

Aus der Augenklinik und Poliklinik der
Ludwig-Maximilians-Universität München

Direktor: Prof. Dr. A. Kampik

**Raumforderungen im Bereich der Orbita
an der Augenklinik der Ludwig-Maximilians-Universität
in den Jahrgängen 1991-2000**

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Johannes Vogt
aus
Bonn
2009

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. C. Hintschich

Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. P. A. Winkler

Dekan: Prof. Dr. med. Dr. h.c. M. Reiser, FACR, FRCR

Tag der mündlichen Prüfung: 30.04.2009

Inhaltsverzeichnis

A. Einleitung	3
A.1. Definition	3
A.2. Epidemiologie	3
A.3. Historischer Exkurs	4
A.4. Topographische Anatomie	7
A.5. Anamnese und Symptomatik	8
A.6. Klinische und apparativ-technische Untersuchung	9
A.7. Bildgebung	11
A.8. Therapie	12
B. Material und Methoden	14
C. Ergebnisse	16
C.1. Gesamtübersicht nach Häufigkeit	16
C.2. Gesamtübersicht nach der Shields-Klassifikation	18
C.2.1. Zystische Läsionen	19
C.2.2. Vaskuläre Läsionen	22
C.2.3. Neurogene Läsionen	26
C.2.4. Fibrotische Läsionen	31
C.2.5. Rhabdomyosarkom	33
C.2.6. Tränendrüsenprozesse	35
C.2.7. Entzündliche und Granulomatöse Läsionen	41
C.2.8. Metastasen	44
C.2.9. Lymphoide Tumoren und Leukämien	46
C.2.10. Sekundäre Orbitatumoren	59
C.2.11. Varia	55
C.3. Altersverteilung	57
C.4. Symptomatik und Klinische Zeichen	58
C.5. Bildgebung	59

C.6. Operative Verfahren	60
D. Diskussion	61
D.1. Häufigkeitsverteilung	61
<i>D.1.1. Non Hodgkin Lymphom</i>	63
<i>D.1.2. Dakryoadenitis</i>	64
<i>D.1.3. Dermoidzysten</i>	65
<i>D.1.4. Kavernöses Hämangiom</i>	65
<i>D.1.5. Sekundäre Orbitatumoren</i>	65
<i>D.1.6. Zusammenfassung Häufigkeitsverteilung</i>	66
D.2. Altersverteilung	67
D.3. Symptomatik und Klinische Zeichen	68
D.4. Bildgebung	70
D.5. Operative Verfahren	72
D.6. Verlauf	73
E. Zusammenfassung	74
Literaturverzeichnis	76
Danksagung	81
Lebenslauf	82

A. Einleitung

A.1. Definition

Die vorliegende Arbeit befasst sich mit Tumoren, welche entweder primär innerhalb der Orbita entstehen oder diese sekundär infiltrieren. Die Orbita ist hierbei durch die knöchernen Strukturen des Schädels und das Septum orbitale als umschriebener Hohlraum definiert. Der Begriff Tumor wird in diesem Kontext im erweiterten Sinne als jede örtlich umschriebene Zunahme des Gewebavolumens (Pschyrembel 2007) gesehen. Die Termini Raumforderungen der Orbita, Orbitaprozesse und Orbitatumoren werden im folgenden Text synonym verwendet.

Zugrunde liegen kann eine Neoplasie benignen oder malignen Charakters. Hierbei ist die Liste der innerhalb der Orbita beschriebenen Neoplasien so lang wie die der im Gesamtorganismus auftretenden Neubildungen (Rohrbach et al 1998). Daneben findet sich noch eine Vielzahl unterschiedlicher Prozesse, welche aufgrund ihres klinischen und radiologischen Befundes differentialdiagnostisch häufig schwer abzugrenzen sind (Garrity 2007). Sie können angeboren oder inflammatorisch, immunologisch, traumatisch, parasitär, bzw. vaskulär bedingt sein (Hintschich 2003).

Orbitatumoren stellen aufgrund der Vielzahl ursächlicher Erkrankungen ein sehr heterogenes Bild dar. Zudem fallen sie auch durch ihre Lokalisation in das Behandlungsspektrum verschiedener Fachdisziplinen. Entsprechend ist ein interdisziplinäres Zusammenwirken unterschiedlicher Spezialisten nötig, um für den einzelnen Patienten das optimale Behandlungsergebnis zu erzielen (Seregard et al. 1999). Die einzelnen Fachbereiche neben der Ophthalmologie sind: Radiologie, Neurochirurgie, Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Pathologie, Innere Medizin, Strahlentherapie, Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie.

A.2. Epidemiologie

Orbitatumore kommen selten vor, und ihre genaue Inzidenz zu erfassen ist schwierig. Für maligne Neoplasien schwanken die Angaben von 1:500.000 (Margo et Mulla 1998) bis 1:1.600.000 (Tumorregister Saarland 2008). Betrachtet man die Summe aller biotisch

gesicherten orbitalen Raumforderungen, so berichten Johansen et al (2000) von ca. 80 neuen Fällen pro Jahr in ganz Dänemark bei einer Bevölkerung von 5,3 Millionen Personen. Trotz ihrer relativen Seltenheit gewinnt auch diese Gruppe von Tumoren zunehmende Bedeutung, da eine signifikante Zunahme ihres Vorkommens verzeichnet wird (Demirci et al 2002, Johansen et al 2000). Zudem ist neben diesen symptomatischen Tumoren bei immer häufiger durchgeführten Schnittbilduntersuchungen des Schädels mit einer weiteren Zunahme von Zufallsbefunden (sog. Inzidentalomen) zu rechnen (Shields et al 2004, Hejazi et al 1996).

A.3. Historischer Exkurs

Julius Hirschberg in seiner 1892 erschienenen „Geschichte der Augenheilkunde“ erwähnt Benvenuto Graepus als berühmtesten Augenarzt des spät-mittelalterlichen Europas. In seiner 1474 veröffentlichten „Praetia oculorum“ wird die Erblindung als Komplikation des „Hervortreten des Augapfels“ genannt. Therapeutisch werden jerusalemische Pillen und Verbände empfohlen.

Im Kapitel XI seines Werkes „Ophthalmoduleia; das ist Augendienst“ aus dem Jahre 1583, welches in der Münchener Staatsbibliothek einzusehen ist, widmet sich Georg Bartisch den „grossen austrotzenden und herausboltzenden Augenäpfeln.“ Als Krankheitsursache sieht er übermäßiges Essen und Trinken, heftiges Erbrechen, starkes Husten, Operationen mit ungeeigneten oder verunreinigten Instrumenten, ärztliche Kunstfehler und Verletzungen oder Beschädigungen der Augenhäute an. Purgierende Mittel werden empfohlen und ihre Zubereitungsweise aufgelistet.

