

Redaktion

S. Feuerbach, Regensburg
G. van Kaick, Heidelberg
K.G. Hering, Dortmund
W. Reith, Homburg/Saar
P. Reimer, Karlsruhe

Die Beiträge der Rubrik „Weiterbildung · Zertifizierte Fortbildung“ sollen dem Facharzt als Repetitorium dienen und dem Wissenstand der Facharztprüfung für den Arzt in Weiterbildung entsprechen. Die Rubrik beschränkt sich auf gesicherte Aussagen zum Thema.

W. Müller-Forell¹ · S. Pitz²

¹ Institut für Neuroradiologie, Universitätsklinikum Mainz

² Augenklinik und Poliklinik, Universitätsklinikum Mainz

Entzündliche Orbitaerkrankungen

Teil 1: Intrakonalraum

Die Erkrankungen der Orbita und ihre Differenzialdiagnosen stellen eine interdisziplinäre Herausforderung für die diese Patienten betreuenden Kollegen dar, seien es Ophthalmologen und/oder Hals-Nasen-Ohren-Ärzte, welche oft die ersten Ansprechpartner sind. Anamnese und klinische Untersuchung sind zwar richtungsweisend, aber ohne bildgebende Diagnostik ist eine adäquate Therapie in der Regel nicht möglich, sodass Neuroradiologen/Radiologen als wichtigste Partner mit den Erkrankungen der Orbita und ihren Differenzialdiagnosen vertraut sein müssen. Im vorliegenden 1. Teil der Arbeit werden die entzündlichen Veränderungen des Intrakonalraums dargestellt. Im 2. Teil, der in Heft 6/03 von „Der Radiologe“ erscheint, folgen die Erkrankungen des Extrakonalraums, von Bulbus, Tränendrüse und Sehnerv. Der Beitrag enthält Teile aus dem Buch W. S. Müller-Forell (ed) „Imaging of Orbital and Visual Pathway Pathology“ [38].

Mit mehr als der Hälfte der Fälle sind entzündliche Veränderungen die weitaus häufigsten Orbitaerkrankungen [28]. Das **Leitsymptom ist der Exophthalmus**, oft auch verbunden mit einer Chemosis. Die differenzialdiagnostische Abgrenzung gegenüber vaskulären Erkrankungen (z.B. Carotis-Sinus cavernosus-Fistel) oder Tumoren (z. B. Hämangiom) ist ohne die bildgebenden Verfahren wie CT und MRT nicht möglich. Die häufigsten Ursachen von entzündlichen Orbitaerkrankungen im Kindes- und Jugendalter sind akute und subakute Infektionen, meist ausgehend von bakteriellen Infektionen der Nasennebenhöhlen (NNH), während die chronischen Verläufe im Rahmen einer idiopathischen Entzündung (sog. Pseudotumor orbitae) meist beim Erwachsenen zu finden sind. Die häufigste Ursache eines Exophthalmus im Erwachsenenalter aber stellt die endokrine Orbitopathie dar.

Orbitakompartimente

Die Orbita ist eine aus multiplen Knochen zusammengesetzte annähernd pyramidale „Höhle“, die das Auge mit Sehnerv, Augenmuskeln und das sie einbettende Fett sowie die Tränendrüse beherbergt. Die Kenntnis der verschiedenen Orbitakompartimente ist in der Differenzialdiagnose aller Orbitaerkrankungen eine zuverlässige Hilfe, eine korrekte Zuordnung des pathologischen Prozesses daher oft von entscheidender Bedeutung für die Therapie insbesondere der entzündlichen Erkrankungen.

- ▶ Als erstes Kompartiment ist der **Bulbus** zu nennen.
- ▶ Dahinter erstreckt sich als weiteres Kompartiment der **Intrakonalraum**. Dieser wird hauptsächlich gebildet von den 4 geraden äußeren Augenmuskeln, welche

▶ Leitsymptom: Exophthalmus

Häufigste Ursache im Kindesalter: bakterielle Infektionen der Nasennebenhöhlen, bei Erwachsenen: endokrine Orbitopathie

- ▶ **Bulbus**
- ▶ **Intrakonalraum**

© Springer-Verlag 2003

Priv.-Doz. Dr. W. Müller-Forell

Institut für Neuroradiologie, Universitätsklinikum Mainz, Langenbeckstraße 1, 55101 Mainz

E-Mail: mueller-forell@neuroradio.klinik.uni-mainz.de

► Extrakonalraum

► Nervus opticus

Idiopathische Orbitaläsionen dritthäufigste Augenerkrankung nach M. Basedow und lymphoproliferativen Erkrankungen

► Vier verschiedene klinische Entitäten

Bei nichtspezifischen Orbitaentzündungen Biopsie zum Ausschluss anderer Erkrankungen notwendig

Schnelle Besserung der Symptome schließt z.B. ein Lymphom nicht aus

► Entzündungszeichen

► Infiltrative Veränderungen

► Raumforderungen

► Vaskuläre Veränderungen

am Zinnschen Ring entspringen und mit ihren Sehnen am hinteren Bulbusrand ansetzen. Dabei bilden sie selbst mit ihrer sie verbindenden Faszie einen annähernd trichterförmigen, mit retroorbitalem Fett gefüllten Raum.

- Der ► **Extrakonalraum** erstreckt sich von der Faszie des Intrakonalraums bis zur Periorbita, dem Periost der knöchernen Orbita. Er wird ventral begrenzt vom Septum orbitale, einer dünnen fibrösen Membran, welche sowohl medial als auch lateral am Orbitalrand ansetzt, somit einen extraorbitalen präseptalen und einen intraorbitalen postseptalen Raum definiert. Neben dem orbitalen Fett beinhaltet der Extrakonalraum die Tränendrüse im oberen äußeren Quadranten.
- Das letzte Orbitakompartiment ist der ► **Nervus opticus** selbst, der – eingebettet in seine meningeale Scheide – mittig vom hinteren Bulbusrand durch den Intrakonalraum zum Optikuskanal verläuft.

Idiopathische Orbitaerkrankungen

Nach Rootmann [27] sollte der unspezifische Begriff des „orbitalen Pseudotumors“, der bisher zur Klassifizierung einer Vielzahl von Erkrankungen verschiedenster Art und Ätiologie diente, nicht mehr verwendet werden. Er trägt sowohl klinisch als auch pathologisch zu einer diagnostischen Konfusion bei und sollte durch eine spezifischere Definition der zu Grunde liegenden klinischen und pathophysiologischen Veränderungen ersetzt werden.

Trotz vielfältiger Pathologien stellt diese Gruppe von Erkrankungen die häufigsten pathologischen Prozesse der Orbita und insbesondere des Bulbus dar. Die idiopathischen Orbitaläsionen sind die dritthäufigste Augenerkrankung nach der Basedow-Krankheit und den lymphoproliferativen Erkrankungen [34], wobei ► **vier verschiedene klinische Entitäten** in unterschiedlichem Ausmaß ein oder alle Orbitakompartimente befallen können. Es sind dies

- inflammatorische,
- infiltrative und
- vaskuläre Veränderungen
- sowie Raumforderungen,

die sich mit jeweils verschiedenen, aber spezifischen klinischen Symptomen präsentieren können. Nach Beurteilung des spezifischen Befundes aufgrund bildgebender Verfahren, des Alters des Patienten, des Allgemeinzustands und der Biopsie kann eine individuelle Diagnose gestellt werden [27]. Bei einer nichtspezifischen, potenziell granulomatösen, gutartigen Orbitaentzündung ohne Hinweis auf eine spezifische lokale oder systemische Erkrankung ist daher eine Biopsie zum Ausschluss anderer Erkrankungen notwendig. Allerdings kann in den meisten Fällen die systemische Steroidtherapie ohne vorherige Bestätigung des Befundes durch Biopsie als pragmatische Behandlungsstrategie angesehen werden. Keinesfalls darf eine schnelle Besserung der Symptome pathognomonisch missverstanden werden, denn viele Tumoren (insbesondere Lymphome) präsentieren ein ähnliches Krankheitsbild und lassen sich nur durch eine Biopsie differenzieren [18].

Klinik

Zu den klinischen ► **Entzündungszeichen** und -symptomen gehören schmerzhafter Exophthalmus, Überwärmung, Funktionsverlust mit Schleiersehen und raumfordernde Effekte [4, 10, 27]. Beim akuten oder subakuten Verlauf treten die Symptome innerhalb von Tagen oder Wochen auf, während die chronische Form sich über einen Zeitraum von Monaten entwickelt und Männer und Frauen jeden Alters befällt [11]. Bei ► **infiltrativen Veränderungen** werden Strukturen entweder zerstört oder eingeklemmt oder beides, was die Differenzialdiagnose zwischen Neoplasie und chronischen infiltrativen/inflammatorischen Prozessen erschwert. Bei ► **Raumforderungen** kommt es zu einer Verdrängung der Orbitastruktur mit oder ohne sensorische oder neuromuskuläre Beteiligung, während bei ► **vaskulären Veränderungen** die Art, Größe oder strukturelle Integrität der Gefäße betroffen sind [27].

