CT als erste diagnostische Methode zu bevorzugen [30, 32].

Eine *Osteomyelitis* der Kalotte kann als eine eher seltene Komplikation einer NNH-Entzündung angesehen werden, die einer konservativen medikamentösen Therapie oft nur schwer zugänglich ist [62]. In Zweifelsfällen können CT und MRT die Ausdehnung sowohl bezüglich des Weichteil- als auch des knöchernen Befundes klären (Abbildungen 20a bis 20d), während eine SPECT-Untersuchung als sensitive Methode zusätzliche Informationen einbringen kann [79].

Tumoren

Hier muss zwischen primären, in den Strukturen des Extrakalottraums entstehenden und sekundären Tumoren unterschieden werden. Zu den primären Tumoren sind das Osteom oder das eher selten vorkommende Hämangioperizytom, aber auch das maligne Rhabdomyosarkom zu zählen. Die Gruppe der sekundären Tumoren beinhalten in erster Linie die Malignome der NNH (Abbildungen 21a bis 21 d).

Rhabdomyosarkom

Das Rhabdomyosarkom (RMS) ist der häufigste hoch maligne Weichteiltumor des Kindesalters, wobei mehr Jungen als Mädchen (5:3) im mittleren Alter von 7–8

Jahren daran erkranken [3, 47]. Das RMS entsteht aus primitiven, embryonalen Mesenchymzellen und kann histopathologisch in vier verschiedene Typen unterteilt werden, die jeweils ein bestimmtes Erkrankungsalter bevorzugen [33, 34, 85, 92]:

- Der embryonale Typ tritt in erster Linie im Kindesalter auf, mit bevorzugter Lokalisation in der medialen oberen Orbita. Er stellt die maligneste Variante dieser Entität dar, da sich die anaplastischen Tumorzellen entlang der Muskelsepten ausbreiten.

- Der pleomorphe Typ des RMS bevorzugt das Erwachsenenalter und kommt dabei in den seltensten Fällen intraorbital vor.
- Der alveoläre Typ wird vorwiegend im Jugendalter beobachtet.
- Das botryoide RMS kann als weitere Untergruppe bestimmt werden.

Klinisch auffällig durch einen fast explosiv auftretenden, rapiden und progredienten Exophthalmus bei einem ansonsten gesunden Kind stellt sich der vorwiegend extrakonal lokalisierte Tumor als gut abgrenzbare, infolge der hohen Tumorvascularisation kräftig Kontrast anreichernde Raumforderung dar. Im CT können Knochenarrosionen zu erkennen sein, im MRT ist ein sowohl homogener als auch gemischt signalgebender, iso- bis hyperintenser, am besten in fettsupprimierten Bildern von der Umgebung abzugrenzender Tumor darzustellen [17, 53, 96] (Abbildungen 22a bis 22c). Durch eine kombinierte chirurgische, Radio- und Chemotherapie ist die Heilungsrate dieser Kinder von 45% auf über 90% gestiegen [75, 92].

Die Differentialdiagnose sollte ein schnell wachsendes kapilläres Hämangiom oder ein rasch progredientes Lymphangiom mit Einblutung ebenso wie ein intraorbitales Neuroblastom oder Metastasen anderer Tumoren sowie eine aggressive idiopathische Entzündung beinhalten [76].

Sekundäre Tumoren

Jede entzündliche oder tumoröse Erkrankung der NNH kann sekundär in die Orbita einwachsen. Das Karzinom des Sinus maxillaris (Abbildungen 21a bis 21d) ist der Tumor, der die Orbita am häufigsten destruierend infiltriert, wobei es sich von dort bis ins Endokranium ausdehnen kann. Grundsätzlich können alle extraorbitalen malignen Tumoren wie das Mamma- oder Bronchialkarzinom in die Orbita metastasieren, sodass bei einem destruierenden, infiltrativ wachsenden Tumor ohne direkten Zusammenhang mit den NNH eine entsprechende Primärtumorsuche angezeigt ist.



Abbildung 20a

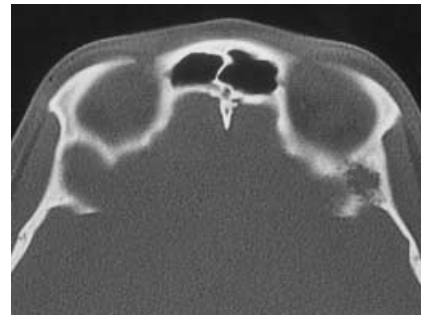


Abbildung 20b

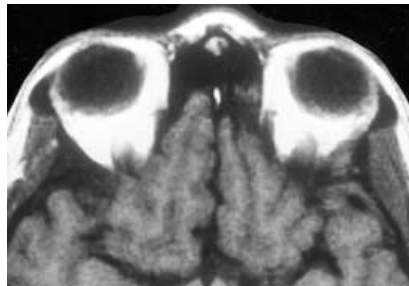


Abbildung 20c

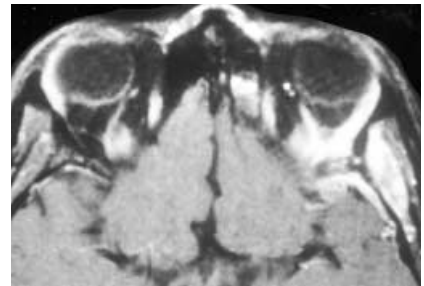


Abbildung 20d

Abbildungen 20a bis 20d. Osteomyelits des Os frontale. 19-jährige Frau mit chronisch rezidivierender, schmerzhafter Schwellung und Chemosis des linken Auges. a) Koronare CT im Knochenfenster mit unscharf begrenzter Osteolyse des großen Keilbeinflügels/Übergang zum Os frontale links. b) Axiale CT im Knochenfenster. c) Korrespondierende axiale T1w-Aufnahme, die lediglich eine leichte Schwellung des Musculus temporalis und eine fehlende Knochenstruktur der Übergangsregion links temporal zeigt. d) Korrespondierende kontrastangereicherte (fettsupprimierte) T1w-Aufnahme, in der die Signalanhebung nicht nur im infiltrierten Musculus temporalis, sondern auch in der Diploe des Knochens sowie dem orbitalen Periost und der temporopolen Dura zu erkennen ist [63].

Das Neuroblastom des Kindesalters weist eine besondere Beziehung zur Orbita auf, indem es der zweithäufigste maligne, orbitale Tumor dieser Altersgruppe nach dem RMS ist [12]. Das klinische Bild einer plötzlichen, schmerzhaften Protrusio bulbi, meist mit einer beidseitigen ekchymotischen Lidschwellung, ist richtungweisend für eine meist beidseitige Metastasierung des in der Regel primär abdominell lokalisierten Tumors. Die diffuse, in bis zu 40% der Fälle bilaterale Infiltration der Keilbeinflügel, zusammen mit einer extraparenchymatösen, intrakraniellen Tumorausdehnung, kennzeichnet die orbitale Präsentation des Neuroblastoms [12].

