

Redaktion
F. Grehn, Würzburg

Unter ständiger Mitarbeit von:
A. Kampik, München
B. Seitz, Homburg/Saar



Punkte sammeln auf...

springermedizin.de/ eAkademie

Teilnahmemöglichkeiten

Diese Fortbildungseinheit steht Ihnen als e.CME und e.Tutorial in der Springer Medizin e.Akademie zur Verfügung.

- e.CME: kostenfreie Teilnahme im Rahmen des jeweiligen Zeitschriftenabonnements
- e.Tutorial: Teilnahme im Rahmen des e.Med-Abonnements

Zertifizierung

Diese Fortbildungseinheit ist mit 3 CME-Punkten zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

Hinweis für Leser aus Österreich und der Schweiz

Gemäß dem Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) der Österreichischen Ärztekammer werden die in der e.Akademie erworbenen CME-Punkte hierfür 1:1 als fachspezifische Fortbildung anerkannt. Der Ophthalmologe ist zudem durch die Schweizerische Gesellschaft für Ophthalmologie mit 1 Credit pro Modul anerkannt.

Kontakt und weitere Informationen

Springer-Verlag GmbH
Springer Medizin Kundenservice
Tel. 0800 77 80 777
E-Mail: kundenservice@springermedizin.de

CME Zertifizierte Fortbildung

M.P. Schittkowski¹ · N. Fichter²

¹ Augenklinik, Bereich Strabologie, Neuroophthalmologie und okuloplastische Chirurgie, Universitätsmedizin Göttingen

² Interdisziplinäres Zentrum für Endokrine Orbitopathie, basedow.ch, Admedico Augenzentrum Olten

Orbitale Neoplasien

Teil I: Einführung, vaskuläre und neurogene Neoplasien

Zusammenfassung

Orbitale Neoplasien stellen aufgrund ihres seltenen Vorkommens und der Variabilität der klinischen Befunde und Symptome eine Herausforderung für den vom Patienten primär konsultierten Augenarzt dar. Ergibt sich aufgrund von Anamnese und klinischer Erstuntersuchung der Verdacht auf eine orbitale Raumforderung, so sollte die abschließende klinische Beurteilung eine Eingrenzung der Entität hinsichtlich Lokalisation (intra-/extrakonal), Invasivität (expansiv/infiltrativ), evtl. Dignität (vaskulär/solide etc.) und einer möglichen funktionellen Bedrohung möglich machen. Die suffiziente klinische Primärdiagnostik erlaubt somit eine konkrete Fragestellung an den hinzugezogenen Neuroradiologen wie auch die richtige Weichenstellung für weitere interdisziplinäre Abklärungen, was für den Patienten letztlich eine rasche Diagnosesicherung und Therapieeinleitung bedeutet.

Schlüsselwörter

Orbita · Neoplasie · Exophthalmus · Kompressionsneuropathie · Diagnostik

Ätiologisch stehen orbitale Raumforderungen häufig in Zusammenhang mit einer systemischen Grunderkrankung oder einer Erkrankung benachbarter Strukturen

Hilfreich ist ein Vergleich mit älteren Fotos des Patienten, um äußerlich sichtbare Veränderungen festzustellen

Lernziele

Der vorliegende erste Teil der Arbeit wird dem Untersucher eine systematische Übersicht zur standardisierten Untersuchungsweise bieten sowie die wichtigsten Eigenschaften vaskulärer und neurogener Orbitaneoplasien erläutern.

Der Beitrag soll den betreuenden Augenarzt befähigen,

- anhand der klinischen Untersuchung eine orientierende differenzialdiagnostische Einordnung vorzunehmen,
- eine gezielte Fragestellung an die weiterführende (neuro)radiologische Diagnostik zu formulieren und
- eine gezielte Zuweisung zur interdisziplinären Diagnostik und ggf. Therapie vorzunehmen.

Einführung

Neoplasien der Orbita können prinzipiell in jedem Lebensalter auftreten, die Inzidenz steigt generell mit zunehmendem Lebensalter nur leicht an [1]. Die meisten dieser Erkrankungen weisen aber ein charakteristisches Manifestationsalter auf, worauf im Text eingegangen wird. Erkrankungen der Augenhöhle sind – beispielsweise im Vergleich zum trockenen Auge – sehr selten und nur für etwa 1% des augenärztlichen Krankengutes verantwortlich. Trotzdem oder gerade darum stellen sie – auch wegen der Komplexität der Krankheitsbilder – bei jedem einzelnen Patienten eine besondere Herausforderung dar. Ätiologisch stehen orbitale Raumforderungen häufig in Zusammenhang mit einer systemischen Grunderkrankung oder einer Erkrankung benachbarter Strukturen, sodass Diagnostik und Therapie oft ein interdisziplinäres Vorgehen erfordern.

Diagnostik

Anamnese

In unserer heutigen schnelllebigen Zeit, eingeengt von Budgetierungen, kann es vorkommen, dass in der täglichen Praxis der Kunst der gezielten Anamneseerhebung ggf. zu wenig Raum zugemessen wird. Akute Veränderungen wie plötzliche Diplopie und Exophthalmus bei einem eingebluteten Lymphangiom bereiten in der Regel wenig Schwierigkeiten; chronische Veränderungen wie ein sich über Jahre entwickelnder Exophthalmus bei kavernösem Hämangiom, der dem Patienten oft überhaupt noch gar nicht bewusst ist, erfordern eine gezielte Fragestellung des Untersuchers zur Erfassung des Krankheitsbildes. Hilfreich ist dann oft ein Vergleich mit älteren Fotos des Patienten, um äußerlich sichtbare Veränderungen festzustellen und zeitlich einordnen zu können.

Orbital neoplasia. Part I: Introduction, vascular and neurogenic tumors

Abstract

Tumors of the orbit are rare but the huge variability of clinical symptoms and findings are challenging for the ophthalmologist who is frequently contacted as the first resort. If the patient history and clinical findings are suspicious for an orbital mass the result of the initial examination should allow a rough estimation of localization (intra/extraconal), type of growth (expansive/infiltrative), dignity (vascular/solid etc.) and threat to visual functions. An adequate initial diagnostic pathway enables a precise question to the radiologist to be formulated and selection of the disciplines required for an interdisciplinary workup and therefore for early treatment.

Keywords

Orbit · Neoplasia · Exophthalmos · Compressive neuropathy · Diagnostics

Tab. 1 Untersuchungsmethodik bei Verdacht auf Orbitaerkrankung

Methoden	Speziell zu beachtende diagnostische Aspekte
Visusprüfung/Refraktionsbestimmung	Neu aufgetretene Hyperopisierung (durch eine orbitale Raumforderung) Änderung der Astigmatismusachsenlage (auch bei Ptosis möglich)
Pupillomotorik	Afferente Pupillenstörung als Zeichen einer Kompressionsneuropathie
Inspektion	Bulbusverlagerung Palpebrale Tränendrüse
Palpation	Tastbare Raumforderung Seitendifferente Rückdrängbarkeit des Bulbus (subjektiv, erfordert etwas Erfahrung)
Exophthalmometrie	Seitendifferenz >1 mm klinisch signifikant
Vordere Augenabschnitte	Seitendifferente Gefäßfüllung/-stauung, Chemosis (Pseudo-)Ptosis
Augendruckmessung	Signifikante Seitendifferenz (Gefäßstauung bei 1-seitiger Fistel) Blickrichtungstonometrie (restriktive Augenmuskelveränderungen)
Funduskopie	Stauungspapille Gefäßstauungszeichen Netzhaut-/Aderhautfalten
Sensibilität im Bereich der Trigeminasäste V/1 und V/2	Kompression oder Infiltration durch Raumforderung möglich

Ergänzende Methoden bei Kompressionsneuropathie: Gesichtsfeld, Elektrophysiologie (VEP), Beurteilung der Farbsättigungsempfindung.