Als nächster Schritt wird bei fortschreitendem Befund eine operativer Therapieansatz geschildert, welchen ich aufgrund seiner Eindrücklichkeit zitieren möchte.

“Ergebe sich aber / das einem Menschen ein Auge allzu sehr und gewaltig heraus strotze, egresio, exitus oculi, oder prolapsus genenet (wie ich derer viel gesehen / und auch ausgenommen habe) und were so groß / scheuzlich und abscheulich zu sehen / und könne auch nicht wol bedeckt noch verborgen werden / als an dieser nachfolgenden Figur zu sehen ist.



Abb. A.1: Patientin mit Orbitatumor



Abb. A.2: Fixierung vor Exenteration

Und ein Mensch wollte dessen gerne ledig und los werden / so thue ihm also wie folget.

Wenn dir einer mit einem solchen mißstendigem grossen Auge fürkömbt / und will desselben gerne ledig werden und abkommen / und da der vorgehenden gebrauchten Mittel keines hat helfen wollen / so thue ihm also.

Zum aller ersten soltu den Patienten purgieren und reinigen bald im Leibe und im Heubte / darmit dir in der cur nicht ein anderer zufall begegnen und zuschlagen möge / wie denn leichtlich geschehen kan / und ich oft erfahren habe. So nu die Purgation verrichtet und ergangen ist / so nim den Patienten auff den anderen tag für / weil er noch gar nüchtern ist / Setze ihn auff einen bequemen Sessel oder dergleichen ort / fein gegen den dem liechten / Las ihm eine starcke Person / die hinder ihm stehe / das Heubt fest halten / Und las ihm zu einer jeden seite eine Person stehen / die ihm den Arm und die Hende halte / oder ihm die Hende und Arme auff und an den Sessel binde / Doch sol der Leib und die Schenckel unten auch mit einer Quelen gebunden sein.

Als denn nim dieser nachverzeichneten Instrumenten eines / welches am füglichsten und besten zur hand ist / derer Figur hernach stehet / Welche allesant ganz scharff / als irgendein Schermesser sein mag / bereitet sein müssen.

Drückes in einem hin unter dem obern Liede hienen / doch ganz gehebe am Beine und an der Hirnschalen / bis auff den hindersten grund / Umbfare also gar geschwinde und behände das ganze Auge / sonderlich das am hinderen orte allenthalben flucks im ersten hast abgeledigt und los gemacht werde / fein gehebe und glat / an der Hirnschalen und Gebein umher / darmit die verterbte materia, böse feuchtigkeit / Adern und Neuri alenthalben ganz und gar herauskommen mögen. Doch sol sich ein jeder / der darmit umbgehet / fleissig fürsehen / das er dem obren und unteren Liede nicht schaden thue / auff das es hernach nicht grewlich und heslich heile.“

Zirka 200 Jahre später gründet Joseph Beer in Wien den ersten europäischen Lehrstuhl für Augenheilkunde. In seinem 1792 erschienenen Buch von der „Lehre der Augenkrankheiten“ wird ebenfalls ein operatives Vorgehen bei bösartigen Krebserkrankungen des Auges erwähnt. Dieses ist nach einem konservativen Therapieversuch durchzuführen. Primär wird eine Enukleation beschrieben, welche bei Ausdehnung in die Orbita entsprechend ausgeweitet werden soll. Der Autor warnt vor Verletzungen der harten Hirnhaut und der knöchernen Strukturen, um eine Ausdehnung in den Schädel zu vermeiden. Hinsichtlich der Prognose äußert sich der Autor allerdings skeptisch.

Im Verlauf des 19. Jahrhunderts kann sich die Augenheilkunde dauerhaft als eigenständige Fachdisziplin von der Chirurgie abgrenzen. In der Folge finden sich zahlreiche technische Neuerungen und Weiterentwicklungen von Operationsverfahren.

A.4. Topographische Anatomie

Die knöcherne Orbita ist ein pyramidenförmiger Hohlraum, welcher den Augapfel und seine Anhangsgebilde umgibt.

Die Seitenwände werden nach rostral vom Os frontale und der Ala minora des Os sphenoidale gebildet. Nach caudal hin begrenzen Maxilla, Os zygomaticum und Os palatinum die Augenhöhle. nach lateral Os zygomaticum & Ala majora des Os sphenoidale und nach medial Os ethmoidale, Os lacrimale & Maxilla. Die Knochen sind vom Periost, der Periorbita umhüllt. Gefäße und Nerven münden durch den canalis opticus, die Fissurae orbitalis superior & inferior, den canalis nasolacimalis und die Foramina ethmoidale anterior & posterior in die Orbita. Benachbarte Räume, vorwiegend durch dünne Knochenplatten abgetrennt, sind die vordere Schädelgrube, die Stirnhöhle, die Siebbeinzellen, die Kieferhöhle, die Schläfengrube und die mittlere Schädelgrube.

Das Volumen der Orbita beträgt beim Erwachsenen ca. 30 cm^3 , der Bulbus oculi als Hauptfunktionsorgan füllt davon ca. 7 cm^3 (ca. 25%) aus. Der restliche Raum beherbergt die sechs Augenmuskeln, den Lidheber, N. opticus, N. ophthalmicus, Ganglion ciliare, A. ophthalmica, V. ophthalmica superior & inferior, das Corpus adiposum orbitae und die Tränendrüse.

Der Fettkörper ist von meist longitudinal verlaufenden Bindegewebssepten durchzogen, welche im Bereich des Augapfels die Vagina bulbi (Tenon-Kapsel) bilden.

Nach ventral hin begrenzt das Septum orbitale die Augenhöhle, vor ihr liegt der M. orbicularis. Lymphbahnen finden sich innerhalb der Orbita nicht und ein Anschluss an das Lymphsystem besteht erst beim Überschreiten der begrenzenden Strukturen (Lippert 2006).

A.5. Anamnese und Symptomatik

Innerhalb der vergangenen Dekaden ist ein deutlicher Fortschritt in der apparativen Diagnostik von Orbitaerkrankungen vor allem durch die Weiterentwicklung der bildgebenden Verfahren eingetreten. Schlüsselinformationen lassen sich jedoch weiterhin nur klinisch erfassen, sodass Anamnese und Untersuchung das Fundament bilden, auf dem nicht nur die Diagnose steht. Auch die Qualität der Arzt-Patienten-Beziehung vom Erstkontakt an hat maßgeblichen Einfluss auf den weiteren Krankheitsverlauf. Eine gute Patientenmotivation und -information ist gerade bei den häufig komplexen Wegen von Diagnosefindung, Therapie und Verlauf der Orbitatumoren von Bedeutung.