Das seltene *olfaktorische* Neuroblastom (syn. Esthesioneuroblastom) (Abbildungen 23a bis 23c) ist als langsam wachsender Tumor der Vertreter eines malignen neuroektodermalen Tumors im Erwachsenenalter. Er



Abbildung 21a



Abbildung 21b



Abbildung 21c

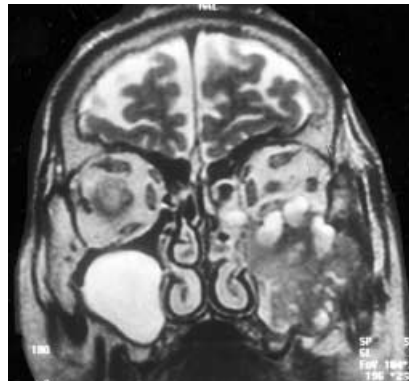


Abbildung 21d

Abbildungen 21a bis 21d. 78-jähriger Mann mit Kieferhöhlenkarzinom, der mit rezidivierender Epistaxis und einer Taubheit der linken Wange symptomatisch wurde. a) Axiale CT, die eine unscharfe weichteildichte Raumforderung des unteren Extrakalraums zeigt, vom Musculus rectus inferior nur unscharf abgrenzbar. b) Die halbkoronare Darstellung zeigt die Destruktion des Orbitabodens und das Tumorstadium aus der Kieferhöhe nach nasal und orbital. c) Native koronare T1w-MRT mit Darstellung der gesamten Tumorausdehnung nach intraorbital, extrakal, ohne Infiltration des Musculus rectus inferior. d) Korrespondierende T2w-Aufnahme, die zystische Tumoranteile erkennen lässt [63].

geht aus von den bipolaren olfaktorischen Rezeptorzellen der nasalen Mukosa, die klinische Symptomatik beinhaltet typischerweise eine lange bestehende Nasenatmungsbehinderung, Anosmie und Epistaxis [23]. Die bildgebenden Befunde beinhalten die Darstellung einer ausgehenden Tumormasse in der Nasenhaupthöhle mit fokalen Osteodestruktionen mit unterschiedlichen Dichte-/Signalintensitäten [66].

Sonstiges

Zu den ossären Veränderungen, die den Extrakalraum an unterschiedlichen Lokalisationen und in unterschiedlicher Ausprägung betreffen können, zählen neben dem Osteom und dem ossifizierenden Fibrom auch die *fibröse Dysplasie* (syn. Jaffé-Lichtenstein-Syndrom). Diese benigne Erkrankung ist charakterisiert durch einen entwicklungsbedingten Stillstand der Knochenreifung dergestalt, dass normaler medullärer Knochen durch fibröses Bindegewebe mit unreifen Knochenbälkchen ersetzt wird [27, 48, 91]. Diese bei Jugendlichen klinisch auffällig werdende Knochenkrankung tritt in der Mehrzahl der Fälle monoosto-



Abbildung 22a

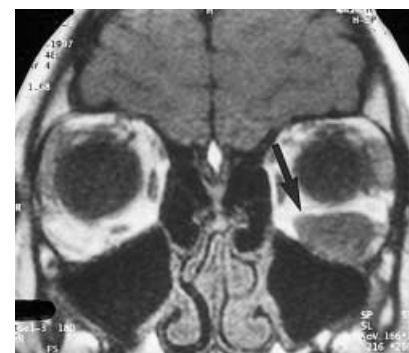


Abbildung 22b

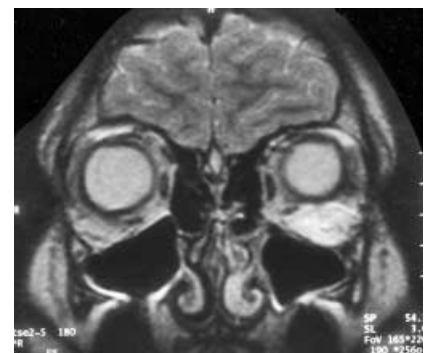


Abbildung 22c

Abbildungen 22a bis 22c. Rhabdomyosarkom. MRT eines 14-jährigen Jungen mit seit 1 Woche bestehenden Doppelbildern und schmerzloser Protrusion des linken Auges. a) Axiale T1w-Aufnahme mit lateral des Musculus rectus inferior gelegener Raumforderung, isointens zur Muskulatur. b) Koronare, kontrastangehobene T1w-Aufnahme mit guter Abgrenzbarkeit des nicht betroffenen, nach medial verlagerten Musculus rectus inferior (Pfeil). c) Korrespondierende T2w-Aufnahme [63].

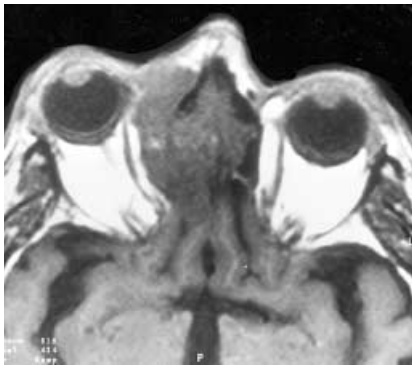


Abbildung 23a

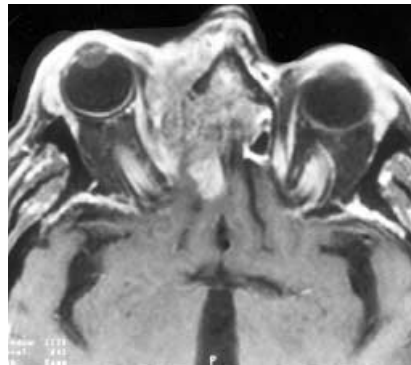


Abbildung 23b

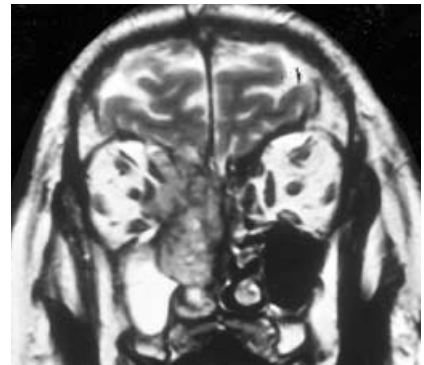


Abbildung 23c

Abbildungen 23a bis 23c. Olfaktorisches Neuroblastom. MRT eines 60-jährigen Mannes mit Epistaxis und länger bestehender Nasenatmungsbehinderung. a) Native axiale T1w-MRT, die einen sowohl in den oberen Ethmoidalzellen als auch nach intraorbital und intrakraniell sich ausdehnenden Tumor zeigt. b) Korrespondierende kontrastangehobene Aufnahme, wobei sich der intrakranielle Tumoranteil deutlich vom in den Nasennebenhöhlen befindlichen abgrenzt. c) Koronare T2w-Darstellung, die die gesamte Ausdehnung des Tumors von der Nasenhaupthöhle nach intraorbital extrakonal sowie nach intrakraniell extradural erkennen lässt. (Abbildung 23b aus [63]).

tisch (70%) auf, seltener ist das oligo- oder polyostotische Auftreten (Abbildung 24). Letzteres betrifft vorwiegend jüngere Patienten. Die pagetoide Darstellungsform mit unterschiedlich dichten Anteilen der Tabula externa und interna der Kalotte ist im CT am häufigsten (56%). Bei einer Beteiligung der Schädelbasis – hier ist das Keilbein der bevorzugte Knochen – findet man neben einer teilweise deutlichen Verdickung des betroffenen Knochens eine diffuse homogene Verdichtung der Spongiosa (Abbildung 24) [27, 91].

