

Redaktion
F.G. Holz · Heidelberg
H.E. Völcker · Heidelberg

Liebe Kolleginnen und Kollegen!
Wenn Sie eine interessante Falldarstellung
haben, schicken Sie bitte Ihren Vorschlag
mit Beschreibung und Bildmaterial an:

Priv.-Doz. Dr. F.G. Holz
Universitäts-Augenklinik
Im Neuenheimer Feld 400
69120 Heidelberg

Bild und Fall

S. Kaskel¹ · W. E. Müller² · E. Herbst³ · A. Bock⁴ · H. Höh¹

¹Klinik für Augenheilkunde, Klinikum Neubrandenburg

²Klinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Klinikum Neubrandenburg

³Institut für Pathologie, Klinikum Neubrandenburg

⁴Klinik für Radiologie und Neuroradiologie, Klinikum Neubrandenburg

Subakuter, einseitiger Visusverlust

✚ 33-jähriger Patient mit zunehmender Sehverschlechterung
des rechten Auges

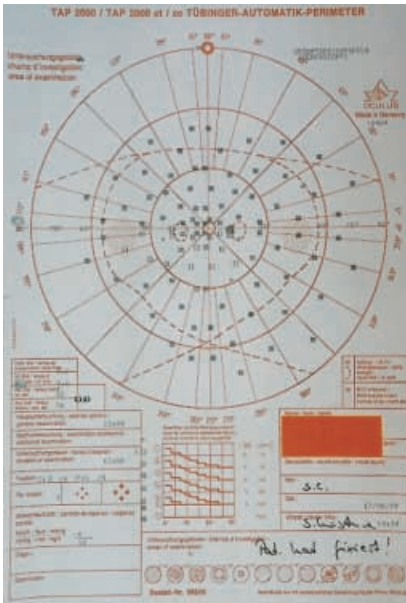


Abb. 1 ▲ Gesichtsfeld des
RA zeigt kranial betonte
konzentrische Einengung

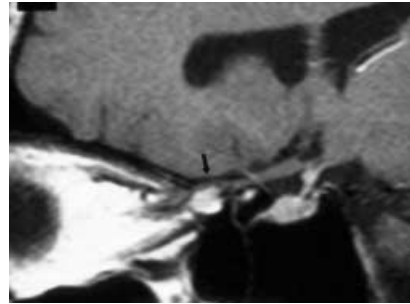


Abb. 2 ▲ Dünnschicht-MR:
4×6 mm große, glatt
begrenzte Raumforderung
(Kontrastmittelaufnahme),
kaudale Komprimierung
des N. opticus (Pfeil)



Abb. 3 ▼ Koronares CT: glatt
begrenzte Raumforderung
in der Orbitaspitze (Pfeil)
nahe dem N. opticus

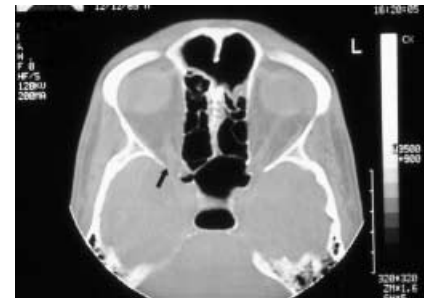


Abb. 4 ▼ Aufgeschnittener Tumor
(4×6 mm) umgeben von einer
Kapsel, Einblutung

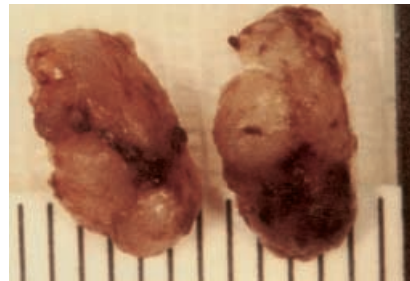


Abb. 5 ◀ PAS-Färbung:
typische Palisadenstellung
der Kerne

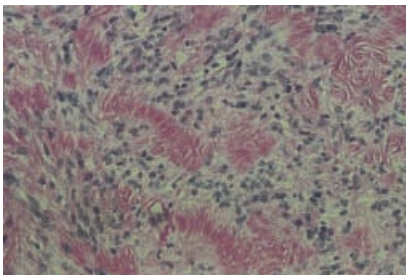
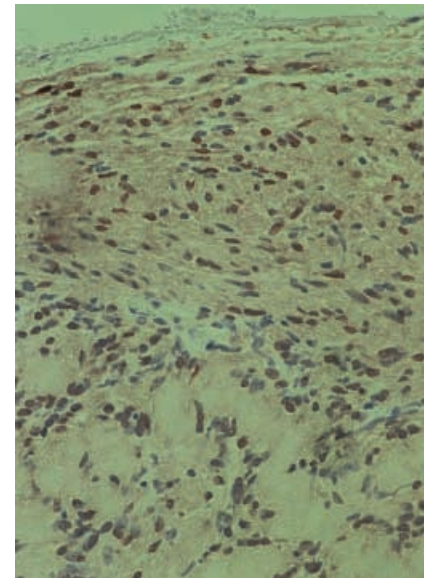


Abb. 6 ▶ Immunhistologie:
positive S100-Reaktion,
charakteristisch für
Schwannome



Vorgeschichte ✓

Ein 33-jähriger Patient klagte seit drei Monaten über allmählich zunehmende Sehverschlechterung des RA. Von einem der aufgesuchten Ärzte wurde ihm mitgeteilt, er habe eine Multiple Sklerose. Nach eigenen Internet-Recherchen vermutete er selbst ein Glaukom.