Der Patient sollte Raum haben, seine Symptome frei zu schildern; expliziter Nachfrage bedürfen Doppelbilder, Visusminderung, Gesichtsfeldausfälle, Schmerzen, Epiphora, Druck- und Fremdkörpergefühl. Viele Autoren betonen auch, dass mittels der Dauer und Abfolge der Symptomatik Rückschlüsse auf die zugrundeliegende Erkrankung getroffen werden können. Einen wesentlichen Faktor stellt zudem das Patientenalter dar, da vor allem in der ersten Lebensdekade mit einer anderen Tumorverteilung zu rechnen ist, und auch im Erwachsenenalter bestehen Alterspräferenzen für bestimmte Erkrankungen (Albert et Jakobiec 1994). Zudem sind beim pädiatrischen Patienten der allgemeine Umgang mit Kind und Eltern, sowie auch Anamnese und Untersuchung anders zu pflegen. An der LMU erfolgt daher die Betreuung primär durch den pädiatrischen Ophthalmologen.

Da ein Tumor innerhalb der Augenhöhle auch im Rahmen einer Systemerkrankung oder als direkte Folge eines anderen Leidens auftreten kann, ist auch die Allgemeinanamnese wichtig. Expliziter Nachfrage bedürfen vorhergegangene Tumor- und Schilddrüsenerkrankungen, granulomatöse Erkrankungen oder chronische Sinusitiden. Traumata, Voroperationen und familiäre Belastung können ebenfalls von Relevanz sein.

Im Falle einer elektiven Operation bedarf es je nach Umfang des Eingriffes einer Einschätzung des präoperativen Risikoprofiles.

A.6. Klinische und apparativ-technische Untersuchung:

Neben dem Gesamtstatus, welcher Hinweise auf systemische Erkrankungen wie Phakomatosen, endokrinologische Erkrankungen, Tumorleiden, etc. geben kann, ist dem Lokalbefund besondere Aufmerksamkeit zu schenken.

Als klassisches Leitsymptom des Orbitatumors wird die Protusio bulbi gesehen, welche primär durch die Lokalisation des Tumors und nachrangig durch seine Morphologie bedingt ist.



Abb. A.3: Protusio bulbi

Schreitet die Protusio langsam voran, wird sie vom Patienten und Umfeld meist als weniger dramatisch empfunden, wobei der genaue Grad am besten mittels der Exophthalmometrie nach Hertel dokumentiert werden kann. Wichtiger als der Absolutwert ist hier die Seitendifferenz zwischen beiden Augen. Differenzen größer als zwei Millimeter sprechen für einen Exophthalmus. Selten wird ein Enophthalmus beobachtet. Ursächlich sind hierbei meist chronisch sklerosierende Entzündungen, Metastasen szirrhöser Karzinome oder eine Phthisis bulbi. Eine Bulbusverlagerung in der Vertikalebene wird als Dystopie bezeichnet.

Jede Form der Bulbusverlagerung kann aufgrund einer mechanischen Hemmung zu Motilitätsstörungen führen, welche der Patient meist in Form von Doppelbildern bemerkt. Ursächlich hierfür können aber auch Lähmungen der Augenmuskulatur durch Schädigung neuraler Strukturen sein.

Weiterhin kann der Tumor makroskopisch sichtbar sein, eine veränderte Lidstellung auffallen, Blutgefäße gestaut sein, Ausfälle der Pupillomotorik oder eine Chemosis bestehen. Palpatorisch kann ein Tumor hinsichtlich Größe, Konsistenz, Druckschmerzhaftigkeit und Verschieblichkeit beurteilt werden. Evtl. sind regionäre Lymphknoten zu tasten.

Fundoskopisch lassen sich primär intraokuläre Prozesse erkennen und infiltrative Prozesse abgrenzen. Tumorbedingte Impressionen zeigen sich durch eine Fältelung der Netzhaut.

Eine Ischämie der Retina oder des N. opticus werden bei einer tumorbedingten Gefäßobliterationen beobachtet. Der Visus ist, wie bei jeder ophthalmologischen Untersuchung, zu dokumentieren. Perimetrisch lassen sich Gesichtsfeldausfälle diagnostizieren und im Verlauf beurteilen. Bei erhöhtem episkleralen Venendruck oder Impression des Bulbus kann ein sekundäres Glaukom induziert werden. Daher ist auch die Bestimmung des Augeninnendrucks sinnvoll, um rechtzeitig die entsprechende Therapie einleiten zu können.

Vor allem beim Rhabdomyosarkom gilt es differentialdiagnostisch eine Orbitaphlegmone mittels laborchemisch erhöhter Entzündungsparameter abzugrenzen.

A.7. Bildgebung

Der primären Abklärung von orbitalen Weichteilprozessen dient die Sonographie, welche bereits wichtige differentialdiagnostische Schlüsse liefern kann (Hasenfratz 1992). Meist wird ein standardisiertes A-Bild in Kombination mit einem Kontakt B-Bild verwendet. Mittels Dopplersonographie lassen sich Aussagen zum Blutfluss innerhalb des Tumors machen. Sonographisch gut zu beurteilen sind vor allem die ventralen und medialen Orbitaanteile. Durch die schmale knöcherne Struktur des posterioren Orbitaanteiles entstehen Artefakte, welche die Beurteilung in diesem Bereich deutlich erschweren.

Die Computertomographie (CT) ermöglicht aufgrund der niedrigen Dichte des orbitalen Fetts bereits nativ eine sehr gute Abgrenzbarkeit der orbitalen Weichteilstrukturen. Da vor allem auch die ossären Begrenzungen der Orbita exakt darstellbar sind (Bücheler et al 2006), wird das CT meist als Verfahren der Wahl gesehen (Hintschich 2003).

Mittels der Magnetresonanztomographie (MRT) lassen sich Orbita und vor allem auch angrenzende Regionen gut und in hoher Auflösung darstellen. Sie bietet bei Prozessen im Bereich der Orbitaspitze, e.g. vom Nervus opticus ausgehend (Augustin 2007) und bei intrakranieller Infiltration Vorteile (Albert et Jacobiec 1994).



Abb. A.4: CT bei kavernösem Hämangiom **Abb. A.5:** MRT bei kavernösem Hämangiom

Wenngleich im Einzelfall Tumormorphologie und Kontrastmittelkinetik oder Signalintensität charakteristisch für einen bestimmten Tumor sind, ist mit Ausnahme des Hämangioms eine Artdiagnose mittels CT und MRT meist nicht möglich (Büchler et al 2006). Gut lässt sich jedoch präzise die Lokalisation und Ausdehnung eines Tumors bestimmen, was für die Wahl des Zugangsweges von Bedeutung ist (Brun et al 2002). Ebenfalls ermöglichen Sonographie und Schnittbildverfahren eine Verlaufskontrolle nach operativem Eingriff oder bei beobachtendem Verhalten (Rohrbach et Lieb 1994).