Augenärztliche Untersuchung

Neben einer regulären augenärztlichen und zumindest orientierenden strabologischen Basisuntersuchung sollen die in **Tab. 1** aufgeführten Punkte, die auf eine Orbitaerkrankung hinweisen können, spezielle Beachtung finden.

Bildgebende Diagnostik

Die weiterführende bildgebende Diagnostik muss immer mit einer möglichst präzisen Fragestellung an den Radiologen verbunden sein. Die Praxis zeigt immer wieder, dass die Überweisung zum Neuroradiologen mit unspezifischen Angaben wie „Kopfschmerzen“, „Doppelbilder“ etc. oft entweder zu unspezifischer Diagnostik oder zu teuren und den Patienten belastenden Mehrfachuntersuchungen führt. Im Einzelfall kann die fehlende topografische Zuordnung bzw. die mangelnde Information des Neuroradiologen dazu führen, dass kleine Befunde (wie ein Optikuscheidenmeningeom) primär nicht adäquat erfasst werden können.

Die Nativröntgendiagnostik spielt heute nahezu keine Rolle mehr, sie ist durch fest etablierte **Schnittbildverfahren** ersetzt worden (**Tab. 2**).

Vaskuläre Neoplasien

Kapilläres (kindliches) Hämangiom

Das benigne kapilläre Hämangiom (Syn. benignes Hämangioendotheliom) tritt isoliert oder selten im Rahmen eines Syndroms, beispielsweise dem Kasabach-Merritt- (Riesenhämangiome mit Verbrauchskoagulopathie) oder PHACE-Syndrom („posterior fossa brain malformations, large facial hemangiomas, arterial anomalies, cardiac anomalies, aortic coarctation, eye abnormalities“) auf. Es stellt den häufigsten vaskulären orbitalen Tumor im Kindesalter dar.

Histologisch besteht das nicht umkapselte kapilläre Hämangiom aus multiplen Lobuli aus kapillären vaskulären Strukturen, die von proliferierenden klonalen endothelialen Zellen, dendritischen Zellen, Perizyten und Mastzellen umgeben sind [2, 3]. Klinisch treten sie bereits bei oder kurz nach der Geburt in Erscheinung, nehmen in den ersten 6 bis 12 Monaten an Größe zu und bilden sich

Die weiterführende bildgebende Diagnostik muss mit einer präzisen Fragestellung an den Radiologen verbunden sein

Das benigne kapilläre Hämangiom stellt den häufigsten vaskulären orbitalen Tumor im Kindesalter dar

Tab. 2 Bildgebende Verfahren bei Orbitaerkrankungen

	Sonographie	CT	MRT
Indikation	Schnelle erste orientierende Abgrenzung physiologischer Orbitastrukturen (bulbusnaher Sehnerv, Augenmuskeln)	Bei fortgeleiteten Prozessen zur NNH-Beurteilung, zum Ausschluss Knochenarrosion bei Metastasen Frakturausschluss nach Trauma	Methode der ersten Wahl bei Verdacht auf orbitale Raumforderung
Vorteil	Schnell verfügbar (im Idealfall direkt durch den Untersucher) Differenzierung zwischen infiltrativer vs. expansiver Raumforderung oft gut möglich	Exzellente Knochendarstellung	Exzellente Weichteildarstellung
Nachteil	In der Regel nur Beurteilung der vorderen Orbita möglich Eingeschränkte (untersucherabhängige) Reproduzierbarkeit	Strahlenbelastung, begrenzte Weichteilauflösung	Schlechte direkte Knochendarstellung Bei Metallimplantaten nicht möglich
Verfügbarkeit	+++	++	+
Kosten	+	++	+++
NNH Nasennebenhöhlen.			

Meist ist eine Verlaufsbeobachtung gerechtfertigt, immer unter strengster Beachtung eines Amblyopierisikos

Die klinischen Befunde umfassen morphologisch eine rötlich livide Schwellung im Lidbereich, Exophthalmus und Bulbusverlagerung

Bei orbitalen Prozessen ist in der Regel eine bildgebende Untersuchung erforderlich

Das kavernöse Hämangiom ist die häufigste benigne Neoplasie des Erwachsenenalters

meist innerhalb der ersten 5 bis 7 Lebensjahre allmählich zurück. Daher ist zunächst in den meisten Fällen eine Verlaufsbeobachtung gerechtfertigt, immer unter strengster Beachtung eines eventuellen Amblyopierisikos.

Die oberflächlichen kapillären Hämangiome im Lidbereich sind in der Regel klinisch zuverlässig zu diagnostizieren. Eine Fotodokumentation hilft bei der Beurteilung des Wachstumsverhaltens im Verlauf. Die orbitalen, hinter dem Septum orbitale gelegenen Prozesse befinden sich vollständig oder größtenteils im extrakalen Raum, wobei in seltenen Fällen eine intrakranielle Ausdehnung durch den Canalis opticus bzw. die Fissura orbitalis superior vorliegen kann [2]. In Abhängigkeit von Lage und Größe der Läsion umfassen die klinischen Befunde morphologisch eine rötlich livide Schwellung im Lidbereich, Exophthalmus und Bulbusverlagerung. Während bei orbitaler Ausbreitung das Risiko einer Kompressionsneuropathie oder Expositionskeratopathie besteht, führen Lidhämangiome in 40–60% funktionell zu einer Amblyopie infolge Verlegung der optischen Achse und/oder induziertem Astigmatismus. Komplizierend können in seltenen Fällen Einblutungen, Thrombosen oder Verkalkungen auftreten.

Während die präseptalen Hämangiome klinisch meist zuverlässig zu diagnostizieren sind, wird bei orbitalen Prozessen in der Regel eine bildgebende Untersuchung erforderlich. Sonographisch erscheinen die Hämangiome hochreflexiv und komprimierbar. Zusatzinformationen liefert die Doppelsonographie, die eine starke Vaskularisation der Gefäßkonvolute aufweist. Mittels MRT zeigt sich ein inhomogener, irregulär begrenzter, lobulärer Prozess mit intensiver, homogener Kontrastmittelaufnahme.

Wird aufgrund einer bestehenden oder drohenden visuellen Funktionsstörung eine therapeutische Intervention erforderlich, so stehen verschiedene Optionen zur Verfügung: Als bisherige Therapie der Wahl galt die Applikation von oralen oder intraläsionalen **Steroiden**. Neuere Studien weisen auf ein exzellentes Ansprechen der Hämangiome auf die systemische Gabe von 2 mg/kgKG **Propranolol** [4] und bei rein oberflächlichen Lidhämangiomen neuerdings auch auf die topische Gabe von 0,25% Timolol-Gel [5] hin. Der Wirkmechanismus der β -Blocker ist weiterhin unklar, diskutiert wird als Frühwirkung eine Vasokonstriktion, gefolgt von einer verminderten Expression von VEGF („vascular endothelial growth factor“) und *bFGF*-Genen sowie ein Triggern der Apoptose der kapillären Endothelzellen [4, 5].

Weitere Therapieoptionen stellen Laser- oder Kryotherapie bei oberflächlichen Läsionen oder die Gabe von Interferon- α , Vincristin bzw. die chirurgische Entfernung bei schweren bzw. progredienten/therapieresistenten Verläufen dar.