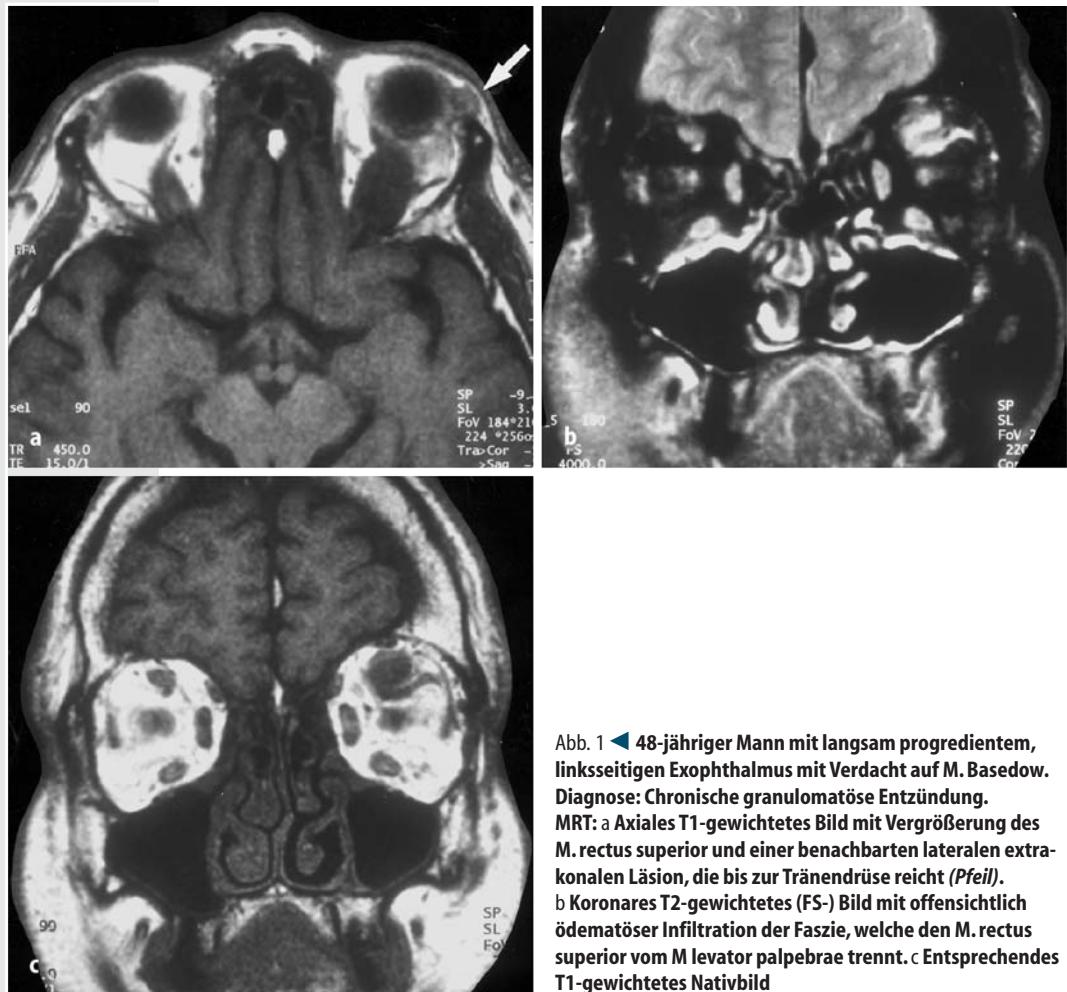


Abb. 1 ◀ 48-jähriger Mann mit langsam progredientem, linksseitigen Exophthalmus mit Verdacht auf M. Basedow. Diagnose: Chronische granulomatöse Entzündung. MRT: a Axiales T1-gewichtetes Bild mit Vergrößerung des M. rectus superior und einer benachbarten lateralen extraokularen Läsion, die bis zur Tränendrüse reicht (Pfeil). b Koronares T2-gewichtetes (FS-) Bild mit offensichtlich ödematöser Infiltration der Faszie, welche den M. rectus superior vom M levator palpebrae trennt. c Entsprechendes T1-gewichtetes Nativbild

Hohe Variabilität der zellulären Komponenten

Beim Ormond-Syndrom oder dem Erdheim-Chester-Syndrom sind beide Augen betroffen

Bei der diffusen Form kann jede Orbitastruktur, bei der lokalisierten Erkrankung nur eine der Strukturen betroffen sein

Histologie

Histologisch sind die zellulären Komponenten extrem variabel [18] und bestehen aus reifen Lymphozyten, Lymphoidfollikeln, Plasmazellen, neutrophilen und eosinophilen Granulozyten, Histiozyten und Makrophagen [29], während die vaskulären Veränderungen als Kapillarproliferation mit Lymphozyteninfiltration imponieren [11].

In seltenen Fällen sind beide Augen betroffen, es handelt sich um eine chronische, progressive, immunmedierte, generalisierte Fibrose bei Patienten mit zusätzlicher retroperitonealer Fibrose (Ormond-Syndrom) oder einem Erdheim-Chester-Syndrom (Abb. 4 a-f) [18, 30, 31]. Die Differenzialdiagnose der letzten beiden Syndrome anhand klinischer Symptome und bildgebender Diagnostik ist nicht leicht, so dass sich eine Biopsie empfiehlt.

Klassifikation

Die idiopathische Orbitaerkrankung wird unterschiedlich klassifiziert. Manche Autoren unterscheiden je nach zeitlichem Verlauf eine akute von einer chronischen Form [3], andere nach der spezifischen Lokalisation des entzündlichen Prozesses [17]. Wir bevorzugen eine morphologische Unterteilung in diffuse oder lokalisierte Formen [4, 5, 10]. Diese Klassifikation stammt zwar noch aus der Zeit des so genannten „orbitalen Pseudotumors“, aber nach unserer Meinung ist eine Einteilung in diffuse oder lokale Formen klinisch gesehen noch immer sinnvoll. Bei der diffusen idiopathischen Orbitaentzündung kann jede Orbitastruktur in unterschiedlichem Ausmaß betroffen sein, während bei der lokalisierten Erkrankung nur eine der Strukturen der Orbita, also entweder Bulbus, Fett, Muskeln oder Nervus opticus, betroffen ist.

► Häufigster CT- und MRT-Befund

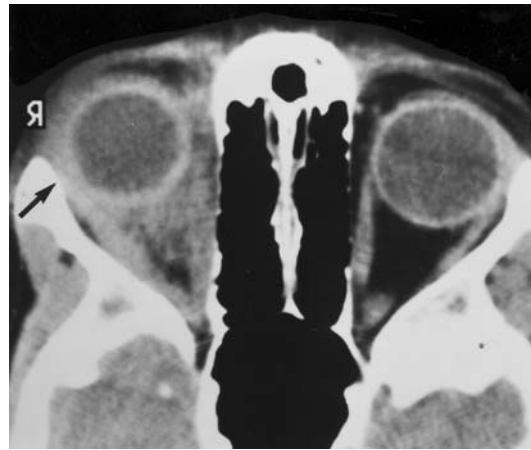


Abb. 2 ◀ Axiales CT eines 10-jährigen Mädchens mit schmerzhaftem, progredientem Exophthalmus des rechten Auges. Diagnose: Diffuse idiopathische Entzündung der Orbita. Diffuse Verdickung der gesamten Sklerazirkumferenz, des retrobulbären Fettgewebes, diffuse Schwellung des M. rectus lateralis einschließlich des Sehnenansatzes (Pfeil). (Aus [20], mit freundlicher Genehmigung)

Bildgebung

Der ► häufigste, allerdings unspezifische CT- und MRT-Befund bei der idiopathischen Orbitaentzündung ist die Kontrastmittelaufnahme aufgrund der hohen Vaskularisierung durch den entzündlichen Prozess (Abb. 1 und 2), die Fettinfiltration, der Exophthalmus und eine isolierte oder generalisierte, uni- oder bilaterale extraokuläre Muskelvergrößerung [8]. Auf Grund der im T2-gewichteten MRT-Bild sichtbaren Hypointensität des Signals im Vergleich zum normalen Muskel lässt sich die idiopathische Or-