A.8. Therapie

Die wesentlichen Therapieansätze bestehen in operativer Behandlung, Radiatio und Chemotherapie. Inflammatorische und immunologische Prozesse werden systemisch mittels Steroiden und Immunsuppressiva behandelt. Eine Lasertherapie findet vor allem bei kapillären Hämangiomen Verwendung.

Die operativen Verfahren sollen im Folgenden kurz beleuchtet werden. Es besteht die Möglichkeit der Probeexzision, der vollständigen Tumorentfernung oder des Tumordebulkings. Wichtig zur eindeutigen histologischen Beurteilbarkeit ist die Entnahme einer ausreichend großen Gewebeprobe, auf die Durchführung von Feinnadelbiopsien wird daher an der Augenklinik der LMU verzichtet. Wird eine immunhistochemische Beurteilung angestrebt, so darf das Biopsat nicht vorher fixiert werden (Kalmann et al 1992).

Auch gutartige Tumoren können aufgrund ihrer Ausdehnung das Sehvermögen gefährden oder ein funktionelles Defizit bedingen (sogenannter maligner Exophthalmus), und müssen dann je nach Leidensdruck operativ entfernt werden (Grehn 2006).

Die Wahl des Zugangsweges richtet sich nach der Lokalisation und Ausdehnung des Tumors, sowie nach der Erfahrung und Fachrichtung des Operateurs.

Das am häufigsten genutzte Verfahren ist die anteriore Orbitotomie, bei welcher meist eine transkutane oder transkonjunktivale Schnittführung gewählt wird. Angewendet wird sie zumeist bei Tumoren im anterioren Orbitabereich und Komplikationen werden hier selten beobachtet (Purgason et al 1992).

Bei der lateralen Orbitotomie wird eine Zugangsmöglichkeit zum Retrobulbärraum durch die Eröffnung der lateralen Orbitawand geschaffen (Krönlein 1888). Transkranielle Operationsverfahren haben fast nur bei intrakranieller Tumorausdehnung Bedeutung. Zudem bestehen im Bereich des Gesichtschädels weitere Zugangsmöglichkeiten wie z.B. die laterale Rhinostomie, o.Ä. welche jedoch nur bei Ausdehnung in die Sinus Verwendung finden sollten.

Als therapeutische Maximalvariante ist die Exenteratio orbitae zu sehen, welche bei fortgeschrittenen Tumoren und therapierefraktären Entzündungen gewählt wird. Man kann die subtotale von der totalen Exenteration unterscheiden. Bei ersterer werden Lider, Lidhaut und retrobulbäre Anteile belassen. Bei der totalen Exenteratio orbitae wird die gesamte Augenhöhle ausgeräumt. Hinsichtlich des kosmetischen und funktionellen Resultates stellt sie für den Patienten sicherlich die belastendste Lösung dar.

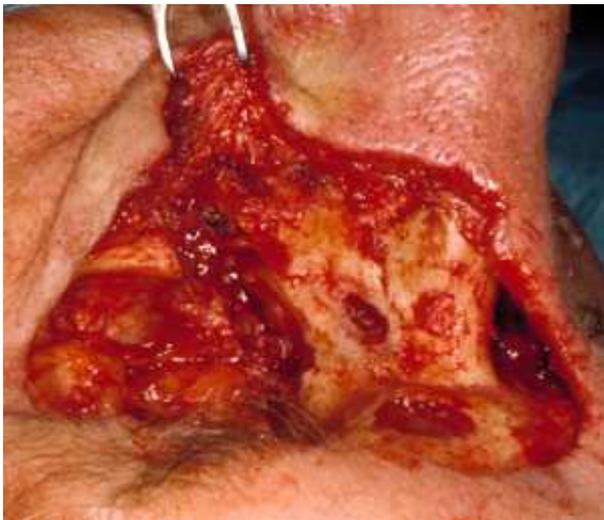


Abb. A.6: Exenteratio bei Basaliom



Abb. A.7: Zustand nach Exenteratio

B. Material und Methoden

Retrospektiv wurden Daten von Patienten zusammengetragen, bei denen zwischen dem 01.01.1991 und dem 31.12.2000 eine bioptische Sicherung oder operative Behandlung einer Raumforderung der Orbita erfolgte. Da für diesen Zeitraum kein digitalisiertes Diagnoseregister besteht, wurden die Operationsbücher der Augenklinik und HNO-Poliklinik sowie das Pathologie-Register der Augenklinik auf Patienten durchgesehen, bei denen eine Orbitotomie durchgeführt wurde.

Keine Aufnahme in die Darstellung fanden Patienten mit einer endokrinen Orbitopathie, da sich dieses Krankheitsbild gut aufgrund klinischer und radiologischer Charakteristika diagnostizieren lässt und eine Operation primär zu therapeutischen Zwecken erfolgt. Ebenso nicht aufgenommen wurden Fälle mit fehlendem histopathologischen Befund und weitgehend unvollständiger oder nicht auffindbarer Akte.

Die Einschlusskriterien erfüllten 149 Krankenblätter, welche anhand eines standardisierten Fragebogens ausgewertet wurden. Dieser beinhaltet:

- Stammdaten (Name, Geburtsdatum, Geschlecht)
- Einweisungsdiagnose und Angabe des betroffenen Auges
- Datum erster Symptome
- Vorerkrankungen
- Voroperationen
- Datum der Erstvorstellung
- klinische Diagnose bei Aufnahme
- subjektive Beschwerden
- klinische Zeichen
- Visus
- Exophthalmetrie nach Hertel
- Ultraschall
- Bildgebung

- Datum der Operation
- Zugangsweg
- Art der Operation
- Name des Operateurs
- Komplikationen
- histologischer Befund
- symptomatische und adjuvante Therapie
- Verlauf
- Datum der letzten Vorstellung

Die Durchsicht der Akten erfolgte im Zeitraum Januar bis Mai 2002. Aufgrund der für die einzelnen Tumorentitäten teils kleinen Fallzahlen ist eine statistische Analyse nur bedingt möglich und es erfolgt die deskriptive Auswertung.

Wie auch bei bisher publizierten Studien erfolgt die Subklassifikation der Tumoren in Gruppen entsprechend ihres histologischen Ursprungs. Verwendung findet hier die von Shields 1984 erstmals veröffentlichte Einteilung.

Als Protusio bulbi gewertet wird eine Seitendifferenz größer zwei Millimeter in der Exophthalmometrie nach Hertel. Die in der Arbeit aufgelisteten Prozentzahlen sind gerundet. Das verwendete Bildmaterial stammt aus der Sammlung von Herrn Prof. Hintschich.