Kavernöses Hämangiom

Das kavernöse Hämangiom ist die häufigste benigne Neoplasie des Erwachsenenalters, Frauen sind etwa doppelt so häufig wie Männer betroffen. Prädilektionsstelle ist der intrakonale Raum (**Abb. 1**). Ursache ist wahrscheinlich eine angeborene, zunächst asymptomatische venöse Gefäß-

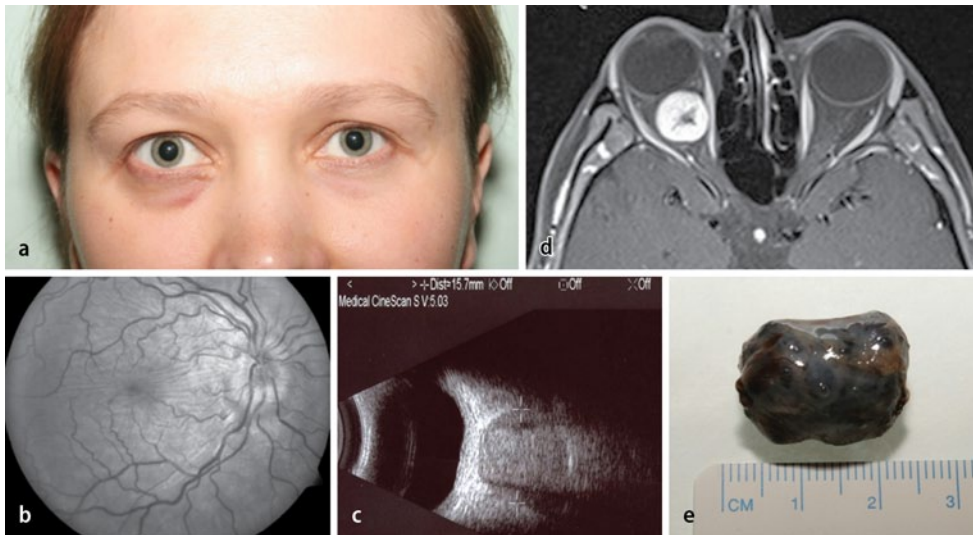


Abb. 1 ▲ 35-jährige Patientin mit „plötzlicher“ Hyperopisierung. **a** 2,5 mm Protrusio bulbi rechts, Visus rechts sc 0,2, mit +5,0 sph. 0,8, links 1,0, relatives afferentes Pupillendefizit (RAPD) rechts, Gesichtsfeld intakt. **b** Stauungspapille, Aderhautfalten. **c** Sonographisch gut abgrenzbare, expansive Raumforderung. **d** MRT: retrobulbär scharf begrenzter intrakonaler Tumor mit inhomogenem Signalanstieg nach Kontrastmittelgabe. **e** Intraoperative Dokumentation des über einen Krönlein-Zugang in toto exzidierten Tumors (Histologie: kavernoöses Hämangiom)

fehlbildung (**arteriovenöse Low-flow-Malformation**). Im Verlauf kommt es zu ektatischer Aufweitung und teilweiser Thrombosierung und Verkalkung des Prozesses, bis typischerweise zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr erste Symptome auftreten. Klinisch im Vordergrund steht ein axialer, schmerzloser Exophthalmus, der häufig mit Netzhaut-/Aderhautfalten und einer diskreten Hyperopisierung einhergeht. Optikuskompression ist eher selten und als Spätzeichen zu werten; zu Diplopie führende Motilitätsstörungen sind Raritäten. Pubertät oder Schwangerschaft können zu einer rapiden Entwicklung eines Exophthalmus führen, was die Beteiligung eines hormon- oder zytokinvermittelten angiogenen Faktors nahelegt [6].

Histologisch besitzen die kavernoösen Hämangiome innerhalb der fibrösen Pseudokapsel schwamm-/kavernenartige Hohlräume dilatierter Gefäßkanäle mit abgeflachtem Endothel. Sie sind von der orbitalen Blutzirkulation nahezu vollständig abgeschlossen, sodass sie zur Thrombosierung neigen und eine angiographische Darstellung nur schwer möglich ist. Lediglich die Spätphase der konventionellen Angiographie kann ein verzögertes Kontrastmittelpooling aufzeigen. Sonographisch liefert das kavernoöse Hämangiom ein relativ charakteristisches Bild mit klar definierter Begrenzung infolge der Pseudokapsel, niedrigem Binnenecho infolge der Blutansammlung innerhalb der Kavernen und mittlerer bis hoher Binnenreflexivität infolge der Gefäßwandungen. CT und MRT zeigen einen meist ovalären, intrakonal gelegenen, muskelisodensen Tumor mit glatten Rändern und geringer, verzögerter Kontrastmittelanreicherung. In der CT finden sich gelegentlich Mikroverkalkungen sowie eine druckatrophe Aufweitung der knöchernen Orbita. Im MRT zeigt sich im T1-gewichteten Bild ein hypointenses Signal mit verzögerter Kontrastmittelaufnahme in der Spätphase, in der T2-Aufnahme entsprechend dem Blutreichtum eine hohe Signalintensität. Größere Koagel führen zu inhomogenem Signalverhalten, sodass nicht von einem pathognomonischen Muster gesprochen werden kann. Eine operative Therapie ist nur bei symptomatischer Raumforderung notwendig. Kleine Tumoren, die als Zufallsbefund gefunden werden und in der Bildgebung ausreichend sicher klassifiziert werden können, erlauben eine klinische Beobachtung mit Intervallen von anfangs 6, später 12 Monaten. Bei größeren Prozessen oder nachgewiesenem Wachstum und Kompressionszeichen ist die In-toto-Exstirpation über einen transkonjunktivalen, Swinging-eyelid- oder einen lateralen Zugang nach Krönlein vergleichsweise einfach und risikoarm möglich.

Orbitale Varizen

Varizen der Orbita treten vermutlich aufgrund einer angeborenen Schwäche der postkapillären Venenwand auf, was im Laufe des Lebens zu einer massiven Erweiterung der klappenlosen Orbitalvene

Sonographisch liefert das kavernoöse Hämangiom ein relativ charakteristisches Bild

Eine operative Therapie ist nur bei symptomatischer Raumforderung notwendig

Unter Valsalva-Manöver tritt die Varize klinisch mit einem Exophthalmus in Erscheinung

Ist die Diagnose einer orbitalen Varize gestellt, erübrigen sich weitere therapeutische Schritte

Lymphangiome treten bevorzugt im Kindes- und Jugendalter auf

Die Lymphangiome zeigen sich diffus infiltrierend

Das bildgebende Verfahren der Wahl ist die MRT

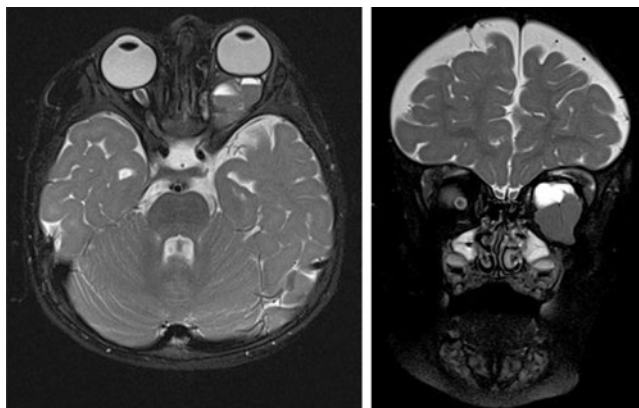


Abb. 2 ◀ 15 Monate altes Mädchen mit 5 mm Exophthalmus und sekundärer Ptosis links, kein relatives afferentes Pupillendefizit (RAPD), keine Stauungspapille. MRT: retrobulbär zystische gekammerte Raumforderung mit Spiegelbildung. Zur Reduktion des Exophthalmus subtotale Teilresektion, Histologie: Lymphangiom

führt, wobei sie sich meist in der zweiten bis dritten Lebensdekade bei gleicher Geschlechtsverteilung manifestieren. Lagerungsabhängig, insbesondere aber unter Valsalva-Manöver (Husten, Luftanhalten, Bücken, Pressen) tritt die Varize klinisch mit einem mehr oder weniger ausgeprägten Exophthalmus in Erscheinung. Kommt es im Verlauf spontan oder nach Bagateltraumen zu einer plötzlichen Einblutung oder Thrombose, so kann eine schnelle und schmerzhaft Zunahme des Exophthalmus resultieren.