Befunde ✓

Visus RAs sph -0,25 cyl -4,0 A 0°=0,6; LA sph +1,75 cyl -5,0 A 170°=1,0. Spaltlampenmikroskopisch regelrechter Befund. Fundoskopisch fand sich rechts eine diskrete temporale Abblassung der Papille; sonst kein pathologischer Befund.

Gesichtsfeld am RA kranial betont konzentrisch eingeschränkt (Abb. 1). Im Swinging-flashlight-Test bestand rechtsseitiges deutliches Afferenzdefizit. Muster-VEP zeigte am RA gegenüber dem LA eine Latenzverzögerung und Amplitudenminderung (RA Latenz 170 ms, Amplitude 0,4 mV; LA Latenz 106 ms, Amplitude 9,2 mV). Bildgebende Diagnostik (auswärts durchgeführtes zerebrales MRT) ergab zunächst keine Ursache für die rechtsseitige Symptomatik. Weiterer Visusabfall am RA bis auf 0,3 in den folgenden 3 Wochen gab Anlass für eine weiterführende Diagnostik: MRT von Hypophysenbereich und Orbita und koronares CT der Orbita. MRT zeigte veränderte Orbitaspitze, die zunächst an eine atypisch gelegene Mukozele denken ließ. Im Orbita-MRT zeigte sich an der Orbitaspitze am Eingang des Canalis nervi optici eine etwa 4×6 mm große, glatt begrenzte, kontrastmittelaufnehmende Raumforderung (Abb. 2), auch im koronaren CT nachweisbar (Abb. 3), die bereits zu einer Usurierung des Canalis nervi optici geführt hatte.

Diagnose ✓

✚ Schwannom der Orbitaspitze

Therapie ✓

Unter dem Verdacht auf ein Optikuscheidenmeningeom wurde der Tumor über einen transssphenoidalen Zugang durch die Hals-, Nasen-, Ohrenklinik komplikationslos entfernt. Unmittelbar danach stieg die Sehschärfe am RA von 0,3 auf 0,5 an. Die postoperative Gesichtsfeldprüfung ergab ein großes kranial betontes zentrozökales Skotom. Im VEP verkürzte sich die Latenz wieder von 170 auf 154 ms, die Amplitude stieg von 0,4 auf 2,2 mV an. Postoperativ temporale Abblassung der Papille am RA, deutlicher als zuvor sichtbar.

Histologie ✓

Von einer Kapsel umgebener Tumor der peripheren Nervenscheiden mit einer für ein Schwannom typischen Palisadenstellung der Kerne; immunhistologisch typische positive S100-Reaktion (Abb. 4, 5, 6; [1, 2]).

Befunde nach einem Jahr: Visusanstieg auf 0,8, Fundus zeigt unveränderte temporale Papillen-Abblassung. Gesichtsfeld- und VEP-Befunde unverändert; kein Anhalt für ein Tumor-Rezidiv. Kein Morbus Recklinghausen.

Diskussion ✓

Schwannome sind Tumoren der kranialen und peripheren Nerven: sie machen etwa 1% der Orbitatumoren aus. Typischerweise finden sie sich in der 2. bis 5. Lebensdekade, häufiger bei Frauen. In der Regel vom ersten Trigeminusast ausgehend im oberen Orbitaanteil [3]; Protrusio und Doppelbildsymptomatik als erste Symptome. Seltener Schwannome in der Orbitaspitze. Beim Vorliegen eines Schwannoms Ausschluss eines Morbus Recklinghausen.

In dem vorliegenden Fall war die besondere Nähe des Tumors zum N. opticus auffallend, die Lokalisation ließ die Bildung eines Meningeoms erwarten. Der Tumor konnte trotz eingehendem Einsatz bildgebender Verfahren zunächst nicht diagnostiziert werden. Bei dem Patienten gab es Anhaltspunkte für Vorliegen einer Optikusneuritis, wie Afferenzdefizit auf der betroffenen Seite, Visusabfall und ausgeprägte Latenzverlängerung im VEP. Untypischer protrahierter Verlauf mit zunehmendem Visusverfall. Bei begründetem Verdacht auf eine durch Optikuschädigung hervorgerufene Sehverschlechterung ist eine sehr detaillierte radiologische Diagnostik für die korrekte Diagnose und Behandlung unbedingt erforderlich!

Literatur ✓

1. McLean IW, Burnier MN, Zimmerman LE, Jakobiec FA (1994) Tumors of the eye and ocular adnexa. In: Rosai J, Sobin LH (eds) Atlas of tumor pathology. Armed Forces Institute of Pathology, Bethesda
2. Naumann GOH (1997) Pathologie des Auges. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo
3. Cockerham KP et al. (1999) The clinical spectrum of schwannomas presenting with visual dysfunction: a clinicopathologic study of three cases. *Surv Ophthalmol* 44:226–234

S. Kaskel

Klinik für Augenheilkunde, Klinikum Neubrandenburg, Akademisches Lehrkrankenhaus der Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Pfaffenstraße 24, 17033 Neubrandenburg, E-Mail: Augenklinik-Neubrandenburg@t-online.de