Die Differentialdiagnose zu einem plaqueförmig wachsenden Keilbeinflügelmeningeom ergibt sich in erster Linie aus dem Alter der Patienten, da die Aktivität einer fibrösen Dysplasie um das 20. Lebensjahr erlischt [27]. Bei einer neu aufgetretenen Gesichts- oder Schädeldeformität im Erwachsenenalter muss daher immer ein Keilbeinflügelmeningeom ausgeschlossen werden.

Bei traumatischen Verletzungen der Integrität der Orbita ist die CT als Untersuchungsmethode der Wahl anzusehen (Abbildungen 25a bis 25d).

Erkrankungen der Tränendrüse

Die Tränendrüse, neben dem Fett das einzige „Organ“ des Extraknalraums, liegt im oberen äußeren Quadranten der Orbita in der vom Os zygomaticum gebildeten Fossa lacrimalis. Die pathologischen Veränderungen, die sich klinisch oft nur als unspezifische Vergrößerung der Drüse präsentieren, können in epitheliale und nicht epitheliale Läsionen eingeteilt werden [51]. Die häu-



Abbildung 24. CT einer 20-jährigen Frau mit erheblicher Gesichtsdeformität links (keine orbitalen Symptome), verursacht durch polyostotischen Befall einer fibrösen Dysplasie (Os maxillare, zygomaticum, sphenoidale und temporale).

figsten sind die epithelialen Tumoren, die, vergleichbar mit den Tumoren der Speicheldrüsen, zur einen Hälfte benigne, gemischtzellige Tumoren, zur anderen Hälfte maligne Raumforderungen ausmachen [89]. Die Hauptvertreter der nicht epithelialen Veränderungen der Tränendrüse sind die entzündlichen Erkrankungen, wobei



Abbildung 25a



Abbildung 25b

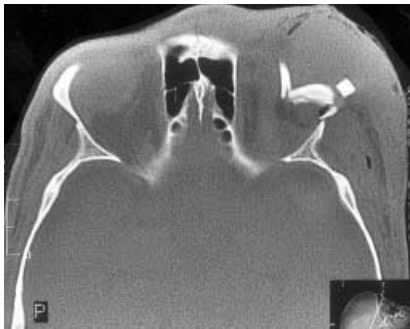


Abbildung 25c



Abbildung 25d

Abbildungen 25a bis 25d. CT eine 24-jährigen Mannes mit Zustand nach Autounfall (Frontalzusammenstoß) und erheblicher Protrusio bulbi links und Lidschwellung. a) Im mittleren Orbitaabschnitt Nachweis einer Protusion, Schwellung der Temporalismuskulatur und des gesamten Oberlids. b) Im oberen Orbitaabschnitt Nachweis einer Dislokation mehrerer Knochenanteile des Orbitadachs in den lateralen Extrakonalraum. Beachte den Lufteinschluss und das daneben liegende intraorbitale Haematom (Pfeil). c) Korrespondierende Knochenfensterdarstellung. d) In der koronaren Darstellung ist das gesamte Ausmaß der knöchernen und Weichteilverletzung erkennbar.

Letztere, insbesondere bei chronischen Verläufen, wie beim Sjögren- oder Mikulicz-Syndrom, selten einer bildgebenden Diagnostik bedürfen.

Die kongenitale *Dermoidzyste* ist eine langsam wachsende, schmerzlose Raumforderung, die sich aus verbliebenen embryonalen Epidermiszellen entwickelt



Abbildung 26. Axiale CT einer 45-jährigen Frau mit Lymphom der Tränendrüse, die sich mit einem progredienten extraaxialen Exophthalmus rechts vorstellte. Von der Tränenröhre ausgehende, die oberen Bulbusabschnitte bedeckende homogene Raumforderung.

und neben Fettgewebe auch Hautanhangsgebilde wie Haare oder Drüsenreste enthalten kann [81, 84]. In der bildgebenden Diagnostik ist die Dermoidzyste als glatt begrenzte, meist rundlich-ovaläre, in der Kapsel mäßig Kontrast aufnehmende Raumforderung an typischer Lokalisation erkennbar. Im CT hypodens (oft mit negativen Dichtewerten) zeigt sie in der MRT ein variables Signalverhalten.

Der häufigste epitheliale Tumor der Tränenröhre, der zu einer extraaxialen Verlagerung des Bulbus (nach innen unten) führt, ist es das *pleomorphe Adenom*, eine Erkrankung des mittleren Erwachsenenalters [51]. Dieser benigne, gemischt-zellige, langsam wachsende Tumor, der in der Regel unilateral vorkommt, meist durch eine Kapsel glatt begrenzt ist und keine Knochendestruktion (wohl aber -impression) aufweist, sowie das adenoidzystische Karzinom machen etwa ein Viertel aller Tränenröhrentumoren aus.

Das *adenoidzystische Karzinom*, das im Gegensatz zum pleomorphen Adenom eher bei jüngeren Erwachsenen unter 40 Jahren vorkommt, ist

weniger glatt begrenzt und weist oft eine unregelmäßige Konturierung sowie fast immer knöchernen Destruktionen auf, was die CT als diagnostische Methode der ersten Wahl bei dieser Fragestellung unterstreicht.

Zur großen Gruppe der nicht epithelialen Tränenröhrentumoren ist das maligne Non-Hodgkin-Lymphom zu zählen, das von den intraorbitalen Strukturen am häufigsten die Tränenröhre befällt. Die Diagnose kann im CT gestellt werden, wenn eher hyperdense, meist gut zur Umgebung abgrenzbare, oft aber auch infiltrativ wachsende, homogene extraorbitale Tumoren nachweisbar sind, die sich teilweise den umgebenden Strukturen anschmiegen, ohne sie zu komprimieren (Abbildung 26).

Die MRT zeigt neben diesen diagnostischen Kriterien das eher unspezifische Bild einer iso- bis hyperintensen Raumforderung, die mäßig bis kräftig Gadolinium anreichert und ebenso wenig wie die CT keine spezifische Differenzierung z.B. zu einer idiopathischen chronischen Entzündung (Abbildungen 27a und 27b) zulässt oder eine benigne Hyperplasie von einem malignen Lymphom zu trennen hilft [51].