C. Ergebnisse

C.1. Gesamtübersicht nach Häufigkeit

In der nach Häufigkeit sortierten Gesamtübersicht sind Non-Hodgkin-Lymphome der Orbita und der Tränendrüse in 18,7% der Fälle nachweisbar und so mit Abstand am häufigsten vertreten. Es folgen chronische Entzündungen der Tränendrüse mit 10,7%, Dermoidzysten und kavernöse Hämangiome mit je 5,4%, Plattenepithelkarzinome, welche von den Lidern aus infiltrieren und pleomorphe Adenome mit je 4% der Patienten. Bei je 3,3% der Patienten nachweisbar sind: Aderhautmelanome mit orbitaler Ausdehnung, Rhabdomyosarkome, idiopathische orbitale Entzündungen, Metastasen und Basaliome, die von den Lidern ausgehen. Die weiteren Entitäten kommen nur noch in recht geringen Fallzahlen vor; siehe dazu folgende Auflistung.

	Prozentsatz	Anzahl
1. Non-Hodgkin-Lymphome	18,7%	28
2. Dakryoadenitis	10,7%	16
3. Dermoidzyste	5,4%	8
4. Kavernöses Hämangiom	5,4%	8
5. Plattenepithelkarzinom der Lider	4%	6
6. Pleomorphes Adenom	4%	6
7. Aderhautmelanom	3,3%	5
8. Rhabdomyosarkom	3,3%	5
9. idiopathische orbitale Entzündung	3,3%	5
10. Metastasen	3,3%	5
11. Basaliom der Lider	3,3%	5
12. Arterio-Venöse-Malformation	2%	3
13. Hämangioperizytom	2%	3
14. Malignes Neurilenom	2%	3
15. Sarkoidose	2%	3

16.	Tränendrüsenzyste	2%	3
17.	Adenoidzystisches Karzinom	1,3%	2
18.	Adenokarzinom Tränensack	1,3%	2
19.	Benignes Neurilenom	1,3%	2
20.	Granulomatöse Entzündung	1,3%	2
21.	Juvenil Pilocytisches Astrozytom	1,3%	2
22.	Mukozele	1,3%	2
23.	Neurofibrom	1,3%	2
24.	Plattenepithelkarzinom der Sinus	1,3%	2
25.	Fibrom	0,7%	1
26.	Lymphangiom	0,7%	1
27.	Melanom der Konjunktiva	0,7%	1
28.	Meningeom cerebralen Ursprungs	0,7%	1
29.	Meningeom des Nervus Opticus	0,7%	1
30.	Mikulicz's Syndrom	0,7%	1
31.	Meibom Karzinom	0,7%	1
32.	Noduläre Fasziiitis	0,7%	1
33.	undifferenziertes Karzinom der Sinus	0,7%	1

C.2. Gesamtübersicht nach der Shields-Klassifikation

Zur Strukturierung des Datensatzes und um eine Vergleichbarkeit mit bisher veröffentlichten Studien zu ermöglichen, werden die Tumoren in Subgruppen entsprechend ihres histologischen Charakters eingeteilt. Dies erfolgt in Anlehnung an die von Shields 1984 eingeführten Klassifikation; die Prozentsätze sind gerundet und beziehen sich auf das Gesamtkollektiv.

Tumorart	Anzahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Zystische Läsionen	10	6,7%	5	5
Vaskuläre Läsionen	15	10%	7	8
Neurogene Tumoren	10	6,7%	6	4
Fibrotische Tumoren	2	1,3%	2	0
Rabdomyosarkome	5	3,3%	1	4
Tränendrüsenprozesse	34	23%	11	24
Entzündliche Läsionen	10	6,7%	2	8
Metastasen	5	3,3%	3	2
Lymphoide Tumoren und Leukämie	25	16,7%	10	15
Sekundäre Orbitatumoren	24	16,1%	16	8
Varia	9	6%	5	4
Summe:	149	100%	68	81

Tabelle C.1: Subklassifikation von 149 Patienten mit orbitalen Raumforderungen

Zystische Läsionen traten bei 10 Patienten (6,7%) auf, vaskuläre Läsionen bei 15 Patienten (10%), neurogene Tumoren bei 9 Patienten (6%), fibrotische Tumoren bei zwei Patienten (1,3%), Rhabdomyosarkome bei fünf Patienten (3,3%), Tränendrüsenprozesse bei 34 Patienten (23%), entzündliche und granulomatöse Läsionen bei 10 Patienten (6,7%), Metastasen bei fünf Patienten (3,3%), lymphoide Tumoren und Leukämien bei 25 Patienten (16,7%) und sekundäre Tumoren bei 25 Patienten (16,7%). Unter Varia wurden zehn Fälle zusammengefasst, welche sich nicht in die Subgruppen fügen.

Im weiteren Verlauf dieses Kapitels erfolgt die Aufschlüsselung dieser Subgruppen in die einzelnen Tumorentitäten; der gerundete Prozentsatz bezieht sich auf den Anteil am Gesamtkollektiv. Es werden zudem die Klinik und Symptomatik der einzelnen Prozesse und die gewählten Zugangswege aufgelistet. Des Weiteren werden die Befunde der bildgebenden Verfahren dem histologischen Befund gegenübergestellt und der Verlauf je nach Nachbeobachtungsphase geschildert.

C.2.1. Zystische Läsionen

Diagnose	Anzahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Dermoidzyste	8	5,4%	4	4
Mukozele	2	1,3%	1	1

Tabelle C.2: zystische Läsionen, 10 Fälle

Zystische Läsionen (Tränendrüsenzysten ausgeschlossen) machen zehn der gewonnenen Biopsien aus. Hiervon sind acht Dermoidzysten und zwei Mukozelen.

Dermoidzyste, acht Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 15,6 Jahre
- Median 17,3 Jahre (1,4-36,8)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 8,2 Jahre
- Median (Range) 5,5 Jahre (0,4-22,5)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei jedem der acht Patienten (100%) bestand ein tastbarer Tumor, welcher in sechs Fällen (75%) anterolateral im oberen Quadranten und in zwei Fällen (25%) anteromedial im oberen Quadranten der Orbita lokalisiert war. Bei zwei Patienten (25%) fand sich eine Protusio bulbi. In einzelnen Fällen genannte Symptome waren Doppelbilder, periorbitale Schwellung, Pseudoptosis, Lidschwellung, rezidivierende Entzündung, Druckschmerz, und Bulbustiefstand.

Bildgebung:

Bei allen acht Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt. Eine Übereinstimmung zwischen sonographischem und histologischem Befund bestand in sechs von acht Fällen, entsprechend 80%. Von den Befunden der drei durchgeführten CT Untersuchungen stimmte einer mit dem histologischen Befund überein, entsprechend 33%. Bei den zwei Kernspintomographien lag die die "Trefferquote" bei 100%.

Operationstechnik:

Bei allen acht Patienten erfolgte die Zystexzision via transkutaner anteriorer Orbitotomie.