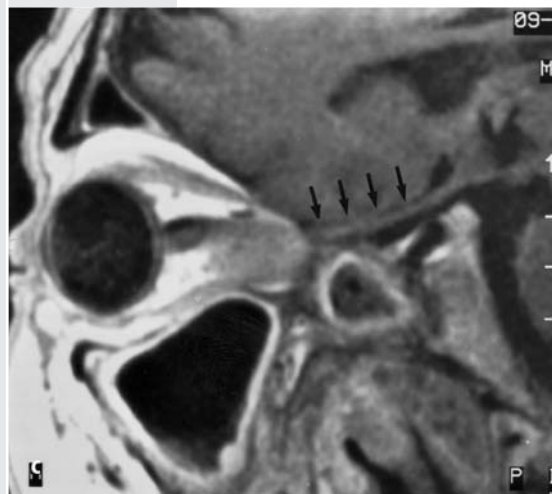
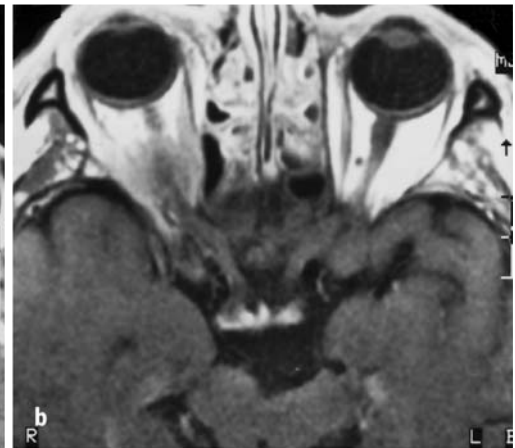
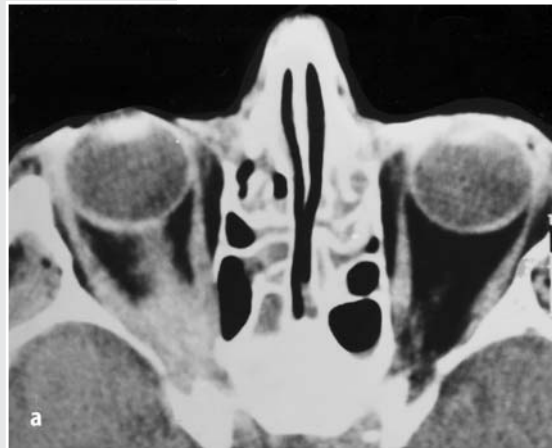


Abb. 3a–c ◀ 61-jähriger Mann mit rasch einsetzender, progredienter Sehstörung. Diagnose: Idiopathische orbitale entzündliche Raumforderung. a CT: Das axiale, kontrastverstärkte Bild zeigt eine unscharf begrenzte Raumforderung im rechten hinteren Orbitatrichter. Die unscharfe Begrenzung des proximalen Teils spricht für eine Infiltration des Sehnerven. b MRT: Entsprechendes Bild nach Gadolinium i.v. Die gesamte Läsion einschließlich der proximalen Optikussehne ist signalverstärkt und bestätigt damit die entzündliche Infiltration. c Das parasagittale, T1-gewichtete, kontrastverstärkte Bild zeigt die ausschließlich intraorbitale Lokalisation der unscharf begrenzten tumorartigen Läsion und ermöglicht einen Überblick über den intrakanalikulären Nervus sowie den Tractus opticus (Pfeile). (Aus [20], mit freundlicher Genehmigung)

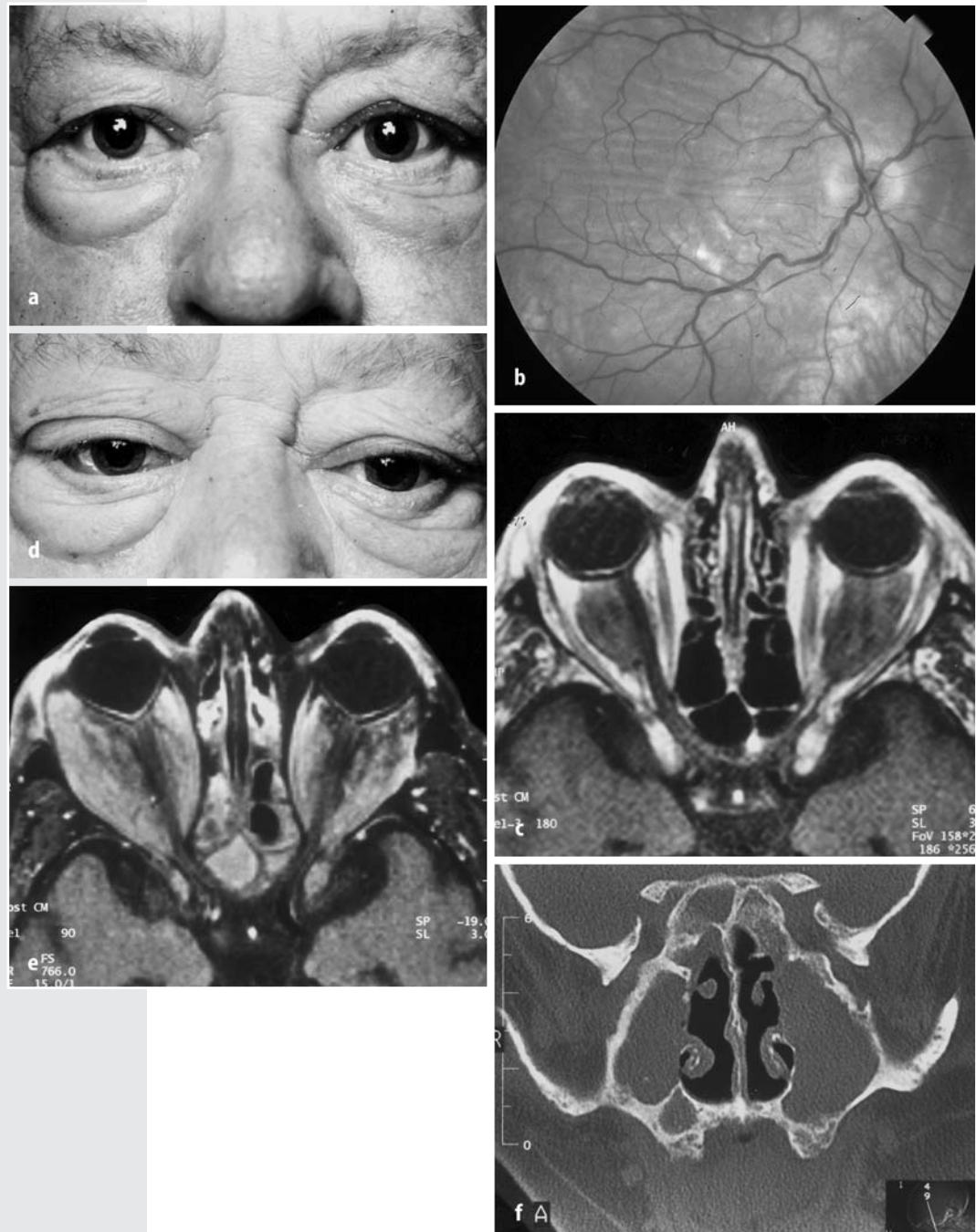


Abb. 4a–f ▲ 61-jähriger Mann mit langsam progredienter, schmerzloser, bilateraler Protrusion. Diagnose: Bilaterale idiopathische orbitale Raumforderung, assoziiert mit histologisch bestätigter retroperitonealer und epikardialer Fibrose (Erdheim-Chester-Syndrom) a Portraitaufnahme des Patienten, b Fundus mit Aderhautfalten und diskreter Papillenunschärfe. c MRI: Axiales, T1-gewichtetes, kontrastverstärktes Bild mit leichter Signalverstärkung im Bereich der retrobulbären Läsionen (weniger als bei den Mm. Recti mediales), aber klarer Differenzierung vom retrobulbären Fettgewebe und vom rechten Sehnerv. d Portraitaufnahme des Patienten 5 Jahre später mit Progression des Exophthalmus. e Axiales kontrastverstärktes T1-gewichtetes Bild (FS), bei dem die Signalverstärkung ausgeprägter ist als bei c. f Das koronare CT im Knochenfenster zeigt eine chronisch entzündliche Verschattung mit unregelmäßiger Sklerosierung der Wände des Sinus maxillaris und sphenoidalis. ❖ Abbildung in Farbe siehe Seite 338

Differenzierung von metastatischen Tumoren oder Gefäßstauung im T2-w-Bild möglich

► **Charakteristika der idiopathischen Orbitaentzündung**



Abb. 5 ◀ 56-jährige Frau mit schmerzhaftem Exophthalmus des linken Auges; die selben Symptome waren einige Jahre zuvor auf der Gegenseite aufgetreten. Diagnose: Myositis des linken lateralen Rektusmuskels. Axiales CT: Verdickung des linken lateralen Rektusmuskels einschließlich des Sehnenansatzes

bitaentzündung von metastatischen Tumoren oder einer Gefäßstauung differenzieren [2]. Bei der Differenzialdiagnose gegenüber echten Orbitatumoren (z.B. Lymphomen) kann die klinische Symptomatik mit plötzlichem, zumeist schmerzhaftem Krankheitsbeginn mit Schleiersehen schon in der Frühphase ebenfalls aufschlussreich sein.