Nervus opticus

Der Nervus opticus als zweiter Hirnnerv sollte nach Ansicht vieler Autoren eher als Fasciculus opticus bezeichnet werden, da er sich ebenso wie die Retina als Hirnanteil aus Axonen multipolarer Zellen zusammensetzt. Als erster Abschnitt des Sehorgans liegt er extrazerebral, zusammen mit den geraden äußeren Augenmuskeln, den Faszien, Nerven und dem orbitalen Fett in der knöchernen Hülle des Orbitatrichters. Die übrigen Abschnitte des Sehorgans, das Chiasma opticum, der Tractus opticus und die Radiatio optica sind im Gegensatz dazu intrakraniell und zum größten Teil intrazerebral gelegen. Entsprechend seiner Herkunft als Hirnteil wird der Sehnerv von den Ausläufern der Hirnhäute, Dura, Arachnoidea und Pia umschieden. Die insbesondere in der Tumordiagnostik ophthalmologisch und neuroradiologisch bedeutsame Dura mater geht im Optikuskanal in die zerebrale Dura mater über, am Bulbus verschmilzt sie zum einen mit der Sklera, zum anderen bildet sie das orbitale Periost, die Periorbita [10].

Nach seinem Austritt aus dem Bulbus wird der Nervus opticus, zentral in der Orbita verlaufend, vom retrobulbären Fett geschützt. Nach einem teilweise auch geschlängelten Verlauf in die Tiefe des Orbitatrichters (Apex) geht er in den etwa 5 mm langen Optikuskanal über, wo der Subarachnoidalraum kaum mehr erkennbar ist. Intrakraniell vereinen sich beide Nervi optici oberhalb der Sella zum Chiasma opticum. Seinem anatomischen Verlauf entsprechend sind daher vier verschiedene Abschnitte des Nervus opticus zu unterscheiden, die alle von pathologischen Veränderungen betroffen sein können: der intraokulare, intraorbitale, intrakanalikuläre und intrakranielle Abschnitt (Tabelle 4).



Abbildung 27a

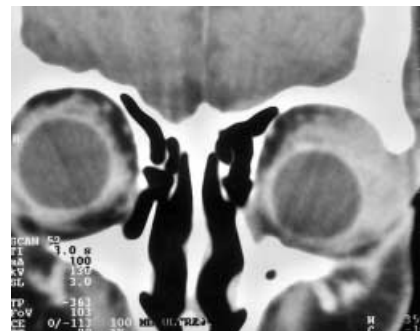


Abbildung 27b

Abbildungen 27a und 27b. CT eines 61-jährigen Mannes mit chronisch sklerosierender Dakryoadenitis. Klinisch auffällig wurde er durch eine langsam progrediente Protrusion und intermittierende Infektionen des linken Auges. a) Axiale, kontrastangehobene Schicht mit unscharf begrenzter, mäßig dichteangehobener Raumforderung, ausgehend von der linken Tränendrüse. b) Koronare Darstellung [63].

Entzündliche Erkrankungen

Der Begriff der *Neuritis nervi optici* beinhaltet eine Vielzahl von idiopathischen entzündlichen, infektiösen oder demyelinisierenden Erkrankungen des Sehnervs, deren häufigste die Retrobulbärneuritis (RBN) ist, oftmals als erste Manifestation einer multiplen Sklerose (Abbildungen 28a und 28b) [77]. Das klinische und neuroradiologische Bild einer Sehnervenentzündung kann aber auch im Rahmen einer Vaskulitis oder Sarkoidose beobachtet werden.

Die Methode der Wahl zum Nachweis einer entzündlichen Sehnervenläsion ist die MRT, die T2-gewichtet eine deutliche Signalanhebung aufweisen kann. Im akuten Stadium ist in T1-gewichteten, insbesondere fettsupprimierten Bildern nach Gadoliniumgabe eine Signalanhebung zu erkennen als Ausdruck einer akuten BHS-Störung [77].

Tumoren

Bei den tumorösen Veränderungen des Sehnervs sind zwei Hauptvertreter zu unterscheiden: die extrinsische, deren Hauptvertreter das Optikuscheidenmeningeom darstellt, und die intrinsische, zu der das Optikusgliom zu rechnen ist.

Tabelle 4. Häufigste Erkrankungen des Nervus opticus.

Entzündungen	Retrobulbärneuritis (RBN) Idiopathische Neuritis nervi optici
Tumoren	Extrinsisch: Optikuscheidenmeningeom Intrinsisch: Optikusgliom



Abbildung 28a ▲

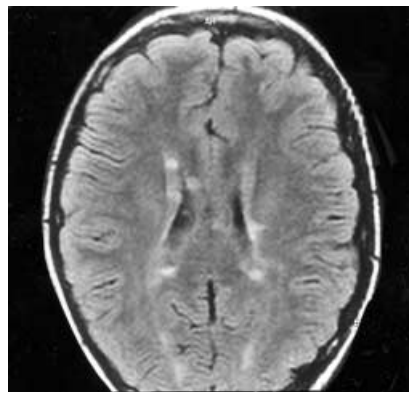


Abbildung 28b ►

Abbildungen 28a und 28b. MRT eines 13-jährigen Mädchens mit Retrobulbärneuritis rechts als Erstmanifestation einer multiplen Sklerose. a) Koronare T2w-Darstellung mit deutlich erhöhtem Signal des rechten Nervus opticus. b) Axiale FLAIR in Höhe der Cellae mediae der Seitenventrikel mit deutlichen bilateralen periventrikulären Demyelinisierungsherden [63].

Das *Optikuscheidenmeningeom*, das von synzytialen Zellen der Optikussehne intraorbital oder im Bereich des Optikuskanals ausgeht, aber auch als Teil eines Keilbeinflügelmeningeoms imponieren kann [52], ist ein langsam wachsender Tumor, der zu einem schleichenden Visusverlust führt. In der Mehrzahl der Fälle wächst er unilateral und wird erst im Alter zwischen 30 und 50 Jahren symptomatisch. Eine deutliche (doppelte) Dominanz erkrankter Frauen gegenüber Männern wird mit dem Nachweis weiblicher Hormonrezeptoren in den meisten Meningeomen erklärt [7].

In der Bildgebung sind drei Darstellungsformen zu unterscheiden [17]: Die häufigste ist eine diffuse Verdickung des gesamten Sehnervenkomplexes, aber auch eine fusiforme Verbreiterung oder ein exzentrisches Wachstum kommen vor. Im CT sind besonders deutlich die oft begleitenden Verkalkungen (so genanntes Straßenbahnschienen-Phänomen) nachweisbar. Die Kontrastanhebung des Tumors ist aufgrund seiner hohen

Vaskularisation und der Tatsache, dass die meningealen Gefäße keine BHS besitzen, in beiden Verfahren sehr hoch. Besser als im CT ist in der MRT die Aussparung des Sehnervs nach Kontrastmittelgabe als pathognomonisches Kriterium nachzuweisen (Abbildungen 29a bis 29c). Der Vorteil der hohen Sensitivität der MRT kommt beim Optikuscheidenmeningeom bezüglich einer möglichen intrakraniellen Ausdehnung nach dem Verlauf im Optikuskanal voll zum Tragen, da schon eine geringe, meist plaqueförmige Tumorprogression früh und eindeutig erfasst werden kann [54].