Bildgebend kann man sich die Expansion des Prozesses unter Valsalva zunutze machen. So zeigt sich sonographisch unter Pressen eine echofreie und kompressive Struktur, wobei innerhalb der Orbita prinzipiell jegliche Lokalisation möglich ist.

Schnittbildtomographisch findet sich in CT und MRT eine scharf begrenzte, geschlängelt verlaufende, evtl. knotenförmige, großkalibrige Gefäßstruktur, die homogen und stark Kontrastmittel anreichert und wiederum unter Valsalva stark an Kaliber zunimmt. Im MRT findet sich aufgrund der langsamen Fließgeschwindigkeit innerhalb der Varize in der T1-Wichtung eine mittlere Intensität. Ist die Diagnose einer orbitalen Varize gestellt, so erübrigen sich weitere therapeutische Schritte, nur selten werden endovaskuläre Vorgehensweisen mittels Embolisation erforderlich, ggf. kann eine anschließende chirurgische Exzision erfolgen [7, 8].

Lymphangiom

Die Orbitaweichteile enthalten physiologischerweise keine Lymphgefäße. Lymphangiome werden daher als vaskuläre Hamartome betrachtet, die sich atypisch als lymphatische Gefäßstrukturen, ausgehend von pluripotenten venösen Gefäßanlagen, ausbilden, sodass der Begriff venöse lymphatische Malformation eigentlich treffender erscheint. Dennoch hat sich im klinischen Alltag der Ausdruck Lymphangiom durchgesetzt.

Sie können bereits bei der Geburt auffällig sein, treten aber bevorzugt im Kindes- und Jugendalter auf. So manifestieren sich 43% der Läsionen vor dem Alter von 6 Jahren. Klinisch imponiert in der Regel eine periorbitale Schwellung, verbunden mit einem langsam progredienten schmerzlosen Exophthalmus, einer Motilitätsstörung oder Bulbusverlagerung, die in der Regel nicht zu Diplopie führt. Gelegentlich kann eine spontan oder nach Bagateltraumen auftretende Einblutung ein akutes Krankheitsbild hervorrufen und eine Visusbedrohung darstellen. Im Unterschied zu den orbitalen Varizen zeigen sie keine lage- oder druckabhängigen Volumenschwankungen. Auch virale Infektionen können durch Proliferation von Lymphozyten innerhalb der Läsion eine Volumenzunahme mit entsprechender Klinik bewirken, die sich nach Abklingen des Infektes spontan zurückbildet [2]. Die Lymphangiome besitzen keine Kapsel, zeigen sich diffus infiltrierend, wobei meist mehrere Kompartimente intra- und extrakonal, prä- und retroseptal betroffen sind, und bestehen aus geflechtartigen Hohlräumen, die mit Lymphe oder aber auch Blut gefüllt sind. Histologisch zeigen sich deutliche Kaliberschwankungen der Gefäßlumina von kapillär über kavernös bis zystisch. Das bildgebende Verfahren der Wahl ist die MRT, die Art und Ausmaß der meist polyzyklischen, unregelmäßig begrenzten und infiltrierenden Läsion am besten erfassen kann (▣ **Abb. 2**). Die Signalintensität hängt ab von der Art der Flüssigkeit innerhalb der Hohlräume (Lymphe, Ausmaß und Alter einer Einblutung). Pathognomonisch sind Spiegelbildungen innerhalb der Zysten, die durch die unterschiedlichen Flüssigkeiten zustande kommen, während die Applikation von Kontrastmittel keine wesentlichen Zusatz-

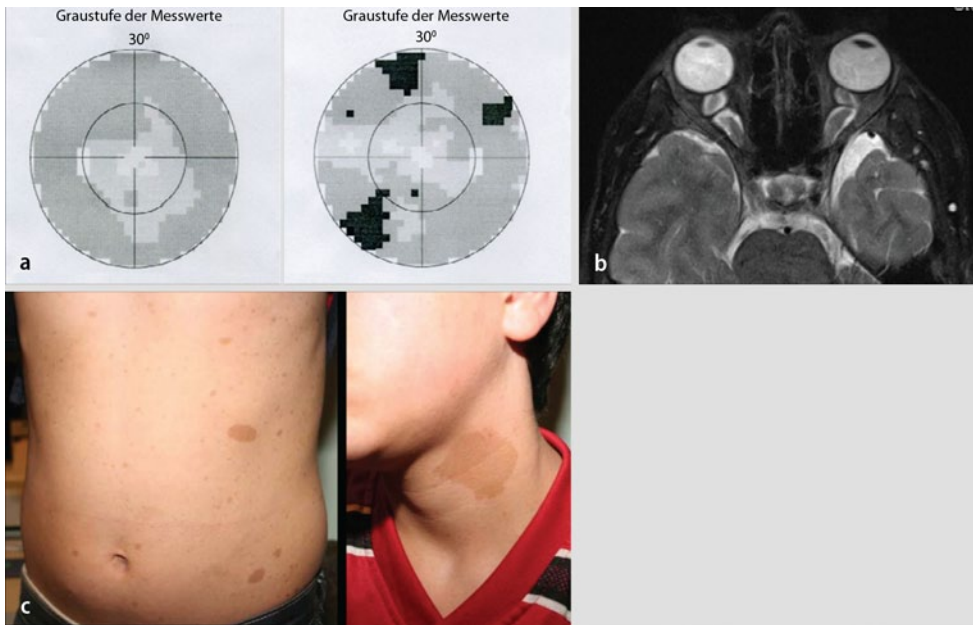


Abb. 3 ▲ 14-jähriger Junge mit bekannter Neurofibromatose 1 und subjektiven Sehstörungen. Visus beidseitig cc 0,7. **a** Gesichtsfeld mit diffuser Herabsetzung der Empfindlichkeit. **b** MRT mit beidseitig spindelförmiger Auftreibung des Sehnerven. **c** Multiple Café-au-lait-Flecken

informationen liefert. Sonographisch zeigen sich zystische, akustisch leere lymphgefüllte Hohlräume mit wohl definierter Septenstruktur, wobei auch hier im Falle einer Einblutung eine Spiegelbildung dargestellt werden kann.

Therapeutisch macht das infiltrierende Wachstum eine kurative Behandlung im Sinne einer vollständigen Exstirpation in der Regel unmöglich, sodass nach Möglichkeit eine abwartende Haltung eingenommen werden sollte. Bei visusbedrohenden Komplikationen mit progredientem Exophthalmus bzw. akuter Einblutung sind volumenreduzierende Eingriffe indiziert. In der Regel erfolgt dies chirurgisch, wobei alternative Therapien wie die intraläsionale Injektion von sklerosierenden Substanzen oder Steroiden, fraktionierte Bestrahlung oder CO₂-Laserablation beschrieben sind [9, 10, 11]. Die Prognose wird durch die individuelle Wachstumsgeschwindigkeit und das Ausmaß der Infiltrationen der orbitalen Weichteile bestimmt.

Hämangioperizytom

Hämangioperizytome sind seltene, mesenchymale, von den Perizyten ausgehende Tumoren, die vorwiegend im Skelettmuskel, Becken und Retroperitoneum auftreten. Etwa 15% der Fälle präsentieren sich extrakranial im Kopf-Hals-Bereich, hiervon nur in Ausnahmefällen in der Orbita. Der Tumor manifestiert sich klinisch in jedem Lebensalter, durchschnittlich aber in der vierten Lebensdekade. Die Klinik umfasst abhängig von der Lokalisation des Prozesses innerhalb der Orbita sämtliche Symptome und Befunde einer expansiven orbitalen Raumforderung. Prädilektion ist der extrakonale Raum, häufig in Nachbarschaft zu den Nasennebenhöhlen.