Wie bereits erwähnt, kann die idiopathische Orbitaentzündung alle Kompartimente der Orbita befallen und verschiedene Krankheitsmuster aufweisen. ► **Charakteristisch** sind der schmerzhafteste, akute bis subakute, zumeist unilaterale Exophthalmus, verbunden mit dem bildgebenden Nachweis einer diffusen Infiltration, Schwellung und/oder Kontrastmittelaufnahme mehrerer intraorbitaler Gewebe (Abb. 2 und 3); die Entzündung kann aber auch lokalisiert im intra- und extrakonalen Kompartiment auftreten.

Obwohl die idiopathische Entzündung der Orbita normalerweise auf das orbitale Weichteilgewebe beschränkt bleibt, kann sie – ob mit oder ohne Raumforderung – auch zu knöcherner Zerstörung und extraorbitaler Extension führen [5]. Bei der diffusen idiopathischen Entzündung der Orbita zeigt sich im CT und MRT ein infiltrativer Prozess des orbitalen Fetts mit retikulärem Muster und unterschiedlicher Kontrastmittelaufnahme. Im MRT erkennt man sie am besten auf fettsupprimierten T1-



Abb. 6a, b ◀ 49-jährige Frau mit schmerzhaftem Exophthalmus des linken Auges, die sich wegen einer Chemosis vorgestellt hatte. Diagnose: Myositis des linken medialen Rektusmuskels. a Portraitaufnahme. b CT: Axiales Bild mit Verdickung des linken medialen Rektusmuskels einschließlich der Sehne

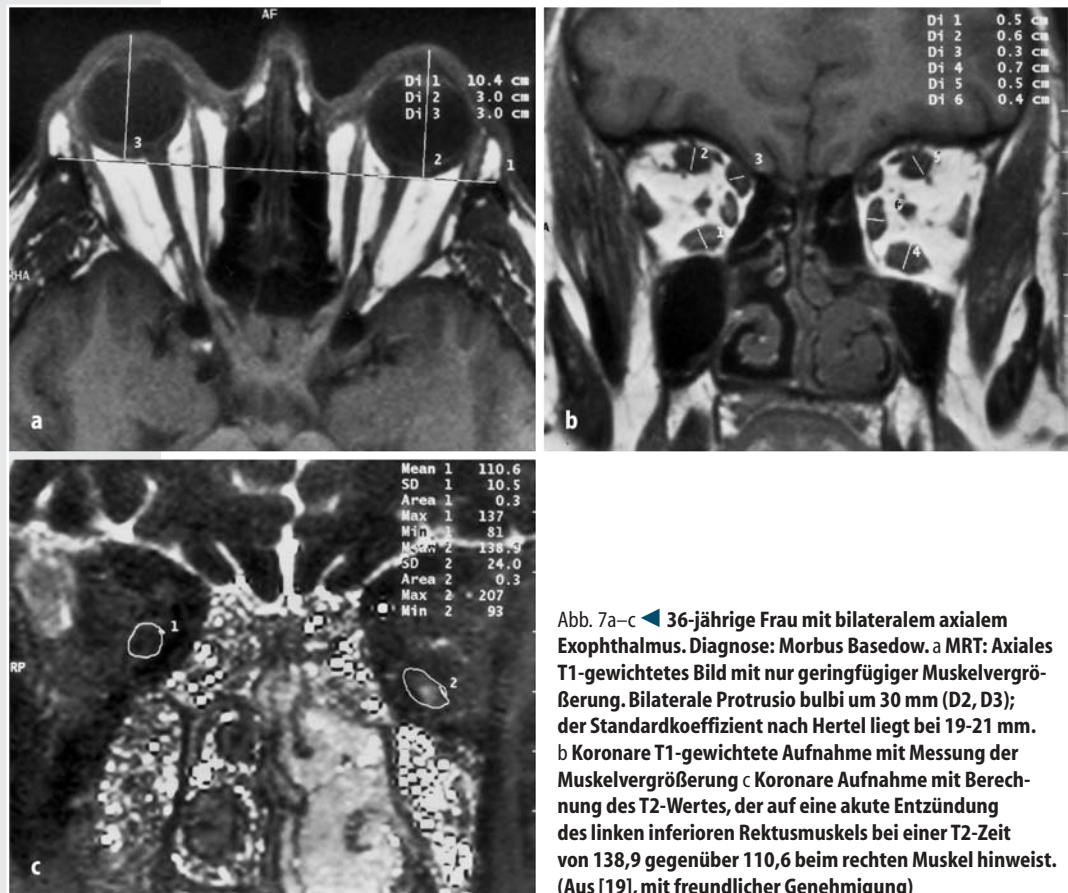


Abb. 7a-c ◀ 36-jährige Frau mit bilateralem axialem Exophthalmus. Diagnose: Morbus Basedow. a MRT: Axiales T1-gewichtetes Bild mit nur geringfügiger Muskelvergrößerung. Bilaterale Protrusio bulbi um 30 mm (D2, D3); der Standardkoeffizient nach Hertel liegt bei 19-21 mm. b Koronare T1-gewichtete Aufnahme mit Messung der Muskelvergrößerung c Koronare Aufnahme mit Berechnung des T2-Wertes, der auf eine akute Entzündung des linken inferioren Rektusmuskels bei einer T2-Zeit von 138,9 gegenüber 110,6 beim rechten Muskel hinweist. (Aus [19], mit freundlicher Genehmigung)

Signalverstärkung bei der akuten Form deutlich, bei der chronischen Form minimal

gewichteten Bildern, auf denen die Signalverstärkung in der akuten Form deutlich sichtbar ist, während sie beim sklerosierenden und chronischen Typus minimal bis moderat ausfällt [5] (Abb. 1).

- ▶ Narben
- ▶ Erdheim-Chester-Syndrom

Differenzialdiagnose

Differentialdiagnostisch sind ▶ Narben sowie im bilateralen Fall die Möglichkeit xanthogranulomatöser (Lipoid-)Zellinfiltration zu berücksichtigen. Beim ▶ Erdheim-Chester-Syndrom, einer seltenen, bei Erwachsenen auftretenden, sporadischen, multisystemischen, histiozytischen Erkrankung unbekannter Ätiologie kommt es zu fibrosierenden Xanthogranulomen mit xanthomatösen Histiozyten sowie einer Fibrose. Sie treten hauptsächlich im Röhrenknochen auf, können aber auch andere Organsysteme erfassen, z.B. die Lunge und das Retroperitoneum [6].

Nachweis von CD68-positiven Zellen und fehlende immunohistochemische Anfärbung von CD-1a-positiven Zellen

Die histologischen Merkmale der schaumzelligen Histiozyten sowie Lipid-, Plasmazellen und Makrophagen mit Toutonschen Riesenzellen können zwar auch auf eine Histiozytose der Langerhansschen Zellen deuten. Auf Grund des Alters der Patienten und des Nachweises von CD68-positiven, manchmal auch S100-positiven Zellen, aber immer fehlender immunohistochemischer Anfärbung von CD-1a-positiven Zellen sollte die Diagnose des Erdheim-Chester-Syndroms möglich sein [32]. Kortikosteroide können zwar wirksam sein, aber der klinische Verlauf ist nicht aufzuhalten und potenziell tödlich.

Beteiligung der Orbita beim Erdheim-Chester-Syndrom selten

Eine Beteiligung der Orbita ist selten, wobei hier zumeist eine bilaterale xanthomatöse Infiltration des anterioren orbitalen Fetts und in seltenen Fällen der extraokulären Muskeln und der Tränendrüse auftritt [12, 31, 33, 37]. Extrem selten ist die Beteiligung der gesamten Orbita (Abb. 4) mit anschließender komprimierender optischer Neuropathie und konsekutiven Sehstörungen sowie Augenbewegungsdefiziten. In Verbindung mit der Beteiligung benachbarter Knochenbereiche wie dem Keilbein und der Keilbeinhöhle jedoch lässt sich eine spezifische Diagnose stellen.