Das *Optikusgliom* als intrinsischer Tumor des Sehnervs zeigt ein bevorzugtes Auftreten bei Kindern und Jugendlichen. Histologisch ein pilozytisches Astrozytom, kann dieser langsam wachsende, gutartige, wenig strahlensensible Tumor das optische System an unterschiedlichen Orten und in unterschiedlicher Ausdehnung betreffen [35]: Er kann (selten) intraokulär am Nervenaustrittspunkt lokalisiert sein, das Tumorstadium



Abbildung 29a



Abbildung 29b

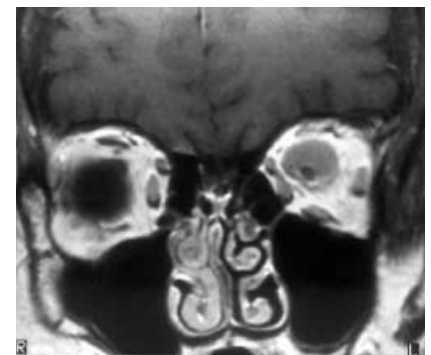


Abbildung 29c

Abbildungen 29a bis 29c. MRT einer 55-jährigen Frau mit exzentrischem Optikuscheidenmeningeom, die eine langsame Sehverschlechterung des linken Auges bemerkte. a) Native axiale T1w-Darstellung mit unregelmäßiger Verbreiterung des Sehnervs im mittleren Orbitaabschnitt. b) In der korrespondierenden kontrastangehobenen Schicht ist der Nerv vom Tumor zu differenzieren, ebenso wie c) in der koronaren T1w-Darstellung [63].

kann sich aber auch auf die intraorbitalen Anteile eines oder beider Nervi optici beschränken (Abbildungen 30a bis 30d). Die moderne Bildgebung, in erster Linie die MRT, muss klären, inwieweit das Chiasma alleine betroffen oder mit in den orbitalen pathologischen Prozess einbezogen ist, was einer zusätzlichen intrakraniellen Ausdehnung entspricht. Schließlich ist hier das hypothalamische Wachstum mit/ohne Einbeziehung der Tractus optici sowie eine diffus wachsende Form, zum Teil mit unterschiedlich großen Zysten, zu nennen. Diese Form wird auch als Hypothalamusgliom bezeichnet.

Die meist bilateralen Optikusgliome stellen die häufigste zerebrale Manifestation einer Von-Recklinghausen-Erkrankung (NF 1) dar, diese wiederum die häufigste Form der autosomal dominant vererbten phakomatösen Erkrankung einer Neurofibromatose [8].

Die axiale CT-Untersuchung der Orbita kann zwar auch kleinere Raumforderungen, die den Nerv asymmetrisch verbreitern, ebenso sichtbar machen wie die Beteiligung des Chiasma und/oder Hypothalamus, aber auch hier stellt die MRT die Untersuchung der Wahl dar. Sie erlaubt mehr durch die Möglichkeit der anatomisch-morphologisch klaren Darstellung in sagittaler und koronarer Ebene, weniger durch eine Differenzierbarkeit des vielen suprasellären Tumoren ähnlichen Signalverhaltens die klare Diagnosestellung. Bei einem rein orbitalen Wachstum ist die Diskrepanz zwischen intraorbitaler Raumforderung und geringer Ausprägung des Exophthalmus pathognomonisch für ein Optikusgliom [19].

Differentialdiagnostisch ist bei Jugendlichen oder Erwachsenen das seltene maligne Chiasmagliom zu erwähnen, aber auch die Sarkoidose, das Kranio-pharyngeom und/oder Germinom.

Grundsätzlich können sekundäre Absiedlungen aller maligner Tumoren in den Nervus opticus und/oder

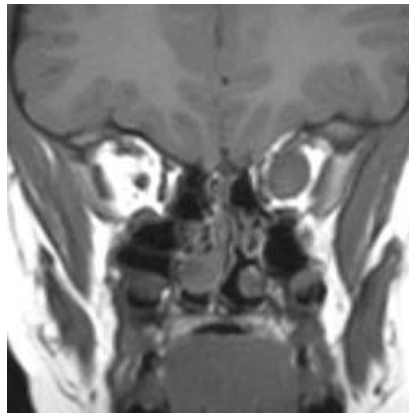


Abbildung 30a



Abbildung 30b

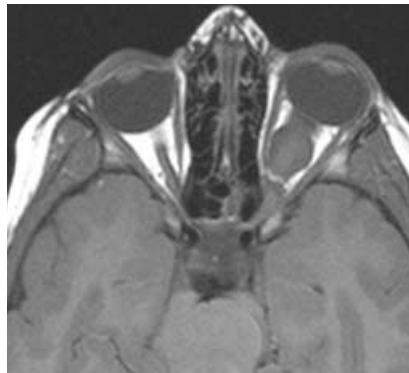


Abbildung 30c

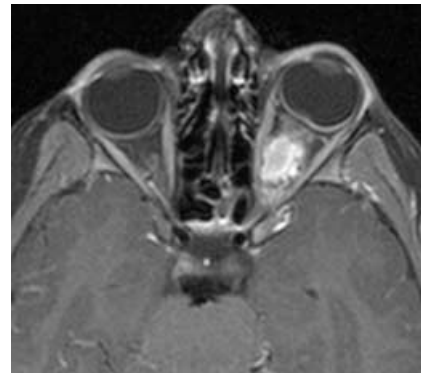


Abbildung 30d

Abbildungen 30a bis 30d. MRT eines 4-jährigen Mädchens mit linksseitigem intraorbitalen Optikusgliom. a) Native koronare T1w-Schicht, die eine deutliche Verbreiterung des Nervenkomplexes links zeigt. b) Korrespondierende T2w-Darstellung, die die verschiedenen Tumorkompartimente nicht nur im Nerv selbst, sondern im umgebenden Subarachnoidalraum erkennen lässt. c) Native axiale T1w-Aufnahme. d) Korrespondierende kontrastangehobene (fettsupprimierte) Schicht, die vergleichbar mit der T2w-Aufnahme die unterschiedlichen Tumorteile zeigt.

seine Hüllen oder in die Chiasmaregion erfolgen. Dies ist insgesamt aber eher selten der Fall [62].

Sonstiges

Die Indikationsstellung zur bildgebenden Diagnostik bei der Verdachtsdiagnose eines so genannten *Pseudotumor cerebri* (syn. idiopathische intrakranielle Drucksteigerung), der klinisch-ophthalmologisch mit Sehstörungen, unklaren Kopfschmerzen und einer Stauungspapille imponiert und in schweren Fällen sogar zu einem Visusverlust führen kann, erfolgt in der Regel eher zum Ausschluss eines Tumors, einer Hirnvenen- oder Sinusthrombose oder eines Hydrozephalus [71]. Eindeutig pathologische Befunde dieses ätiologisch unklaren Krankheitsbildes, bei dem ursächlich sowohl

eine erhöhte Liquorproduktion als auch eine verminderte Liquorresorption diskutiert wird, sind in den wenigsten Fällen, weder intrakraniell noch intraorbital, zu erheben. Mithilfe der T2-gewichteten koronaren MRT im Verlauf des Nervus opticus erhofft man genauere Aussagen über die Weite des Subarachnoidalraums der Optikusscheide. Auch sind Folgezustände eines Pseudotumor cerebri wie eine Ischämie des Sehnervs mit hoher Sensitivität zu erheben.