Die histologische Untersuchung zeigt die gesamte Bandbreite von benignen bis malignen Charakteristika, obwohl eine Metastasierung eher selten ist und in einer Serie mit 15% angegeben wurde [12]. Aus diesem Grund wird therapeutisch die vollständige chirurgische Exzision empfohlen und im Fall einer inkompletten Entfernung eine ergänzende Strahlentherapie angeraten. Die lokale Rezidivhäufigkeit wird mit 30% angegeben, wobei Spätrezidive bis zu 30 Jahre nach initialer Therapie berichtet wurden [12]. Die Aufgabe der Bildgebung liegt in der Abgrenzung gegenüber anderen orbitalen Prozessen, allen voran dem kavernösen Hämangiom. Neben der unterschiedlichen Lokalisation (kavernöses Hämangiom eher intrakonal, Hämangioperizytom eher extrakonal) zeigt das Hämangioperizytom zudem möglicherweise eine infiltrative Wachstumstendenz in den Randbereichen des sonst gut abgrenzbaren abgekapselten Prozesses, der bei sehr großen Läsionen auch knöcherne Erosionen aufweisen kann. Hämangioperizytome zeigen im Unterschied zum kavernösen Hämangiom

Nach Möglichkeit sollte eine abwartende Haltung eingenommen werden

Prädilektion ist der extrakonale Raum

Therapeutisch wird die vollständige chirurgische Exzision empfohlen

Die Aufgabe der Bildgebung liegt in der Abgrenzung gegenüber anderen orbitalen Prozessen, insbesondere dem kavernösen Hämangiom

Hämangioblastome repräsentieren ca. 1–2% aller primären Tumoren des zentralen Nervensystems

Auf die Orbita begrenzte, juvenile pilozytische Astrozytome gelten ausnahmslos als benigne Tumoren. Neuroradiologisch ist die MRT bildgebende Methode der Wahl.

Nach Diagnosesicherung sollten die Patienten regelmäßig neurologisch und neuroradiologisch betreut werden.

Eine Verschlechterung der Funktionsparameter sollte zur Therapie führen.

Die stereotaktische, fraktionierte Bestrahlung ist Therapie der ersten Wahl.

giom eine frühe, intensive Kontrastmittelaufnahme. Eine Unterscheidung der beiden Entitäten kann auch aufgrund ihres Signalverhaltens in der T2-Wichtung erfolgen (kavernöses Hämangiom: hyperintens, Hämangioperizytom: isointens).

Hämangioblastom

Es handelt sich hierbei um einen benignen Tumor, der sich in der Regel im Bereich der retinalen Gefäße findet. Einzelfallberichte beschreiben aber auch das Auftreten im Bereich des N. opticus [13]. Hämangioblastome repräsentieren ca. 1–2% aller primären Tumoren des zentralen Nervensystems. In der Regel tritt ein Hämangioblastom sporadisch auf, jedoch in ca. 20% der Fälle findet sich eine Assoziation zur Phakomatose Von-Hippel-Lindau.

Die Therapie ist chirurgisch, Rezidive bzw. Zweittumoren bei Vorliegen einer Phakomatose sind in bis zu 10% möglich.

Neurogene Neoplasien

Optikusgliom

Obwohl ein Gliom in allen Ebenen der vorderen Sehbahn auftreten kann, sollten nur prächiasmale Tumoren als Optikusgliom bezeichnet werden. Histologisch handelt es sich um ein (juveniles) pilozytisches Astrozytom (JPA, WHO Grad I). Fünfzig Prozent der Betroffenen sind zum Zeitpunkt der Diagnosestellung jünger als 5 Jahre, nur 10% manifestieren sich nach dem 20. Lebensjahr [1]. Die Diagnose Optikusgliom beim Kind bedingt die Notwendigkeit, mit dem Pädiater nach weiteren Zeichen einer **Neurofibromatose Typ 1** (v. Recklinghausen) zu suchen. Beidseitige Optikusgliome gelten als charakteristisch für die Neurofibromatose Typ 1 (■ **Abb. 3**).

Die Lage, insbesondere die Distanz zum Canalis opticus, mehr als die eigentliche Größenausdehnung des Tumors, bestimmt die Symptomatik in Bezug auf eine fortschreitende Visusminderung und einen progredienten axialen Exophthalmus. Plötzliche Zunahme des Exophthalmus und Sehverlust beruhen in der Regel auf Einblutungen in das Tumorgewebe und nicht auf maligner Transformation. Bulbusnahes Wachstum kann zur Ausbildung optikoziliärer Shuntgefäße führen. Auf die Orbita begrenzte JPA gelten ausnahmslos als benigne Tumoren [14]. Neuroradiologisch ist die MRT als bildgebende Methode der Wahl anzusehen, vor allem auch im Hinblick auf die notwendige Gesamtbeurteilung des Krankheitsbildes im Rahmen einer Neurofibromatose. T2-gewichtet findet sich ein expansiver, inhomogener Tumor mit (spindelförmiger) Auftreibung des Sehnerven. Nach Diagnosesicherung sollten die Patienten regelmäßig neurologisch und neuroradiologisch betreut werden, um andere Manifestationen rechtzeitig zu erkennen und zu behandeln, bevor sie irreversible Schäden erzeugen können. Dies ist besonders im Zusammenhang mit dem Akustikusneurinom von Bedeutung, das nur in Frühstadien funktionserhaltend operiert werden kann.

Der Spontanverlauf ist praktisch nicht vorhersagbar, Therapieentscheidungen werden daher immer noch kontrovers diskutiert. Entscheidend ist die Beteiligung bzw. die Beziehung zum Canalis opticus, zum Chiasma und die Unterscheidung ein-/beidseitiger Befund.

Ist das Optikusgliom einseitig und auf die Orbita begrenzt, ist die funktionelle Prognose sehr schlecht, die Lebenserwartung wird hingegen nicht beeinträchtigt. Um eine eventuelle Progression zu bestimmen, sind zunächst engmaschige Funktions- (vor allem Gesichtsfeld, Übersicht bei [15]) und MRT-Kontrollen unumgänglich. Nach Wilhelm [15] sollte eine Verschlechterung der Funktionsparameter eher als radiologisch nachgewiesene Größenzunahme zur Therapie führen. Intrakranielles und/oder beidseitiges Auftreten ist mit schlechterer Prognose quo ad vitam verbunden.

Eine Strahlentherapie im Kindesalter erhöht das Risiko für neurologisch kognitive Defizite und vor allem auch für spätere sekundäre Tumoren. Bei Neurofibromatosepatienten ist dies noch problematischer, da ihnen Neurofibromin als Tumorsuppressorgenprodukt fehlt [16]. Eine Radiatio verdreifacht das bereits bestehende Risiko für einen Zweittumor [17]. Weitere Risiken umfassen maligne Transformation und Moyamoya-Syndrom (eine chronisch progrediente Verengung der Hirngefäße; [18]). Eine stereotaktische, fraktionierte Bestrahlung, die auch weit verfügbar ist, kann die genannten Risiken gegenüber konventioneller Technik minimieren und gilt daher heute als Therapie der ersten Wahl [15].