Verlauf:

In zwei Fällen kam es zu einer intraoperativen Ruptur der Zyste, wobei in Folge bei einer Patientin über sechs Jahre rezidivierende putride Entzündungen im OP-Gebiet auftraten. Der andere Patient war mit über einen Beobachtungszeitraum von anderthalb Jahren beschwerdefrei. Bei einem weiteren Patienten trat ein Rezidiv auf, welches über 28 Monate hinweg beobachtet und nicht erneut operiert werden musste. Die anderen Patienten zeigten einen regelrechten postoperativen Befund.



Abb. C.1: Dermoidzyste



Abb. C.2: Zystexstirpation

Mukozele, zwei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 49,2 Jahre und 35,1 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 1 Jahr und 5,8 Jahre

Symptome und klinische Zeichen:

Bei beiden Patienten bestand eine anteromedial in der Orbita lokalisierte, palpable Raumforderung.

Bildgebung:

Bei beiden Patienten wurde ein Ultraschall durchgeführt, eine Übereinstimmung von sonographischem und histologischem Befund war nicht gegeben, entsprechend 0%. Ebenfalls keine Übereinstimmung bestand bei den beiden durchgeführten MRT-Untersuchungen, entsprechend 0%. Eine Computertomographie erfolgte nicht.

Operationstechnik:

Bei beiden Patienten erfolgte die Zystexzision via anteriorer transkutaner Orbitotomie.

Verlauf:

Der postoperative Verlauf war regelrecht, Nachsorgetermine bestanden nicht.

C.2.2. Vaskuläre Läsionen

Diagnose	Anzahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Kavernöses Hämangiom	8	5,4%	5	3
Hämangioperizytom	3	2,0%	1	2
Lymphangiom	1	0,7%	0	1
Ateriovenöse Malformation	3	2,0%	1	2

Tabelle C.3: vaskuläre Läsionen

Bei 15 Patienten liegt eine Läsion vaskulären Ursprungs vor. Der größte Anteil hiervon mit acht Fällen zeigt histologisch das Bild eines cavernösen Hämangioms, desweiteren läßt sich einmalig ein Lymphangiom und dreimalig eine arteriovenöse Malformation nachweisen. Bei drei Patienten besteht ein Hämangioperizytom, von denen eines Malignitätskriterien zeigt.

Kavernöses Hämangiom, acht Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 44,3 Jahre
- Median (Range) 45,1 Jahre (24,5-61,9)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 26,1 Monate
- Median (Range) 12 Monate (2-92)

Häufigste Symptome und klinische Zeichen:

Bei vier Patienten (50%) besteht eine Protusio Bulbi (maximal 8mm Differenz im Hertel Test), bei je dreien Schmerzen oder eine Visusminderung, bei je zweien Bindehautinjektionen oder eine tastbare Raumforderung, Einzelnennungen sind Bulbusindentierung, Epiphora, Netzhautfältelung, Unschärfe des Papillenrandes, Schwindel, Zentralskotom.

Bildgebung:

Bei allen acht Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt. Bei sieben von acht Patienten besteht eine Übereinstimmung von sonographischem und histologischem Befund, entsprechend 87,5%. Bei drei Patienten wurde eine Computertomographie und bei drei weiteren ein NMR angefertigt. Die Trefferquote lag bei jeweils einem Fall, entsprechend 33%.



Abb. C.3: kavernoöses Hämangiom

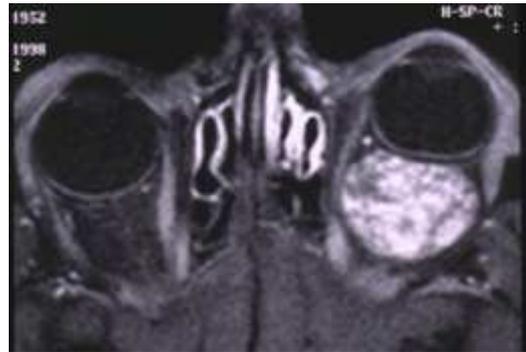


Abb. C.4: intrakonales Hämangiom

Operationstechnik:

Bei allen acht Patienten wird die komplette Tumorexstirpation angestrebt. Bei vier Patienten erfolgt dies via transkonjunktivaler Orbitotomie, bei zweien über eine laterale Orbitotomie und bei einer Patientin wird eine anteriore transkutane Orbitotomie durchgeführt. Ein Operationsbericht fehlt.

Verlauf:

Der Nachsorgezeitraum beträgt im Schnitt 4,3 Monate. Bei einem Patienten bestehen bereits praeoperativ Doppelbilder, welche sich sechs Monate nach dem Eingriff vollständig zurückgebildet haben. Der Befund bei den anderen Patienten ist regelrecht; Anhalte für Rezidive bestehen nicht.

Hämangioperizytom, drei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 21,8 Jahre; 75,1 Jahre; 51 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 15 Monate, 8 Monate, 6 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei jedem der drei Patienten (100%) besteht eine Protusio bulbi und eingeschränkte Bulbusmotilität, bei zweien (66%) eine Bulbusverlagerung in der Vertikalebene oder eine Lidschwellung, in einzelnen Fällen genannt werden tastbarer Tumor, Schmerzen oder Visusminderung.

Bildgebung:

Bei allen Patienten wurde je ein Ultraschall, ein CT und ein MRT angefertigt. Eine Übereinstimmung des sonographischen oder radiologischen Befundes mit der Histologie war in keinem Fall gegeben, entsprechend jeweils 0%.

Operationstechnik:

Bei je einem Patienten wurde eine anteriore transkutane, eine transkonjunktivale und eine laterale Orbitotomie durchgeführt.

Verlauf:

Während bei einer Patientin eine einjährige Nachbeobachtungsphase unauffällig war, trat bei einem zweiten Patienten nach einem Jahr ein Rezidiv auf, welches operativ saniert wurde. Weitere zwei Jahre nach diesem Eingriff zeigte sich ein regelrechter Befund. Bei der dritten Patientin handelt es sich um einen Folgeeingriff: 1985 wurde bereits ein Orbitatumor entfernt, welcher histologisch als kapilläres Hämangiom, DD Hämangioperizytom imponierte. Nach einem beschwerdefreien Intervall traten 1994 Doppelbilder auf. Die 1995 erfolgte Tumorexzision zeigte nun ein malignes Hämangioperizytom. Es erfolgte eine Bestrahlung mit 50 Gray und in einem Nachsorgezeitraum von 5,5 Jahren bot sich kein Anhalt für ein Rezidiv.

Lymphangiom, ein Fall

Anamnese:

Beginn der Beschwerden und Erstvorstellung sind nicht in der Akte dokumentiert, es besteht ein komplizierter Verlauf mit insgesamt achtfacher Voroperation bei rez. Einblutungen und einmaliger Radiatio mit 20 Gray im 15. Lebensjahr. Bei der neunten Operation ist die Patientin 21 Jahre alt.