Differentialdiagnostisch muss immer eine *Drusenpapille* ausgeschlossen werden. Diese weist kleine, nie mehr als die Hälfte des Sehnervendurchmessers überschreitende Verkalkungen am Austritt des Nervus opticus aus dem Bulbus aus.

Zusammenfassung

Die modernen bildgebenden Verfahren CT und MRT sind in der Diagnostik der Orbitaerkrankungen für den Ophthalmologen oft unverzichtbar. Dabei ist der gezielte Einsatz mit einem, die klinischen Veränderungen und Fragestellungen berücksichtigenden, spezifischen Untersuchungsprotokoll für beide Methoden anzustreben.

In der Traumadiagnostik besteht am hervorragenden Stellenwert der CT-Untersuchung als Methode der ersten Wahl nicht nur der schnellen Verfügbarkeit wegen kein Zweifel. Bei den orbitalen Entzündungen ist der Einsatz beider Untersuchungsverfahren sinnvoll. Neben der endokrinen Ophthalmopathie als häufigste Ursache eines Exophthalmus im Erwachsenenalter stellen hier insbesondere die verschiedenen Formen der idiopathischen orbitalen Läsionen (so genannter Pseudotumor orbitae) differentialdiagnostische Anforderungen an beide Methoden. Dabei ist wie auch bei den orbitalen Raumforderungen die Lokalisation der jeweiligen Veränderung in der Orbita selbst zu berücksichtigen, indem in der Tiefe des Orbitatrichters gelegene Veränderungen besser mittels MRT als CT abgeklärt werden sollten.

Bei der Diagnostik der orbitalen Tumoren verdeutlichen die bildgebenden Verfahren der CT und MRT in anatomisch bestechender Weise die allgemeinen Kriterien eines benignen, verdrängenden und eines malignen, destruierenden Tumorwachstums, wobei Knochenarrosionen bevorzugt computertomographisch zu erfassen sind.

Literatur

1. Abramson DH. Retinoblastoma: diagnostic management. *Cancer J Clin* 1982;32:130–40.

2. Albarmaz, VS, Castillo M, Hidgins PA, Mukherij SK. Imaging findings in patients with clinical anophthalmos. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18:555–61.
3. Barkovich AJ. *Pediatric neuroimaging*, 3rd edn New York: Raven, 2000.
4. Berenstein A, Lasjaunias P. Vein of Galen aneurysmal malformation. In: Berenstein A, Lasjaunias P, eds. *Surgical neuroangiography*, Vol 4. Endovascular treatment of cerebral lesions. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 1992:267–317.
5. Bilaniuk LT, Zimmerman A, Newton T. Magnetic resonance imaging: orbital pathology. In: Newton T, Bilaniuk L, eds. *Radiology of the eye and orbit*. New York: Raven, 1990;5:1–84.
6. Bilaniuk LT. Orbital vascular lesions. Role of imaging. *Radiol Clin North Am Imaging Ophthalmol* 1999;11:169–83.
7. Block P, Carrol R, Zhang J. The molecular biology of hormone and growth factor receptors in meningioma. *Acta Neurochir Suppl (Wien)* 1996;65:50–3.
8. Boltshauser E, Martin E. Optic pathway pathology in children. In: Müller-Forell WS, ed. *Imaging of orbital and visual pathway pathology*. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 2002: 127–45.
9. Breslau J, Dalley RW, Tsuruda JS, Hayes CE, Maravilla KR. Phased-array surface coil MR of the orbits and optic nerves. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16:1247–51.
10. Bron AJ, Tripathi RC, Tripathi BJ. *Wolff's anatomy of the eye and orbit*, 8th edn. London: Chapman and Hall, 1997.
11. Carmody RF. *The orbit and visual system*. In: Orrison WW Jr, ed. *Neuroimaging*. Philadelphia: Saunders, 2000:1009–68.
12. Casper DS, Chi TL, Trokel SL, eds. *Orbital disease, imaging and analysis*. Stuttgart: Thieme, 1993.
13. Chandler JR, Langenbrunner DJ, Stevens ER. The pathogenesis of orbital complications in acute sinusitis. *Laryngoscope* 1970;80: 1414–28.
14. Char DH. *Thyroid eye disease*, 2nd edn. New York: Churchill Livingstone, 1984.
15. Coskun O, Hamon M, Catroux G, Gosme L, Courthéoux R, Théron J. Carotid-cavernous fistulas: diagnosis with spiral CT-angiography. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;21:712–6.
16. De Potter P, Shields CL, Shields LA, Flanders AE. The role of magnetic resonance imaging in children with intraocular tumors and simulating lesions. *Ophthalmology* 1996;103:1774–83.
17. De Potter P, Shields JA, Shields CL. *MRI of the eye and orbit*. Philadelphia: Lippincott, 1995.
18. Debrun GM. Endovascular management of carotid cavernous fistulas. In: Valavanis, ed. *Interventional neuroradiology*. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 1993:23–34.
19. Dutton JJ. Gliomas of the anterior visual pathway. *Surv Ophthalmol* 1994;38:427–52.
20. Enochs SW, Petherick P, Bogdanova A, Mohr U, Weissleder R. Paramagnetic metal scavenging by melanin: MR imaging. *Radiology* 1997;204:417–23.
21. Eshagian J, Anderson RL. Sinus involvement in inflammatory orbital pseudotumor. *Arch Ophthalmol* 1981;99:627–30.
22. Eustis HS, Mafee MF, Walton C, Madonca J. MR imaging and CT of orbital infections and complications in acute rhinosinusitis. *Radiol Clin North Am* 1998;36:1165–83.
23. Finkelstein SD, Hirose T, Van den Bergh SR. Olfactory neuroblastoma. In: Kleihues P, Cavaneer WK, eds. *Pathology and genetics. Tumors of the nervous system*. Lyon: IARC Press, 2000: 150–2.
24. Flanagan JC. Vascular problems of the orbit. *Ophthalmology* 1979;86:896–913.
25. Flanders AE, Mafee MF, Rao VM, Choi KH. CT characteristics of orbital pseudotumors and other orbital inflammatory processes. *J Comput Assist Tomogr* 1989;13:40–7.