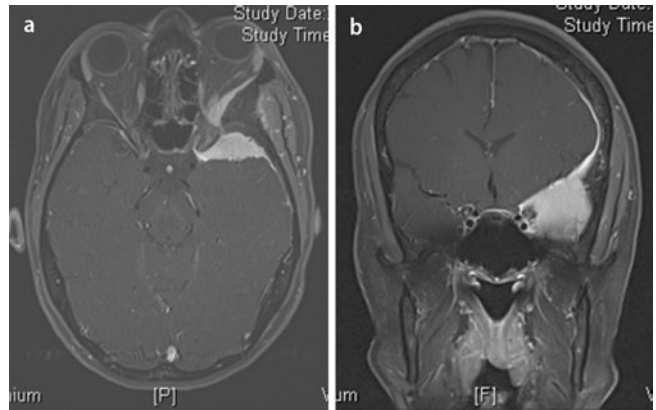
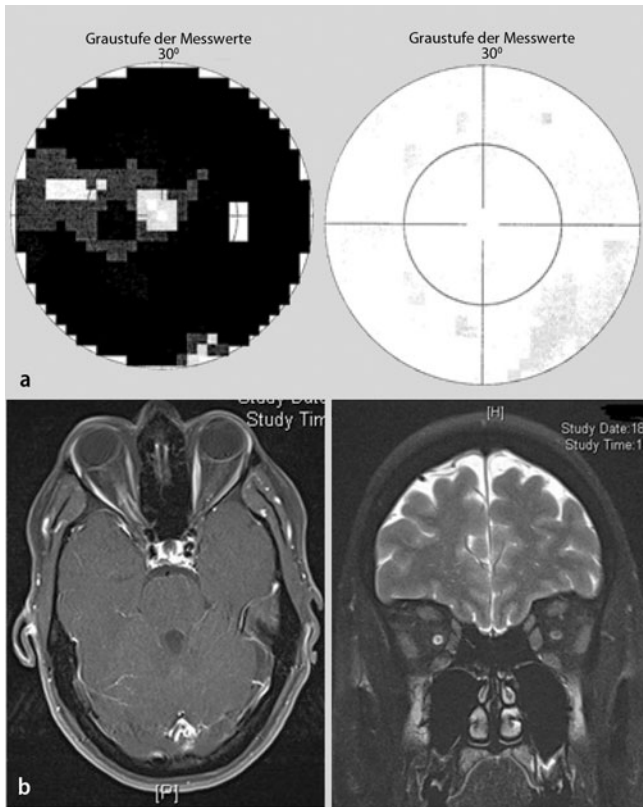


Abb. 5 ▲ 45-jährige Patientin mit 4-mm-Exophthalmus links und Visusminderung auf cc 0,3. **a** MRT: ausgeprägte diffuse Verdickung des Keilbeinflügels unter Einmauerung des Sehnerven. **b** Neurochirurgisch erfolgreich operiert, Visus cc 0,9, Histologie: Meningeom

Abb. 4 ◀ 43-jährige Patientin mit rechtsseitiger Sehverschlechterung seit über 1 Jahr, kein Exophthalmus, relatives afferentes Pupillendefizit (RAPD) rechts, Visus rechts cc 0,5 und links cc 1,2. **a** Zentrale Schwellenperimetrie. **b** MRT rechts Verdickung der Sehnervenhülle. Unter der Diagnose Optikuscheidenmeningeom Bestrahlung geplant

Demgegenüber ist die Chemotherapie bei Kindern unter 5 Jahren eine Möglichkeit, den Einsatz der Strahlentherapie hinauszuzögern oder ggf. überflüssig zu machen [19].

Ein primär chirurgisches Vorgehen steht im Hintergrund und ist aus heutiger Sicht den Fällen blinder Augen entweder mit nachgewiesenem Wachstum Richtung Chiasma oder mit entstellendem Exophthalmus vorbehalten.

Malignes Gliom des Sehnerven

Ein malignes Gliom des Sehnerven (Glioblastom, WHO Grad IV) tritt extrem selten auf und ist eine Erkrankung des mittleren Erwachsenenalters ohne Assoziation zur Neurofibromatose. Die Symptomatik entspricht zunächst häufig einer akuten Neuritis nervi optici. Bei Diagnosestellung ist in bis zu 75% bereits eine Chiasmabeteiligung nachzuweisen. Mit einer Biopsie lässt sich die Diagnose sichern. Das aggressive Wachstumsverhalten mit früher Infiltration in das ZNS führt in der Regel zunächst zur Erblindung und letztlich zum Tod des Patienten. Ein wirkungsvoller Therapieansatz ist nicht bekannt [14].

Meningeome

Meningeome haben ihren Ursprung in Zellen der Arachnoidea. Die Tumoren können primär im orbitalen Anteil des Sehnerven entstehen (■ **Abb. 4**) und im Verlauf durch den Optikuskanal Richtung Chiasma wachsen, bei Diagnosestellung ist dies bereits in ca. 90% der Fälle [20]. Eine sekundäre Ausbreitung in die Orbita hat ihren Ursprung im Keilbeinflügel (■ **Abb. 5**), Clinoid oder Sinus cavernosus.

Die Kompression des Sehnerven verursacht als Leitsymptom in 65–80% eine allmähliche, schmerzlose Visusminderung, seltener transiente Obskurationen. Eine Diplopie bemerken 20–30% der Patienten. Meningeomtypische Gesichtsfeldausfälle gibt es nicht, Nervenfaserbündelausfälle, die zu einer Verwechslung mit einem Glaukom führen können, werden beobachtet [20]. Ein Meningeom kann prinzipiell in jedem Lebensalter auftreten, bevorzugt aber bei Frauen zwischen 35 und 50 Jahren [15].

Das aggressive Wachstumsverhalten mit früher Infiltration in das ZNS führt zur Erblindung und letztlich zum Tod des Patienten

Die Kompression des Sehnerven verursacht als Leitsymptom in 65–80% eine allmähliche, schmerzlose Visusminderung

Die fraktionierte stereotaktische Bestrahlung ist heute Therapie der ersten Wahl

Etwa 10–15% der Fälle erfahren im Verlauf eine maligne Transformation

Die meisten Schwannome fallen klinisch durch einen Exophthalmus auf

Tab. 3 Therapeutisch bedeutsame Faktoren bei Meningeom der Optikussehne

Parameter	Veränderung	Konsequenz
Funktion	Initialer Visus >0,4 ist mit längerer Stabilität verbunden	Zunächst alle 6 Monate klinische Kontrolle (Visus, Gesichtsfeld) und jährlich MRT Bei Progredienz/Visusabfall <0,4 besteht Therapieindikation
Progression	Nachgewiesene Zunahme eines Gesichtsfelddefektes	Therapieindikation
Lokalisation	Bulbusnaher Tumor Ausbreitung im Optikuskanal/intrakraniell	Bessere Prognose Bei Bedrohung des Chiasma/Sehnerven des Partnerauges liegt Therapieindikation vor
Alter	Je jünger der Patient, desto größer und schneller können sich die Tumoren entwickeln	Engmaschigere Kontrolle, ggf. frühere Intervention

Meningeome des N. opticus zeigen sich in der MRT als fokale oder diffuse Verdickung (Schienenstrangphänomen) der Sehnervenhülle, T1-gewichtet isointens oder hypointens, T2-gewichtet hyperintens und kontrastmittelanreichernd.

Das Therapieregime hat sich in den letzten 10 Jahren dramatisch geändert (Übersicht bei [15]). Ein operatives Vorgehen sollte nur bei intrakranieller Ausbreitung ohne brauchbaren Visus oder bei entstellendem Exophthalmus indiziert werden [15]. Die fraktionierte stereotaktische Bestrahlung ist heute Therapie der ersten Wahl und führt in mehr als 90% der Fälle zu Besserung oder Stabilität [15]. Für das Management der Patienten sind die in **Tab. 3** dargestellten Faktoren bedeutsam [21]:

Von peripheren Nerven ausgehende Tumoren

Von peripheren Nerven ausgehende Tumoren machen etwa 4% aller orbitalen Raumforderungen aus, davon 50% plexiforme Neurofibrome und je 25% isolierte Neurofibrome und Schwannome.