Symptome und klinische Zeichen:

Es bestehen eine Protusio bulbi, Lidödem und Doppelbilder.

Bildgebung:

Bei der Patientin wurde ein Ultraschall angefertigt mit Übereinstimmung des sonographischen und histologischen Befundes, entsprechend 100%. Auch der Befund der Kernspintomographie stimmte mit der Histologie überein, entsprechend 100%. Eine Computertomographie wurde nicht angefertigt.

Operationstechnik:

Der Operationsbericht fehlt.

Verlauf:

Nach der letzten Operation ist ein rezidivfreies Intervall von 17 Monaten dokumentiert.

Arteriovenöse Malformation, drei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 2,1 Jahre; 64,5 Jahre; 75,5 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- <1 Monat, 1 Monat, 3 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei drei Patienten (100%) bestand eine deutliche Protusio bulbi (Hertel Test 6-8mm), bei zweien (66%) eine Visusminderung, Einzelnennungen (33%) sind Bindhautinjektionen, Chemosis, eingeschränkte Motilität, Kopfschmerz, Lidschwellung.

Bildgebung:

Bei den drei Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt. Eine Übereinstimmung von sonographischem und histologischem Befund war in keinem Fall gegeben, entsprechend 0%. In jeweils einem Fall wurde ein CT und ein MRT angefertigt; der radiologische Befund stimmte mit der Histologie in keinem Fall überein, entsprechend 0%.

Operationstechnik:

Bei je einem Patienten wurde eine anteriore transkutane, eine transkonjunktivale und eine laterale Orbitotomie durchgeführt.

Verlauf:

Regelrechter postoperativer Befund in einem Nachbeobachtungsintervall von durchschnittlich sechs Monaten.

C.2.3. Neurogene Läsionen

Diagnose	Zahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Neurofibrom	2	1,3%	2	0
Neurilemom beigne	2	1,3%	1	1
Neurilemom maligne	3	2%	2	1
juvenil pilozytisches Astrozytom	2	1,3%	0	2
Meningeom	1	0,7%	1	0

Tabelle C.4: neurogene Tumoren, 10 Fälle

Neurogene Tumoren bestehen bei zehn Patienten mit kleinen Fallzahlen der einzelnen Subgruppen. Jeweils zwei entfallen auf ein Neurofibrom, benignes Neurilemom und ein juvenil pilozytisches Astrozytom. Bei drei Patienten besteht ein malignes Neurilemom, bei einem ein Meningiom des Nervus opticus.

Neurofibrom, zwei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 18,5 Jahre und 5 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 18 Jahre und 4,75 Jahre

Symptome und klinische Zeichen:

Bei beiden Patienten (100%) besteht eine Neurofibromatose Typ I und nahezu vollständige Ptosis, Einzelnennungen (50%) sind Chemosis, Entzündung, Schmerzen, Z.n. Eukleation.

Bildgebung:

Bei einem Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt dessen Befund mit dem histologischen übereinstimmte, entsprechend 100%. Bei einem Patienten wurde ein CT und bei dem anderen ein MRT angefertigt. In beiden Fällen besteht eine Übereinstimmung, entsprechend 100%.

Operationstechnik:

Bei beiden Patienten wurde eine anteriore transkutane Orbitotomie durchgeführt, einmal zum Tumordebulking und im anderen Fall zur Tumorexzision.

Verlauf:

Beide Patienten sind an einer Neurofibromatose Typ 1 erkrankt. Bei dem Patienten mit dem Tumordebulking erfolgte nach acht Monaten die Tumorexzision. Der zweite Patient zeigte kein Rezidiv; im Zeitraum von vier Jahren erfolgten mehrfache plastisch-rekonstruktive Eingriffe.

Benignes Neurilemon (Benignes Schwannom), zwei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 75,5 Jahre und 26 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 12 Monate und 4 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei beiden Patienten (100%) besteht eine eingeschränkte Bulbusmotilität und Protusio bulbi, Einzelnennungen (50%) sind Druckgefühl, Kopfschmerz, unscharfer Papillenrand, Visusminderung.

Bildgebung:

Bei beiden Patienten wurde ein Ultraschall durchgeführt. Eine Übereinstimmung des sonographischen Befundes mit dem histologischen war in keinem Fall gegeben, entsprechend 0%. Bei beiden Patienten wurde ein CT angefertigt. Hier stimmte der Befund in beiden Fällen ebenfalls nicht mit der Histologie überein, entsprechend 0%.

Operationstechnik:

Bei beiden Patienten wurde eine laterale Orbitotomie durchgeführt.

Verlauf:

Eine Patientin hatte vorbestehend einen Visus von 0,2 und postoperativ trat bei Zentralarterienverschuß eine Erblindung des betroffenen Auges auf. Die beim zweiten

Patienten bereits vor dem Eingriff bestehenden Doppelbilder änderten sich postoperativ nicht. Ein Tumorrezidiv wurde in beiden Fällen nicht beobachtet.

Malignes Neurilemon (Malignes Schwannom), drei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 91,1 Jahre; 73,6 Jahre; 21 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 9 Monate, 5 Monate, 16 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei zwei Patienten (66%) besteht ein Exophthalmus und tastbarer Tumor, Einzelnennungen (33%) sind Chemosis, Druckgefühl, eingeschränkte Motilität.

Bildgebung:

Bei keinem der Patienten wurde ein Ultraschall durchgeführt. Bei allen drei Patienten wurde ein CT angefertigt. Hier stimmte der radiologische Befund in einem Fall mit dem histologischen überein, entsprechend 33%. Bei einem Patienten erfolgte ein MRT; eine Übereinstimmung mit der Histologie lag nicht vor, entsprechend 0%.

Operationstechnik:

Bei zwei Patienten wurde eine anteriore transkutane Orbitotomie zum Tumordebulking und bei einem eine Exenteratio orbitae durchgeführt.

Verlauf:

Bei dem Patienten mit der Exenteratio kam es zum Abheilen der Wundhöhle und keinem Rezidiv. Bei den beiden Patienten mit Z.n. Tumordebulking kam es zum erneuten Tumorwachstum.

Juvenil Pilozytisches Astrozytom, zwei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 3 Jahre und 7,5 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 3 Monate und 2 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei beiden Patienten (100%) besteht eine deutliche Protusio bulbi (Hertel Test 4-5mm), fundoskopisch eine Unschärfe des Papillenrandes und eine Visusminderung, Einzelnennungen (50%) sind Bulbustiefstand, Erblindung und eingeschränkte Motilität.

Bildgebung:

In beiden Fällen ist sonographisch ein Opticustumor beschrieben, jedoch besteht keine Übereinstimmung mit dem histologischen Befund, entsprechend 0%.