26. Foster CS, Baer JC, Raizman MB. Therapeutic responses to systemic immunosuppressive chemotherapy agents in patients with Behçet syndrome affecting the eyes. In: O'Duffy JD, Kokman E, eds. Behçet disease: basic and clinical aspects. New York: Dekker, 581–8.
27. Freyschmidt J. Fibröse Dysplasie (Jaffé-Lichtenstein-Uehlinger). In: Freyschmidt J, ed. Skeletterkrankungen. Klinisch-radiologische Diagnose und Differentialdiagnose. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 1993:522–37.
28. Garner A. Cavernous hemangioma of the orbit: a consideration of its origin and development. *Orbit* 1988;7:149–52.
29. Giacomuzzi SM, Torbica P, Rieger M, Lottersberger C, Peer S, Peer R, Perkmann R, Buchberger W, Bale R, Mallouhi A, Jaschke W. Untersuchungen der Strahlenexposition bei der Einzelschicht- und Mehrschicht Spiral-CT (eine Phantom-Studie). *Fortschr Röntgenstr* 2001;173:643–9.
30. Harnsberger HR. Handbooks in Radiology. Head and neck imaging. Chicago–London; Year book Medical Publisher, Inc, 1990.
31. Harris GJ, Sakol PJ, Bonavolonta G, DeConcilis C. An analysis of 30 cases of orbital lymphangioma. Pathophysiological considerations and management recommendations. *Ophthalmology* 1990; 97:1583–92.
32. Hasso AN, Lambert D. Magnetic resonance imaging of the paranasal sinuses and nasal cavities. *Top Magn Reson Imaging* 1994;6:209–23.
33. Hogan M, Wood I. Orbital rhabdomyosarcoma: an electron microscopic study. *Trans Am Ophthalmol* 1972;70:131–3.
34. Holbach L, Beck JD, Ruprecht KW, Meythaler FH. Zur immunzytochemischen Diagnose embryonaler Rhabdomyosarkome der Orbita. *Klein Monatsbl Augenheilk* 1989;195:190–5.
35. Hollander MD, FitzPatrick M, O'Conor SG, Flanders AE, Tartaglio LM. Optic gliomas. *Radiol Clin North Am* 1999;37:59–71.
36. Hosten N, Sander B, Cordes M, Schubert C, Schörner W, Felix R. Graves ophthalmopathy: MR imaging of the orbits. *Radiology* 1989;172:759–62.
37. Hu H, He HD, Foley WD, Fox SH. Four multidetector-row helical CT: image quality and volume coverage speed. *Radiology* 2000;215: 55–62.
38. Jakobiec FA, McLean I, Font RL. Clinicopathologic characteristics of orbital lymphoid hyperplasia. *Ophthalmology* 1979;86:946–88.
39. Just M, Kahaly G, Higer HP, Rösler HP, Kutzner J, Beyer J, Thelen M. Graves ophthalmopathy: role of MR imaging in radiation therapy. *Radiology* 1991;179:187–90.
40. Kahaly G, Beyer J. Notfälle bei Patienten mit endokrinen Erkrankungen und Stoffwechselstörungen. Thyreotoxische Krise. In: Schuster HP (ed). *Notfallmedizin Band 3*. München: Urban und Schwarzenberg, 1989:285–91.
41. Kahaly G, Förster G, Pitz S, Kutzner J, Eissner D, Müller-Forell W, Junginger T, Otto E, Hansen C, Beyer J, Mann W. Endokrine Orbitopathie – eine interdisziplinäre Herausforderung. *Fortbildungsbeitrag 230, Ärzteblatt Rheinland-Pfalz* 1996:212–19.
42. Katzberg RW. Urography into the 21st century: new contrast media, renal handling, imaging characteristics, and nephrotoxicity. *Radiology* 1997;204:297–312.
43. Knowles DM 2nd, Jakobiec FA, McNally L, Burke JS. Lymphoid hyperplasia and malignant lymphoma occurring the ocular adnexa (orbit, conjunctiva, and eyelids): a prospective multiparametric analysis of 108 cases during 1977 to 1987. *Hum Pathol* 1990;21: 959–73.
44. Kueker W, Remaekers V. Persistent hyperplastic primary vitreous: MRI. *Neuroradiology* 1999;41:520–2.
45. Lagreze WD, Wesenthal TA, Triche TJ, Chader GJ. Enophthalmus durch orbitale Metastase eines Mammakarzinoms. *Klin Monatsbl Augenheilk* 1997;211:68–9.
46. Lasjaunias P. Haemangiomas. In: Lasjaunias P (ed). *Vascular diseases in neonates and children. Interventional neuroradiology management*. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 1997:565–91.
47. LeGall F, Edan C, Toulemont PJ, Jouan H, Urvoy M, Ramee MP. Rhabdomyosarcome orbitaire de l'enfant. A propos de 2 observations. *J Fr Ophtalmol* 1994;17:67–73.
48. Lichtenstein L, Jaffé HL. Fibrous dysplasia of the bone. *Arch Pathol* 1942;33:777–816.
49. Lieb W. Color Doppler Ultrasonography of the eye and orbit. In: Müller-Forell WS, ed. *Imaging of orbital and visual pathway pathology*. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 2002:3–14.
50. MacLennan AC, Hadley DM. Radiation dose to the lens from computed tomography scanning in a neuroradiology department. *Br J Radiol* 1995;68:19–22.
51. Mafee MF, Edward DP, Koller KK, Dorodi S. Lacrimal gland tumors and simulating lesions. *Radiol Clin North Am* 1999a;37:219–39.
52. Mafee MF, Goodwin J, Dorodi S. Optic nerve sheath meningeoma. *Radiol Clin North Am* 1999b;37:37–58.
53. Mafee MF, Pai E, Philip B. Rhabdomyosarcoma of the orbit. Evaluation of MR imaging and CT. *Radiol Clin North Am* 1998;36: 1215–27.
54. Mafee MF. Case 25: optic nerve sheath meningeoma. In: Siegel BA, Proto AV, eds. *Head and neck disorders (fourth series) test and syllabus*. Reston, VA: American College of Radiology, 1992:553.
55. Mafee MF. Eye and orbit. In: Som PM, Curtin HD, eds. *Head and neck imaging, Vol II, 3rd edn*. St. Louis: Mosby, 1996:1009–1128.
56. Mafee MF. Uveal melanoma, choroidal hemangioma, and simulating lesions. *Radiol Clin North Am* 1998;25:1083–99.
57. Mann W, Kahaly G, Pitz S, Bumb P, Müller-Forell W, Krummenauer F, Goerzen N, Mewes T, Pfeiffer N. Decompression surgery for thyroid-associated orbitopathy – ten year experience. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 1990;107:Suppl5:S212–3.
58. McLean IW. Uveal nevi and malignant melanomas. In: Spencer WH (ed). *Ophthalmic pathology, 4th edn*. Philadelphia: Saunders, 2121–217.
59. Medlock RD, Augsburg JJ, Wilkinson CP, Cox MS jr, Gamel JW, Nocholl J. Enlargement of circumscribed choroidal hemangiomas. *Retina* 1991;11:385–8.
60. Müller-Forell W, Lieb W. *Neuroradiologie in der Ophthalmologie, Teil 1*. *Ophthalmologie* 1995a;92:595–614.
61. Müller-Forell W, Lieb W. *Neuroradiologie in der Ophthalmologie, Teil 2*. *Ophthalmologie* 1995b;92:575–784.
62. Müller-Forell W, Pitz S. Orbital pathology. In: Müller-Forell W, ed. *Imaging of orbital and visual pathway pathology*. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 2002:147–340.
63. Müller-Forell WS, ed. *Imaging of orbital and visual pathway pathology*. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 2002.
64. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations of infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:412–22.
65. Ohnesorge B, Flohr T, Schaller S, Klängenbeck-Regn K, Becker C, Schöpf UJ, Brüning R, Reiser M. Technische Grundlagen und Anwendung der Mehrschicht-CT. *Radiologie* 1999;11:923–931.
66. Osborn AG. *Diagnostic neuroradiology*. St. Louis: Mosby, 1994.
67. Pauleit D, Schüller H, Textor J, Leutner C, Keller E, Sommer T, Träger F, Block W, Boldt I, Schild H. Relaxometrie-messungen mit und ohne Fettunterdrückung (SPIR) bei endokriner Orbitopathie. *Fortschr Röntgenstr* 1997;167:557–64.
68. Perry SR, Rootman J, White VA. The clinical and pathological constellation of Wegener's granulomatosis of the orbit. *Ophthalmology* 1997;104:683–94.
69. Peyster RG, Hoover ED. Graves' orbitopathy. In: Peyster RG, Hoover ED (eds). *Computerized tomography in orbital diseases and neuroophthalmology*. Chicago: Year Book Medical Publisher, 1984:97–114.
70. Rendl J, Saller B. Schilddrüse und Röntgenkontrastmittel. *Pathophysiologie, Häufigkeit und Prophylaxe der jodinduzierten Hyperthyreose*. *Dt Ärztebl* 2001;98:B339–43.