- ▶ Myositis

Die ▶ Myositis ist die lokalisierte Form der idiopathischen Entzündung der Orbita mit bevorzugtem Befall nur eines externen Muskels. Ein schmerzhafter, akuter

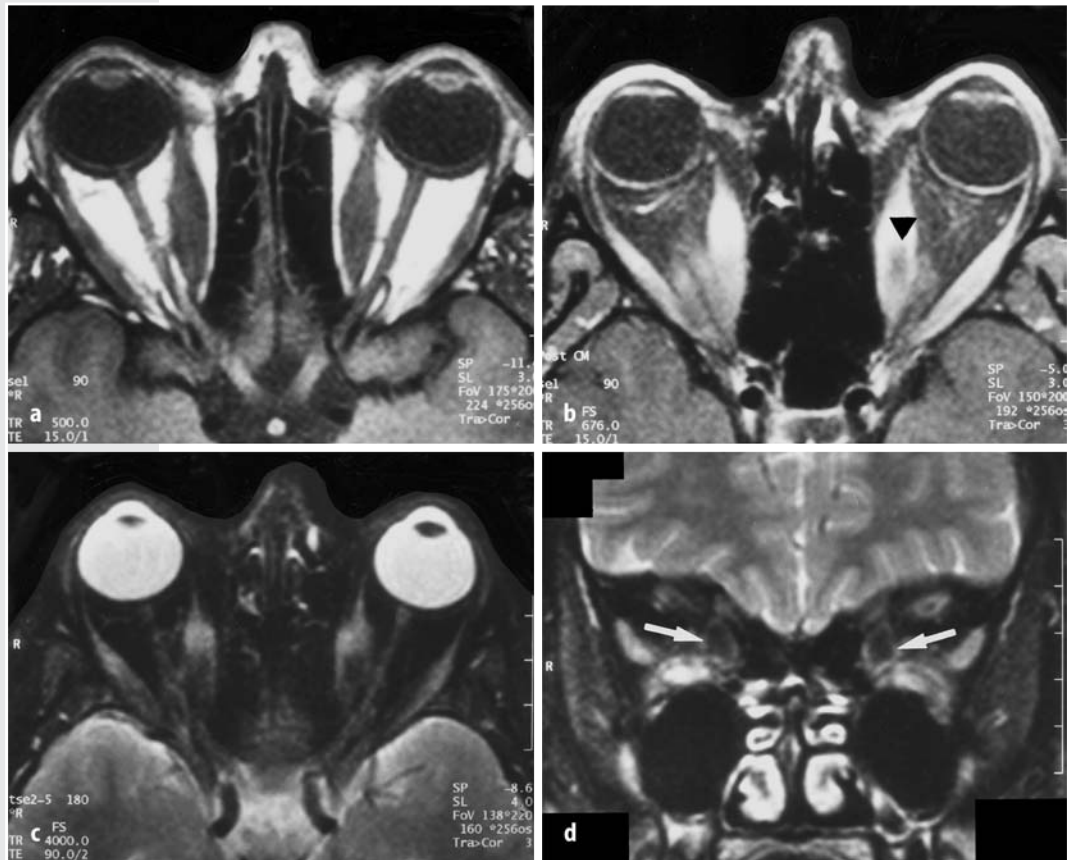


Abb. 8a–d ▲ 26-jährige Frau mit bilateralem axialem, seit mehreren Jahren persistierendem Exophthalmus im Verlauf einer Basedowschen Erkrankung. a MRT: Die axiale T1-gewichtete Aufnahme zeigt eine bilaterale Protrusion durch eine bilaterale, symmetrische Vergrößerung der Mm. recti mediales ohne Sehnenbeteiligung. b Entsprechendes T1-gewichtetes kontrastverstärktes Bild (FS) mit Hypointensität im linken Rektusmuskel (schwarzer Pfeil), verdächtig auf eine fettige Degeneration. c Die entsprechende T2-gewichtete Aufnahme (FS) bestätigt diese anhand des Signalverlusts in den mittleren Anteilen beider medialer Rektusmuskeln (weiße Pfeile). d Die koronare T2-gewichtete Aufnahme zeigt den Signalverlust in den Bereichen der fettigen Degeneration, sowohl in beiden medialen als auch im linken superioren geraden äußeren Augenmuskeln (Die Hyperintensität beider inferioren Rektusmuskeln ist auf Suszeptibilitätsartefakte am Orbitaboden zurückzuführen)

Exophthalmus mit Schwellung eines betroffenen Muskels in Kombination mit eingeschränkter Motilität kann als pathognomonisch angesehen werden. Das Charakteristikum der Bildgebung ist nicht nur der verbreiterte gerade äußere Augenmuskel, sondern auch eine Beteiligung der Sehne mit entsprechender entzündlicher Schwellung (Abb. 5 und 6). Differenzialdiagnostisch am wichtigsten ist hier die ►Basedowsche Erkrankung, bei der nur der Muskel, nicht aber seine Sehne vergrößert ist.

Endokrine Orbitopathie (Syn. Basedowsche Erkrankung)

Die dysthyroide endokrine Orbitopathie ist bei Erwachsenen die häufigste Ursache eines uni- oder bilateralen Exophthalmus. Das Krankheitsbild eines langsam fortschreitenden Exophthalmus kann bei dieser genetisch bedingten Autoimmunerkrankung der äußeren Augenmuskeln und des orbitalen Bindegewebes das erste Symptom einer autoimmun Hyperthyreose (Morbus Basedow oder Graves' Disease) sein [24, 35, 36]. Abgesehen von den klassischen klinischen und ophthalmologischen Zeichen wie konjunktivale Injektion, Lidretraktion sowie Motilitätsstörung und endokrinologischen Befunden sind bildgebende Verfahren sowohl für die Erstdiagnose als auch für Nachuntersuchungen im Verlauf der Erkrankung indiziert. Die extraokulären Muskeln sind die Hauptangriffspunkte des Krankheitsprozesses; in der Frühphase kommt es zur T-Zell-Infiltration, während in allen Stadien eine erhöhte HLA-DR-Antigen-Expression auf Fibroblas-

► Basedowsche Erkrankung

Langsam fortschreitender Exophthalmus kann das erste Symptom eines M. Basedow sein

Bildgebende Verfahren für Erstdiagnose und Verlaufsbeobachtung indiziert

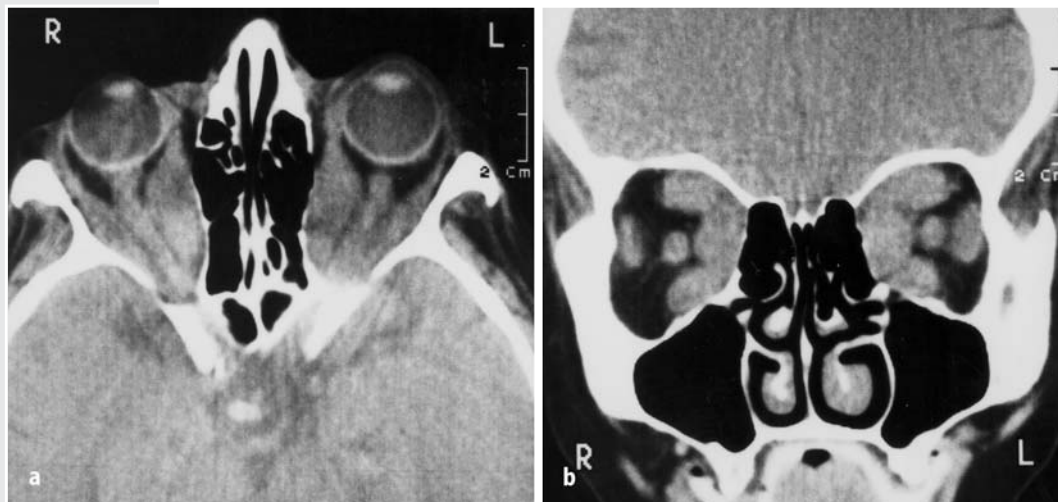


Abb. 9a, b ▲ 73-jährige Frau mit bilateralem Exophthalmus. Diagnose: Morbus Basedow.
a CT: Axiale Aufnahme mit starker Verdickung aller externen Augenmuskeln ohne Beteiligung des Sehnenansatzes. Man beachte die deutliche Kompression beider Sehnerven im Orbitatrichter und die Impression der Laminae papyraceae als Hinweis auf eine initiale spontane Dekompression.
b Koronares Bild. (Aus [20], mit freundlicher Genehmigung)

► Befallene Strukturen

► Morphologische Diagnosekriterien

► MRT

T1-w: Signalverstärkung infolge der fettigen Degeneration

T2-w: Signalverstärkung deutet auf eine erhöhte Lymphozyten- und Mukopolysaccharidkonzentration des beteiligten entzündeten Muskels hin.