In der Bildgebung sind diese Tumorentitäten nie sicher vom kavernen Hämangiom oder Hämangioperizytom zu differenzieren (s. oben). Das therapeutische Management orientiert sich an dem der kavernen Hämangiome.

Neurofibrome

Isolierte Neurofibrome wachsen, obwohl ohne abgrenzbare Kapsel, eher umschrieben und manifestieren sich häufig mit Kompressionsneuropathie und gelegentlich Diplopie. Sie sind nur in ca. 10% mit einer Neurofibromatose verbunden [21]. Plexiforme Neurofibrome sind pathognomonisch für den Morbus v. Recklinghausen. Ausgehend von den Nerven, wachsen die Tumoren diffus infiltrativ. Zusätzlich zu den oben genannten generellen operativen Therapiegrundsätzen ist bei letztgenannten oft eine Tumorverkleinerung bzw. (Teil-)Resektion unter ästhetisch rekonstruktiven Gesichtspunkten notwendig, wobei die zu erzielenden Ergebnisse durch den Charakter der Erkrankung stark limitiert sind. Bedacht werden sollte, dass 10–15% der Fälle im Verlauf eine maligne Transformation erfahren.

Schwannom (Neurilemmom)

Die in der Orbita auftretenden Schwannome entwickeln sich meist aus sensorischen Ästen des N. trigeminus; motorische Nerven sind wesentlich seltener betroffen. Sie wachsen langsam und sind gut begrenzt durch eine Kapsel. In knapp 20% liegt eine Assoziation zur Neurofibromatose Typ 2 vor [21]. Sie treten gelegentlich multipel auf, eine maligne Transformation ist selten.

Durch die in der perineuralen Kapsel proliferierenden Schwann-Zellen kommt es zur Kompression des Nerven selbst (**Abb. 6**). Abhängig von ihrer Lage fallen die meisten Schwannome klinisch durch einen Exophthalmus auf, bei apikalem Wachstum eher durch Zeichen der Kompressionsneuropathie. Klinische signifikante Tumoren stellen eine Indikation zur operativen Entfernung dar.

Maligne, von peripheren Nerven ausgehende Tumoren

Hierunter wird eine heterogene Gruppe verstanden, die Neurofibrosarkom, neurogenes Sarkom und malignes Schwannom umfasst. Diese Tumoren repräsentieren immerhin 10% aller Weichteilsarkome des Körpers, davon ca. 50% im Zusammenhang mit Neurofibromatose [21]. Wegen des seltenen

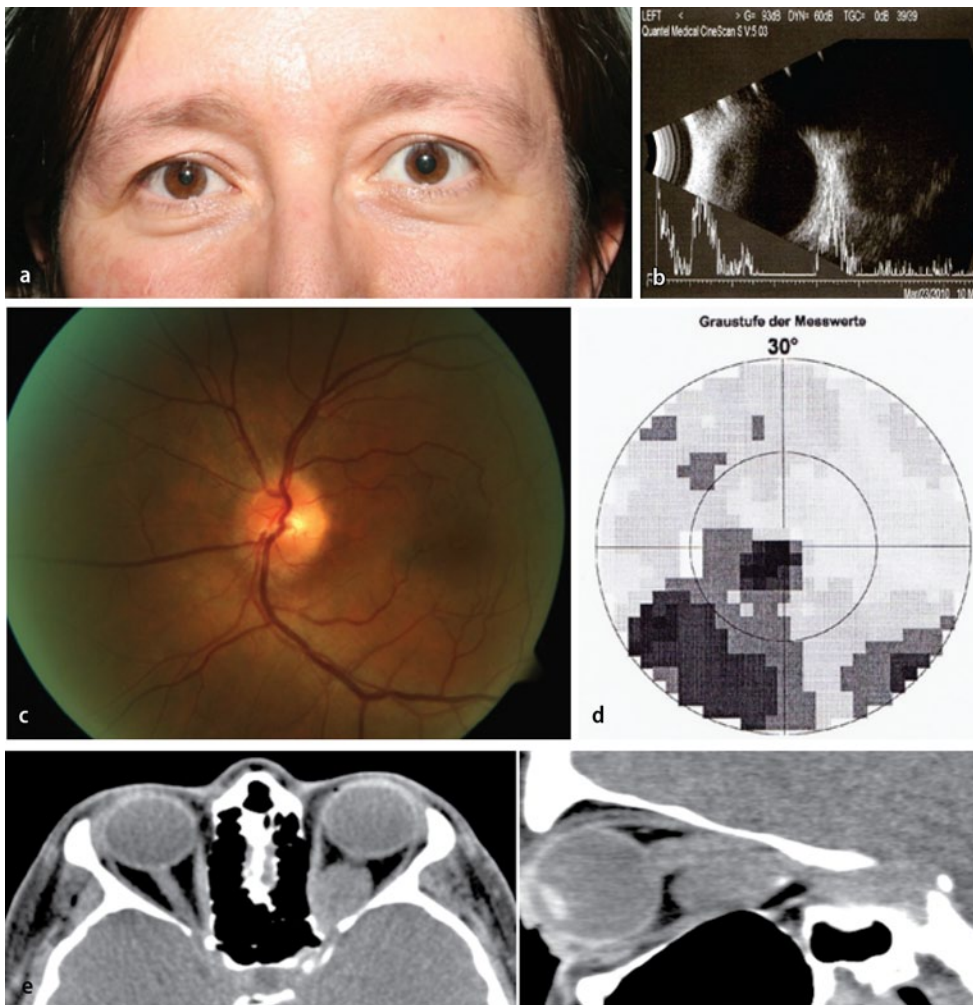


Abb. 6 ▲ 45-jährige Patientin mit linksseitiger Sehverschlechterung seit mehreren Wochen, relatives afferentes Pupillendefizit (RAPD) links, Visus rechts cc 0,8 und links cc 0,2. **a** 2-mm-Exophthalmus links. **b** Gesichtsfeldbefund präoperativ links (rechts unauffällig). **c** Linke Papille leicht randunscharf. **d** Sonographisch glatt begrenzte retrobulbäre Raumforderung. **e** Orbita-CT mit glatt begrenzter, homogener Raumforderung, die den Sehnerven nach kranial verlagert hat und sich bis in die Orbitaspitze erstreckt. Über Krönlein-Zugang Exzision des Tumors in toto, Visus 0,9. Histologie: Schwannom

Auftretens fehlt eine einheitliche Therapieempfehlung. Ein radikal chirurgisches Vorgehen (Exenteratio orbitae) mit kompletter Tumorentfernung steht an erster Stelle, ggf. in Kombination mit nachfolgender Bestrahlung oder Chemotherapie [21].

Fazit für die Praxis

- Patienten mit orbitalen Neoplasien stellen sich aufgrund der klinischen Symptomatik meist primär beim Augenarzt vor. Dieser sollte im Gesamtkonzept von Diagnostik und Therapie eine Steuerungsfunktion übernehmen.
- Zielsetzung dieses Beitrags ist es, die wichtigsten Krankheitsbilder orbitaler Neoplasien mit ihrer Symptomatik, den diagnostischen Empfehlungen und therapeutischen Möglichkeiten vorzustellen.
- Die Arbeit bietet für den koordinierenden Augenarzt eine Hilfestellung, um die beteiligten Nachbardisziplinen suffizient und effizient in den Behandlungsablauf einzubinden.