71. Reul J. Pseudotumor cerebri. In: Sartor, ed. *Neuroradiologie*. Stuttgart: Thieme, 2001:128–9.
72. Rootman J, Kao SCS, Graeb DA. Multidisciplinary approaches to complicated vascular lesions of the orbit. *Ophthalmology* 1992; 99:1440–46.
73. Rootman J. Frequency and differential diagnosis of orbital disease. In: Rootman J, ed. *Diseases of the orbit. A multidisciplinary approach*. Philadelphia: Lippincott, 1988:119–39.
74. Rootman J. Why “orbital pseudotumor” is no longer a useful concept. *Br J Ophthalmol* 1998;82:339–40.
75. Rousseau P, Flamant F, Quintana E, Voute PA, Genet JC. Primary chemotherapy in rhabdomyosarcoma and other malignant mesenchymal tumors of the orbit: results of the International Society of Pediatric Oncology MMT 84 study. *J Clin Oncol* 1994;12:516–21.
76. Sartor K. *MR imaging of the skull and brain. A correlative text-atlas*. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 1992.
77. Sartoretti-Schefer S, Wichmann W, Valavanis A. Optic neuritis. Characteristic magnetic resonance imaging features and differential diagnosis. *Int J Neuroradiol* 1997;3:417–27.
78. Schwab SJ, Hlatky MA, Pieper KS, Davidson CJ, Moris KG, Skelton TN, Bashore TM. Contrast nephrotoxicity: a randomized controlled trial of a nonionic and anionic radiographic contrast agent. *N Engl J Med* 1989;320:149–53.
79. Seabold JE, Simonson TM, Weber PC, Thompson BH, Harris KG, Rezaei K, Madsen MT, Hoffman HT. Cranial osteomyelitis: diagnosis and follow-up with In-111 white blood cell and Tc-99m methylene diphosphonate bone SPECT, CT, and MR imaging. *Radiology* 1995;196:779–88.
80. Sherman JL, McLean IW, Brallier DR. Coats’ disease. CT pathologic correlation in two cases. *Radiology* 1983;146:77–8.
81. Shields JA, Augsburger JJ, Donoso LA. Orbital dermoid cyst of conjunctival origin. *Am J Ophthalmol* 1986;101:726–29.
82. Shields JA, Dolinskas C, Augsburger JJ, Shah HG, Shapiro ML. Demonstration of orbital varix with computed tomography and Valsalva maneuver. *Am J Ophthalmol* 1984;97:108–10.
83. Silidor SW, Augsburger JJ, Shields JA, Tasman W. Natural history and management of advanced Coats’ disease. *Ophthalmic Surg* 1988;19:89–93.
84. Smirniotopoulos JG, Chiechi MV. Teratomas, dermoids and epidermoids of the head and neck. *Radiographs* 1995;15:1437–55.
85. Sun XL, Zheng BH, Li B, Li LQ, Soejima K, Kanda M. Orbital rhabdomyosarcoma. Immunohistochemical studies of seven cases. *Chin Med J* 1990;103:485–8.
86. Trommer G, Koesling S, Nerkelun S, Gosch D, Kloppel R. Darstellbarkeit von Orbita-Fremdkörpern in der CT. Ist die Fremdkörperübersicht noch sinnvoll? *Fortschr Röntgenstr* 1997;166:487–92.
87. Uder M. Nierenschädigung durch jodhaltige Röntgenkontrastmittel. *Urologe* 1998;37:530–1.
88. Wangemann BU, Jantzen JP, Dick W. Anaesthesiologische Aspekte allergischer Reaktionen am Beispiel des „Kontrastmittelzwischenfalls“. *Anaesthesiol Intensivmed* 1988;29:205–14.
89. Warner MA, Weber AL, Jakobiec FA. Benign and malignant tumors of the orbital cavity including the lacrimal gland. *Neuroimaging Clin North Am* 1996;6:123–42.
90. Weetman AP, Wiersinga WM. Current management of thyroid-associated ophthalmopathy. Results of an international study. *Clin Endocrinol (Oxf)* 1998;49: 21–8.
91. Wenig BM, Mafee MF, Ghosh L. Fibro-osseous, osseous and cartilaginous lesions of the orbit and paraorbital region. In: Mafee MF, ed. *Radiol Clin North Am. Imaging* 1998; *Ophthalmology I*: 1241–59.
92. Wharam M, Beltangady M, Hays D, Heyn R, Ragab A, Soule E, Tefft M, Maurer H. Localized orbital rhabdomyosarcoma. An interim report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee. *Ophthalmology* 1987;94:251–4.
93. White VA, Gascoyne RD, McNeil BK, Chang WY, Brewster LV, Rootman J. Histopathologic findings and frequency of clonality detected by the polymerase chain reaction in ocular adnexal lymphoproliferative lesions. *Mod Pathol* 1996;9:1052–61.
94. Wichmann W. Magnetic resonance imaging (MRI). In: Müller-Forell, WS (ed). *Imaging of orbital and visual pathway pathology*. Berlin–Heidelberg–New York: Springer, 2002:18–23.
95. Woodruff JM, Kourea HP, Louis DN, Scheithauer BW. Schwannoma, neurofibroma. In: Kleihues P, Cavenee WK, eds. *Pathology and genetics. Tumors of the nervous system*. Lyon: IARC, 2000: 163–8.
96. Yang WT, Kwan WH, Li CK, Metreweli C. Imaging of pediatric head and neck rhabdomyosarcoma with emphasis on magnetic resonance imaging and a review of the literature. *Ped Hematol Oncol* 1997;14:243–57.

Korrespondenzanschrift

Priv.-Doz. Dr. W. Müller-Forell
 Institut für Neuroradiologie
 Universitätsklinikum Mainz
 Langenbeckstraße 1
 55101 Mainz
 Deutschland
 Telefon (+49/6131) 17-7939, Fax -6643
 E-Mail: mueller-forell@neuroradio.klinik.uni-mainz.de