Differenzierung zwischen dem akuten und dem chronischen Krankheitsverlauf in der MRT möglich

ten zu verzeichnen ist. Dies spricht für eine frühzeitige Immunsuppressionstherapie zur Beeinflussung der späten Fibrose [24]. Neben den extraokulären Muskeln werden alle Orbitastrukturen (auch die Tränendrüse) von einer lymphozytären Entzündung mit Mukopolysaccharid- und Plasmazellinfiltration und Gewebsödem erfasst. Eine bilaterale Erkrankung kommt häufiger vor als eine unilaterale [15], die bevorzugt und primär ► **befallenen Strukturen** sind die inferioren und medialen Rektusmuskeln gefolgt von den superioren, seltener auch den lateralen geraden äußeren Augenmuskeln (Abb. 7).

Zu den wichtigsten ► **morphologischen Diagnosekriterien** der endokrinen Orbitopathie gehört die spindelförmige Verbreiterung der geraden äußeren Augenmuskeln (>4 mm) ohne Sehnenbeteiligung [26] (Abb. 7 und 8) und die Kompression des Sehnervs in der Apex orbitalis („crowded orbital apex syndrome“ [23] (Abb. 9 und 10). Ein chronischer Verlauf mit ausgeprägter Muskelverbreiterung kann zu einer entsprechenden Impression der Lamina papyracea – der normalerweise parallel verlaufenden medialen Wand der Orbita – ähnlich wie bei einer spontanen Dekompression führen.

Bildgebung

Volumenmessungen haben (vor allem bei Männern) eine zusätzliche signifikante Zunahme des retrobulbären Fettgewebes ergeben (Abb. 11), die eine Korrelation mit dem Exophthalmus und der Krankheitsdauer zeigt [21]. Im chronischen Stadium führt die Kollagenablagerung im betroffenen Muskel zu einer Fibrose, unter Umständen assoziiert mit Fettakkumulation [7], die im ► **MRT** am besten zu erkennen ist. T1-gewichtete Bilder zeigen eine Signalverstärkung infolge der fettigen Degeneration mit entsprechender Hypointensität nach i.v. Gadoliniumgabe und Fettsuppressionstechnik (Abb. 8).

Im Gegensatz zur CT, bei der die Dichtemessung keine zufriedenstellende Antwort auf wichtige Fragen zur Akuität der Erkrankung gibt, bietet die MRT diese zusätzlichen Informationen. In T2-gewichteten Bildern deutet eine Zunahme des Wassergehalts mit entsprechender Signalverstärkung auf eine erhöhte Lymphozyten- und Mukopolysaccharidkonzentration des beteiligten entzündeten Muskels hin. Messungen der T2-Relaxationszeit unter Verwendung einer T2-gewichteten Multi-Echosequenz zeigen, dass die betroffenen Muskeln im Vergleich zu den unbeteiligten verlängert sind, sodass eine Differenzierung zwischen dem akuten und dem chronischen Krankheitsverlauf möglich ist [13]. Bei einer akuten Entzündung des Rektusmuskels kommt es zu einer Verlängerung der berechneten T2-Relaxationszeit (Abb. 7 und 10).

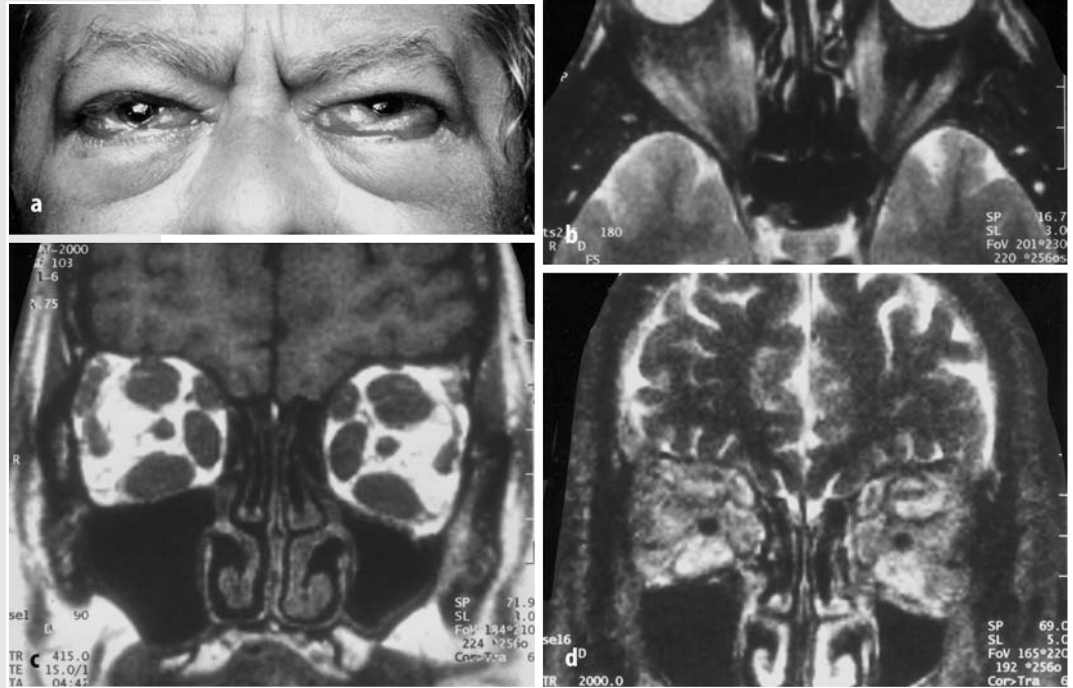


Abb. 10a–d ▲ 48-jähriger Mann mit akutem bilateralem, symmetrischen Exophthalmus, Chemosis, reduzierter Mobilität beider Augen und Hyperthyreose. Diagnose: Endokrine Orbitopathie (Morbus Basedow). a Chemosis und schweres bilaterales Lidödem. b Axiales T2-gewichtetes MRT (FS) mit Signalverstärkung nicht nur im Bereich der verbreiterten Rektusmuskeln, sondern auch beider ödematös geschwollener Bindehäute. c Koronares T1-gewichtetes MRT. d Entsprechendes koronares T2-gewichtetes Bild. Das Ödem ist primär in den Mm. recti inferiores, superiores und obliqui superiores nachweisbar. Weitere T2-Messungen (ohne Abbildung) ergaben einen Unterschied von über 100 ms im Vergleich zu den beteiligten nichtentzündeten lateralen Muskeln

Die Kombination mit Fettsuppressionstechniken ermöglicht darüber hinaus die Erkennung möglicher Ödeme im retrobulbären Fettgewebe [25]. Diese Differenzierung ist von größtem Interesse hinsichtlich der Frage, ob der Patient voraussichtlich von einer immunsuppressiven und/oder Strahlentherapie profitieren wird [25].

In seltenen Fällen, in denen die Einschätzung der Akutheit der Basedowschen Erkrankung schwierig ist, wird eine (teure) extrem sensitive nuklearmedizinische Methode, die ►Octreotid-Szintigraphie angewendet. Da die aktivierten Lymphozy-

► Octreotid-Szintigraphie

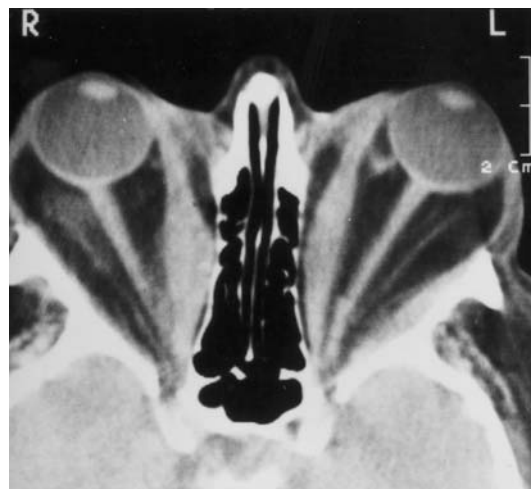


Abb. 11 ◀ 49-jährige Frau mit lange bestehendem Morbus Basedow. Die axiale CT zeigt neben einer deutlichen Verdickung der medialen Rektusmuskeln (rechts mehr als links) eine deutliche Impression der Laminae papyraceae. Eine ausgeprägte Hypertrophie des retrobulbären Fettgewebes ist die Hauptursache des extremen Exophthalmus mit sekundärer Dehnung beider Sehnerven. (Aus [20], mit freundlicher Genehmigung)