Radikal chirurgisches Vorgehen mit kompletter Tumorentfernung steht therapeutisch an erster Stelle

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. M.P. Schittkowski
 Augenklinik, Bereich Strabologie,
 Neuroophthalmologie und okuloplastische Chirurgie,
 Universitätsmedizin Göttingen
 Robert-Koch-Str. 40, 37075 Göttingen
 mail@drschtittkowski.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt für sich und seinen Koautor an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Rootman J, Chang W, Jones D (2003) Distribution and differential diagnosis of orbital disease. In: Rootman J (Hrsg) Diseases of the orbit. A multidisciplinary approach. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, S 53–84
2. Bilaniuk LT (2005) Vascular lesions of the orbit in children. *Neuroimaging Clin N Am* 15(1):107–120
3. Léauté-Labrèze C et al (2008) Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 358(24):2649–2651
4. Schupp CJ et al (2011) Propranolol therapy in 55 infants with infantile hemangioma: dosage, duration, adverse effects, and outcome. *Pediatr Dermatol* 28(6):640–644
5. Chambers CB et al (2012) A controlled study of topical 0.25% timolol maleate gel for the treatment of cutaneous infantile capillary hemangiomas. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 28(2):103–106
6. Zauberman H, Feinsod M (1970) Orbital hemangioma growth during pregnancy. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 48(5):929–933
7. Tsai AS et al (2008) Bilateral orbital varices: an approach to management. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 24(6):486–488
8. Couch SM et al (2009) Embolization of orbital varices with N-butyl cyanoacrylate as an aid in surgical excision: results of 4 cases with histopathologic examination. *Am J Ophthalmol* 148(4):614–618 e1
9. Burrows PE, Mason KP (2004) Percutaneous treatment of low flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol* 15(5):431–445
10. Behrendt S, Bernsmeier H, Randzio G (1991) Fractionated beta-irradiation of a conjunctival lymphangioma. *Ophthalmologica* 203(4):161–163
11. Kennerdell JS et al (1986) Surgical management of orbital lymphangioma with the carbon dioxide laser. *Am J Ophthalmol* 102(3):308–314
12. Croxatto JO, Font RL (1982) Hemangiopericytoma of the orbit: a clinicopathologic study of 30 cases. *Hum Pathol* 13(3):210–218
13. Kerr DJ et al (1995) Hemangioblastoma of the optic nerve: case report. *Neurosurgery* 36(3):573–580 (discussion 580–581)
14. Guthoff RF, Hingst V, Schittkowski MP (1999) Tumoren der Orbita. In: Lommatzsch PK (Hrsg) Ophthalmologische Onkologie. Enke, Stuttgart, S 126–170
15. Wilhelm H (2009) Primary optic nerve tumours. *Curr Opin Neurol* 22(1):11–18
16. Lau N et al (2000) Loss of neurofibromin is associated with activation of RAS/MAPK and PI3-K/AKT signaling in a neurofibromatosis 1 astrocytoma. *J Neuropathol Exp Neurol* 59(9):759–767
17. Sharif S et al (2006) Second primary tumors in neurofibromatosis 1 patients treated for optic glioma: substantial risks after radiotherapy. *J Clin Oncol* 24(16):2570–2575
18. Kortmann RD, Brandes AA (2003) Current and future strategies in the management of medulloblastoma in adults. *Forum (Genova)* 13(1):99–110
19. Gnekow AK et al (2004) Low grade chiasmatic-hypothalamic glioma-carboplatin and vincristin chemotherapy effectively defers radiotherapy within a comprehensive treatment strategy – report from the multicenter treatment study for children and adolescents with a low grade glioma – HIT-LGG 1996 – of the Society of Pediatric Oncology and Hematology (GPOH). *Klin Padiatr* 216(6):331–342
20. Wilhelm H et al (2009) Early symptoms and findings in optic nerve meningiomas. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 226(11):869–874
21. Rootman J (2003) Neoplasia. In: J Rootman (Hrsg) Diseases of the orbit. A multidisciplinary approach. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, S 213–384

CME-Fragebogen

kostenfreie Teilnahme am e.CME
für Zeitschriftenabonnenten

Bitte beachten Sie:

- Teilnahme nur online unter:
springermedizin.de/eAkademie
- Die Frage-Antwort-Kombinationen werden online individuell zusammengestellt.
- Es ist immer nur eine Antwort möglich.

? Vervollständigen Sie: Orbitaneoplasien ...

- treten bevorzugt im Säuglingsalter auf.
- treten bevorzugt im Kindesalter auf.
- treten bevorzugt im Erwachsenenalter auf.
- treten in jedem Lebensalter auf.
- stellen 0,1% aller Augenerkrankungen dar.

? Welches der folgenden klinischen Symptome ist eher untypisch für eine Orbitaneoplasie?

- Stauungspapille
- Kopfschmerz
- Aderhautfalten
- Exophthalmus
- Bulbusverlagerung

? Bei Verdacht auf Orbitaneoplasie ist die bildgebende Methode der Wahl:

- Röntgen in 2 Ebenen
- Sonographie
- CT
- MRT
- PET

? Sie sehen in Ihrer Sprechstunde eine 45-jährige Patientin mit neu aufgetretener Hyperopisierung, Aderhautfalten und Exophthalmus. In der orientierenden Ultraschalluntersuchung sehen Sie eine runde, gut abgrenzbare, intrakonale Raumforderung. Die wahrscheinlichste Diagnose ist:

- Lymphangiom
- Kapilläres Hämangiom
- Kavernoöses Hämangiom
- Neurofibrom
- Schwannom

? Zu Ihnen kommen Eltern mit einem 5 Monate alten Kind mit einem kapillären Oberlidhämangiom. Die Sehachse ist frei, die Motilität und die Augenstellung erscheinen regelrecht, einen Exophthalmus können Sie nicht feststellen. Sie raten den Eltern zur ...

- Gabe eines lokalen β -Blockers.
- Gabe eines systemischen β -Blockers.
- Injektion von Triamcinolon.
- MRT in Narkose.
- regelmäßigen klinischen Kontrolle.

? Für ein kavernoöses Hämangiom ist typisch:

- Manifestation in der 7. Lebensdekade
- Schmerzloser Exophthalmus
- Diplopie
- Knöcherne Arrosionen
- Spontane Rückbildung

? Welche Aussage ist korrekt? Ein Lymphangiom ...

- entsteht aus den Lymphgefäßen der Orbita.
- entwickelt sich frühestens mit der Pubertät.
- führt meistens zu Diplopie.
- kann durch Einblutung visusbedrohend werden.
- bildet sich im Verlauf spontan zurück.

? Von allen Patienten mit einem diagnostizierten Optikusgliom sind zum Zeitpunkt der Diagnosestellung jünger als 5 Jahre:

- 10%
- 25%
- 50%
- 75%
- 90%

? Sie bekommen vom Pädiater einen 16-jährigen Patienten mit Neurofibromatose und Verdacht auf Exophthalmus zum Ausschluss einer orbitalen Neoplasie vorgestellt. Welche Diagnose ist am unwahrscheinlichsten?

- Optikusgliom
- Schwannom
- Neurofibrom
- Kavernoöses Hämangiom
- Meningeom

? Bei einem 39-jährigen Patienten ist wegen Kopfschmerzen ein MRT erfolgt, und es wurde dabei der Verdacht auf ein Optikuscheidenmeningeom gestellt. Welche Aussage zu einem Meningeom trifft *nicht* zu?

- Muss umgehend therapiert werden
- Leitsymptom ist schmerzlose Visusminderung.
- Kann zu glaukomtypischen Gesichtsfeldausfällen führen
- Kann in jedem Lebensalter auftreten
- Bestrahlung ist Therapie der ersten Wahl.

Diese zertifizierte Fortbildung ist 12 Monate auf springermedizin.de/eAkademie verfügbar. Dort erfahren Sie auch den genauen Teilnahmeabschluss. Nach Ablauf des Zertifizierungszeitraums können Sie diese Fortbildung und den Fragebogen weitere 24 Monate nutzen

Hier steht eine Anzeige.