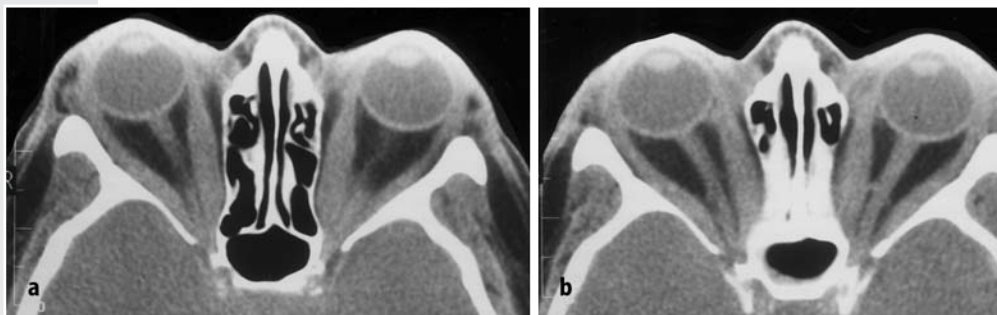


Abb. 12a, b ▲ 50-jährige Frau mit bilateralem Exophthalmus aufgrund von Morbus Basedow. a CT: vor Dekompression ist eine bilaterale symmetrische Verbreiterung der medialen und (weniger ausgeprägt) lateralen Rektusmuskeln zu erkennen. Man beachte die leichte Impression der medialen Orbitawand auf Grund einer mäßigen spontanen Dekompression. b Im entsprechenden postoperativen Bild Protrusion der medialen Mm. recti in den Bereich der ehemaligen Siebbeinzellen

MRT ist das effektivste Verfahren zur Stellung der Erstdiagnose einer endokrinen Orbitopathie

CT wegen exakter Darstellung der knöchernen Begrenzungen Methode der Wahl bei chirurgischer Dekompression des Sehnerven

Wichtigste Differenzialdiagnose der endokrinen Orbitopathie: Myositis

Charakteristisches Zeichen in CT und MRT: verbreiteter gerader äußerer Augenmuskel einschließlich Sehne

ten bei einer aktiven Basedowschen Erkrankung den Somatostatinrezeptor Octreotid exprimieren, lässt sich in der akuten Erkrankungsphase eine lokale Akkumulation des Somatostatinrezeptoranalogs Octreotid im Orbitagewebe nachweisen [14, 16].

Insgesamt halten wir die MRT für das effektivste Verfahren zur Stellung der Erstdiagnose einer endokrinen Orbitopathie. Obwohl die anatomische Differenzierung von Orbitastrukturen durch CT und MRT ähnlich ist, ziehen wir MRT für primär-diagnostische Zwecke nicht nur wegen ihrer Nichtinvasivität (Strahlenbelastung), sondern auch wegen der Fähigkeit vor, zwischen akut-inflammatorischen und chronischen Stadien der Erkrankung zu unterscheiden.

Die Zunahme des Orbitavolumens kann zur Kompression des Sehnervs im hinteren Abschnitt des Orbitatrichters mit entsprechendem Venenstau führen (so genanntes „crowded orbital apex syndrome“ [22]), der wiederum langsam fortschreitende oder akute Sehstörungen zur Folge haben kann. Insbesondere dieser Befund ist neben dem Vorliegen von cornealen Ulzerationen auf Grund eines massiven Exophthalmus eine eindeutige Operationsindikation. Die chirurgische Dekompression des Sehnerven mit Entfernung verschiedener Orbitawände schafft Platz für die vergrößerten Muskeln, was die Kompression des Nerven reduziert (Abb. 12). In diesen Fällen kann die CT die Methode der Wahl sein, insbesondere weil sie die knöchernen Begrenzungen exakt darstellt.

Differenzialdiagnose

Zur Differenzialdiagnose der endokrinen Orbitopathie gehören

- ▶ Lymphome,
- ▶ Metastasen,
- ▶ diffuse oder fokale idiopathische Entzündungen der Orbita mit Raumforderung (Abb. 1),
- ▶ Tumoren der Nasenhöhle und der Nebenhöhlen [9] und
- ▶ vaskuläre Erkrankungen wie Carotis-Sinus cavernosus-Fistel (CCF) [1].

Die wichtigste Differenzialdiagnose der endokrinen Orbitopathie ist aber die Myositis, die lokalisierte Form der idiopathischen Orbitaentzündung, besonders bei unilateraler Erkrankung. Neben den verschiedenen klinischen Ausprägungen mit schmerzhaftem, unilateralem Exophthalmus, verbunden mit Doppelsehen und diffuser orbitaler Schwellung, ist das wichtigste differenzialdiagnostische Kriterium sowohl im CT als auch im MRT ein verbreiteter gerader äußerer Augenmuskel einschließlich der Sehne (Abb. 6). Dieses Muster ist charakteristisch für die Entzündung eines einzelnen Muskels, zumal eine isolierte idiopathische Orbitaentzündung keine Präferenz für eine Muskelgruppe (also z.B. die inferioren oder die medialen Rektusmuskeln) zeigt [4, 10].

Literatur

1. Ahmadi J, Teal JS, Segall HD, Zee CS, Han JS, Becker TS (1983) Computed tomography of carotid-cavernous fistula. *AJNR Am J Neuroradiol* 4:131-136
2. Atlas SW, Galetta SL (1996) The orbit and visual system. In: Atlas SW (ed) *Magnetic resonance imaging of the brain and spine*, 2nd edn. Lippincott-Raven, Philadelphia, pp 1007-1092
3. Bilaniuk LT, Zimmermann A, Newton T (1990) Magnetic resonance imaging: orbital pathology. In: Newton T, Bilaniuk L (eds) *Radiology of the eye and orbit*. Raven, New York, pp 5.1-5.84
4. Casper DS, Chi TL, Trokel SL (eds) (1993) *Orbital disease, imaging and analysis*. Thieme, Stuttgart
5. De Potter P, Shields JA, Shields CL (1995) MRI of the eye and orbit. Lippincott, Philadelphia
6. Egan AJ, Boardman LA, Tazelaar HD, Swensen SJ, Jett JR, Yousem SA, Myers JL (1999) Erdheim-Chester disease: clinical, radiological, and histopathological findings in five patients with interstitial lung disease. *Am J Surg Pathol* 23:17-26
7. Fells P, Kousoulides L, Pappa A, Murro P, Lawson J (1994) Extraocular muscle problems in thyroid eye disease. *Eye* 8:497-505
8. Flanders AE, Mafee MF, Rao VM, Choi KH (1989) CT characteristics of orbital pseudotumors and other orbital inflammatory processes. *J Comput Assist Tomogr* 13:40-47
9. Förster G, Kahaly G (1998) Endokrine Orbitopathie 1998. *Med Klin* 93:65-73
10. Harnsberger HR (1990) The orbit. (Handbook in radiology) Year Book Medical, Chicago, pp 329-376
11. Henderson JW (1994) *Orbital tumors*, 3rd edn. Raven, New York, pp 317-411
12. Jakobiec FA, Mills MD, Hidayat AA, Dallow RL, Townsend DJ, Brinker EA, Charles NC (1993) Periocular xanthogranulomas associated with severe adult-onset asthma. *Trans Am Ophthalmol Soc* 91:99-125
13. Just M, Kahaly G, Higer HP, Rösler HP, Kutzner J, Beyer J, Thelen M (1991) Graves ophthalmopathy: role of MR imaging in radiation therapy. *Radiology* 179:187-190
14. Kahaly G, Diaz M, Just M, Beyer J, Lieb W (1995) Role of octreoscan and correlation with MR imaging in Graves ophthalmopathy. *Thyroid* 5:107-111
15. Kahaly G, Förster G, Pitz S, Kutzner J, Eißner D, Müller-Forell W, Junginger T, Otto E, Hansen C, Beyer J, Mann W (1996)
16. Krenning EP, Kwekkeboom DJ, Bakker WH, Breemann WA, Kiji PP, Oei HY, van Hagen M, Postema PT, de Jong M, Reubi JC (1993) Somatostatin receptor scintigraphy with (111-IN-DTPA-D-Phe1)- and (123I-Tyr3)-octreotide: the Rotterdam experience with more than 1000 patients. *Eur J Nucl Med* 20:716-731
17. Mafee MF (1996) Eye and orbit. In: SOM PM, Curtin HD (eds) *Head and neck imaging*, 3rd edn, Vol. II. Mosby, St. Louis, pp 1009-1128
18. Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann R, Koornneef L (1996) What is orbital pseudotumor? *Surv Ophthalmol* 41:66-78
19. Müller-Forell W (1998) Erkrankungen der Orbita – Trauma, Entzündung, Tumor – aus der Sicht der Neuroradiologen. *Verhandlungsbericht 1998: Interdisziplinäre Versorgung der Orbita – Trauma, Entzündung, Tumor. Dtsch Ges HNO Kopf Hals Chir Verh* pp 23-37
20. Müller-Forell W, Lieb W (1995) *Neuroradiologie in der Ophthalmologie*, part 2. Ophthalmologie 92:757-784
21. Müller-Forell W, Pitz S, Mann W, Kahaly G (1999) Neuroradiological diagnosis in thyroid-associated orbitopathy. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 107 [Suppl 5]: 177-183
22. Neigel JM, Rootman J, Belkin RI, Nugent RA, Drance SM, Beattie CW, Spinelli JA (1988) Dys-thyroid optic neuropathy. The crowded orbital apex syndrome. *Ophthalmology* 95:1515-1521
23. Nugent RA, Belkin RI, Neigel JM, Rootman J, Robertson WD, Spinelli J, Graeb DA (1990) Graves orbitopathy: correlation of CT and clinical findings. *Radiology* 177:675-682
24. Pappa A, Lawson JMM, Calder V, Fells P, Lightman S (2000) T cells and fibroblasts in affected extraocular muscles in early and late thyroid associated ophthalmopathy. *Br J Ophthalmol* 84:517-522
25. Pauleit D, Schüller H, Textor J, Leutner C, Keller E, Sommer T, Träber F, Block W, Boldt I, Schild H (1997) Mr-Ralaxometriemessung mit und ohne frequenzselektive Fettunterdrückung (SPIR) bei endokriner Orbitopathie. *Fortschr Röntgenstr* 167:557-564
26. Peyster RG, Hoover ED (1984) Graves' orbitopathy. In: Peyster RG, Hoover ED (eds) *Computerized tomography in orbital diseases and neuro-ophthalmology*. Year Book Medical Publisher, Chicago, pp 97-114
27. Rootman J (1998) Why "orbital pseudotumor" is no longer a useful concept. *Br J Ophthalmol* 82:339-340
28. Rootmann J (2003)
29. Rootmann J, McCarthy M, White V, Harris G, Kennerdell J (1994) Idiopathic sclerosing inflammation of the orbit. A: distinct clinicopathologic entity. *Ophthalmology* 101:570-584
30. Sheidow TG, Nicolle DA, Heathcote JG (2000) Erdheim-Chester disease: two cases of orbital involvement. *Eye* 14:606-612
31. Shields JA, Karcioğlu ZA, Shields CL, Eagle RC, Wong S (1991) Orbital and eyelid involvement with Erdheim-Chester disease: a report of two cases. *Arch Ophthalmol* 109:850-854
32. van der Lee I, Slee PH, Elbers JR (1999) A patient with diabetes insipidus and periorbital swellings: Erdheim-Chester disease. *Neth J Med* 55:76-79
33. Valmaggia C, Neuweiler J, Fretz C, Gottlob I (1997) A case of Erdheim-Chester disease with orbital involvement. *Arch Ophthalmol* 115:1467-1468
34. Weber AL, Jakobiec FA, Sabates NR (1996) Pseudotumor of the orbit. *Neuroimaging Clin North Am* 6:73-92
35. Weetmann AP, Hunt PJ (1999) The immunogenetics of thyroid-associated orbitopathy. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 107:S149-S151
36. Wiersinga WM, Prummel MF (2001) Pathogenesis of Graves' ophthalmopathy – current understanding. *J Clin Endocrinol Metab* 86:501-503
37. Wright RA, Hermann RTC, Parisi JE (1999) Neurological manifestation of Erdheim-Chester disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 66:72-75
38. WS Müller-Forell (ed) (2002) *Imaging of orbital and visual pathway pathology*. Springer Berlin Heidelberg New York

Fragen zur Zertifizierung (nur eine Antwort ist möglich)

1. Das Septum orbitale trennt welche Anteile der Orbita voneinander ?

- a) den Extra- vom Intraokularraum
- b) den extra- vom intraorbitalen Abschnitt des Extrakalraums
- c) die Tränendrüse vom Extrakalraum
- d) die Orbita von den Nasennebenhöhlen (NNH)
- e) den Bulbus vom N. opticus

2. Welche Aussage trifft für die geraden äußeren Augenmuskeln zu ?

- a) Sie gehören zum Intraokularraum
- b) Sie bilden mit ihrer Faszie einen trichterförmigen Raum
- c) Sie setzen mit ihren Sehnen am Zinnschen Ring an
- d) a-c sind richtig
- e) a und b sind richtig

3. Die Differenzialdiagnose der Erkrankungen der Orbita wird durch die Zuordnung zu verschiedenen Orbitalkompartimenten erleichtert. Welche sind dies ?

- a) Retrobulbärraum
- b) Bulbus und N. opticus
- c) Extra- und Intraokularraum
- d) b und c
- e) a-c

4. Die endokrine Orbitopathie (EO)

- a) ist eine Autoimmunerkrankung
- b) betrifft nur die geraden äußeren Augenmuskeln

- c) ist die häufigste Ursache eines Exophthalmus im Erwachsenenalter
- d) a-c sind richtig
- e) a + c sind richtig

5. Die bei der MR-Diagnostik einer endokrinen Orbitopathie (EO) durchzuführende T2-Zeit-Messung

- a) dient der morphologischen Differenzierung
- b) differenziert akute von chronischen entzündlichen Veränderungen
- c) bestimmt das Ausmaß der Nervenkompression
- d) ist Ausdruck der Lymphozyten- und Mucopolysaccharidinfiltration
- e) b und d sind richtig

6. Das wichtigste differenzialdiagnostische Kriterium zwischen einer endokrinen Orbitopathie (EO) und einer Myositis ist

- a) die Impression der Lamina papyracea
- b) das sog. „crowded orbital apex“-Syndrom
- c) die Verbreiterung des Sehnenansatzes des betroffenen Muskels durch die entzündliche Infiltration
- d) die fettige Degeneration der geraden äußeren Augenmuskeln
- e) eine Protrusio bulbi von > 21 mm

7. Welche Aussage trifft nicht zu ? Die Myositis

- a) ist eine Variante der EO
- b) ist die lokale Form der idiopathischen orbitalen Entzündung

- c) ist klinisch gekennzeichnet durch eine schmerzhafte Protrusion
- d) betrifft häufig nur einen Muskel
- e) kann rezidivieren

8. Welche pathologischen Veränderungen können der idiopathischen orbitalen Entzündung zu Grunde liegen?

- a) Entzündungen
- b) tumorartige Veränderungen
- c) vaskuläre Läsionen
- d) granulomatöse Infiltrationen
- e) a-e sind richtig

9. Welche klinischen Angaben unterstützen die Diagnose einer idiopathischen orbitalen Entzündung?

- a) schmerzhafte unilaterale Protrusio bulbi
- b) Alter des Patienten
- c) plötzlicher Beginn
- d) a-c sind richtig
- e) a und b sind richtig

10. Welche Aussage ist falsch? Die Erdheim-Chester-Erkrankung kann die folgenden Symptome aufweisen:

- a) eine Verbreiterung der geraden äußeren Augenmuskeln
- b) bilaterale intrakonale tumorähnliche Raumforderungen
- c) eine Retroperitonealfibrose
- d) Riesenzellinfiltrationen der (langen Röhren-) Knochen
- e) betrifft in erster Linie Kinder und Jugendliche



Wichtige Hinweise:

Online-Einsendeschluss:
20.06.2003

Geben Sie die Antworten bitte über das CME-Portal ein: <http://cme.springer.de>

Per Fax oder Brief eingesandte Antworten können nicht berücksichtigt werden.

Neben den Teilnahmebedingungen und Informationen rund um CME können Sie unter <http://cme.springer.de> Ihr persönliches Ergebnis bzw. Ihre Teilnahmebestätigung abrufen. Dies ist nur an dieser Stelle und – da u. a. der Durchschnitt aller Teilnehmer berücksichtigt wird – erst etwa 3 Wochen nach Einsendeschluss möglich.

Die offiziellen Antworten dieser Fortbildungseinheit werden zusätzlich in dieser Zeitschrift an gleicher Stelle publiziert und zwar in Ausgabe 06/2003.

Die Lösungen der Zertifizierten Fortbildung aus Ausgabe 02/03 lauten:

1d, 2b, 3a, 4e, 5d, 6c, 7a, 8b, 9d, 10e

Die Teilnahme ist kostenlos und beschränkt sich im Hinblick auf eine eindeutige Identifizierung über die Abonnementnummer auf

Individualabonnenten der Zeitschrift.

Für diese Fortbildungseinheit erhalten Sie einen Fortbildungspunkt im Rahmen des freiwilligen Fortbildungszertifikats, wenn Sie 70% der Fragen richtig beantwortet haben bzw. über dem Durchschnitt liegen.

Diese Initiative ist zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung. Von einer Anerkennung durch andere Ärztekammern ist auszugehen.

Für Rückfragen stehen wir Ihnen jederzeit zur Verfügung:

Springer-Verlag
Redaktion Facharztzeitschriften
CME-Helpdesk
Tiergartenstraße 17, 69121 Heidelberg
E-Mail: cme@springer.de