In beiden Fällen erfolgte eine Kernspintomographie deren Befund mit dem histologischen übereinstimmte, entsprechend 100%. Eine Computertomographie wurde nicht durchgeführt.

Operationstechnik:

Bei beiden Patienten wurde eine transkraniale Orbitotomie durchgeführt.

Verlauf:

Bei einem Mädchen besteht in einer Nachbeobachtungsphase von 32 Monaten kein Anhalt eines Rezidives. Bei der anderen Patientin ist eine Neurofibromatose v. Recklinghausen bekannt; bei ihr besteht praeoperativ auf dem betroffenen Auge noch Lichtwahrnehmung. Im Rahmen des Eingriffes ist der Nervus opticus nicht zu erhalten und muss bei Tumordinfiltration entfernt werden. Drei Monate später erfolgt eine Rezidivoperation. In den folgenden drei Jahren ist kein weiteres Tumorwachstum zu beobachten.

Meningeom, ein Fall

Alter bei Erstvorstellung:

- 90,4 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 7 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei dem Patienten besteht eine eingeschränkte Bulbusmotilität, Bulbusverlagerung, Chemosis, Protusio bulbi, Visusabnahme.

Bildgebung:

Es wurde ein Ultraschall durchgeführt dessen Befund nicht mit dem histologischen übereinstimmt, entsprechend 0%. Im CT zeigt sich ein mit der Histologie übereinstimmender Befund, entsprechend 100%. Ein MRT wurde nicht angefertigt.

Operationstechnik:

Bei dem Patienten wurde eine Probeexzision via anteriorer, transkutaner Orbitotomie durchgeführt.

Verlauf:

Keine perioperativen- oder postoperativen Komplikationen, keine Nachsorgetermine.

C.2.4. Fibrotische Läsionen

Diagnose	Zahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Fibrom	1	0,7%	1	0
Noduläre Faszitis	1	0,7%	1	0

Tabelle C.6: fibrotische Tumoren, 2 Fälle

Fibrotische Läsionen traten lediglich bei zwei Patienten auf. In einem Fall ein zemento-ossifizierendes Fibrom, im anderen Fall eine noduläre Faszitis.

Fibrom, ein Fall

Alter bei Erstvorstellung:

- 30,8 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 1 Monat

Symptome und klinische Zeichen:

Es bestehen, Druckschmerz und Protusio bulbi.

Bildgebung:

Kein Sonogramm durchgeführt. Sowohl CT- als auch MRT Befund stimmen nicht mit dem histologischen Ergebnis überein, entsprechend 0%.

Operationstechnik:

Die Tumorentfernung erfolgt via anteriorer transkutaner Orbitotomie.

Verlauf:

Komplikationsloser postoperativer Verlauf; keine Nachbeobachtungstermine.

Noduläre Fasziiitis, ein Fall

Alter bei Erstvorstellung:

- 65,8 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 3 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei dem Patienten bestand ein medial im anterioren, oberen Quadranten lokalisierter tastbarer Tumor, eine Bulbusverlagerung, Protusio bulbi, Ptosis und Doppelbilder.

Bildgebung:

Es bestand keine Übereinstimmung zwischen sonographischem und histologischem Befund, entsprechend 0%. Der MRT Befund stimmt nicht mit der Histologie überein, entsprechend 0%. Ein CT wurde nicht angefertigt.

Operationstechnik:

Der Operationsbericht fehlt.

Verlauf:

Nach bioptischer Sicherung wurde eine Steroidtherapie durchgeführt, welche jedoch keine Besserung bewirkte. Daher erfolgte nach drei Monaten die Tumorexzision; weitere neun Monate später ist der Patient beschwerdefrei.

C.2.5. Rhabdomyosarkom

Diagnose	Zahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Rhabdomyosarkom	5	3,3%	1	4

Tabelle C.5: Rhabdomyosarkome, 5 Fälle

Rhabdomyosarkom, fünf Fälle

Ein Rhabdomyosarkom wurde bei fünf Kindern mit dem Durchschnittsalter von 5,8 Jahren diagnostiziert. Histopathologisch zeigt sich in vier Fällen ein embryonales Rhabdomyosarkom, bei einem Mädchen ein embryonales Rhabdomyosarkom mit alveolären Anteilen.

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 5,8 Jahre
- Median (Range) 5,2 Jahre (0,6-9,7)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 0,6 Monate
- Median (Range) <1 Monat (<1-2)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei allen fünf Patienten (100%) besteht eine subakute Symptomatik mit einer rasch wachsenden Raumforderung im Bereich der Orbita oder der Lider, bei vier Kindern (80%) ein tastbarer Tumor, dreimal (60%) ein Lidödem, zweimal (40%) eine Bulbusverlagerung, eingeschränkte Bulbusmotilität, Ptosis oder Rötung, Einzelnennungen (20%) sind Epiphora oder Protusio bulbi.

Bildgebung:

In vier Fällen wurde sonographisch direkt ein Rhabdomyosarkom diagnostiziert. Bei einer Patientin vermutete man initial ein Dermoid und stellte in der einen Monat später erfolgten Zweituntersuchung die Diagnose eines Rhabdomyosarkoms. Bei einem Patienten wurde ein CT angefertigt. Hier stimmte der radiologische mit dem histologischen Befund überein, entsprechend 100%. Bei vier durchgeführten MRT Untersuchungen lag die Trefferquote bei drei, entsprechend 75%.

Operationstechnik:

Bei drei Patienten erfolgt der Zugang via anteriorer transkutaner Orbitotomie, bei zwei weiteren via transkonjunktivaler Orbitotomie.



Abb. C.5: Rhabdomyosarkom



Abb. C.6: intraoperativer Situs

Verlauf:

Nach Diagnosesicherung werden alle fünf Kinder in die Pädiatrie überwiesen und einer Behandlung nach Protokoll zugeführt. Der Nachbeobachtungszeitraum beträgt im Schnitt 36 Monate. In diesem Zeitraum kommt es bei zwei Patienten zu einem Rezidiv.

C.2.6. Tränendrüsenerkrankungen

Diagnose	Anzahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Mikulicz's Syndrom	1	0,7%	1	0
pleomorphes Adenom	6	4,0%	3	3
adenoidzystisches Karzinom	2	1,3%	0	2
Chronische Dakryoadenitis	16	10,7%	3	13
Tränendrüsenzyste	3	2,0%	2	1
Lymphom	6	4,0%	1	5

Tabelle C.7: Tränendrüsenerkrankungen, 34 Fälle

Aufgrund ihrer Ähnlichkeit in der klinischen Präsentation werden Tumoren, Zysten und entzündliche Prozesse im Bereich der Tränendrüse zusammengefasst. Von den 34 Läsionen, die im Bereich der Tränendrüse auftreten, werden 16 als chronische Dakryoadenitis, drei als Tränendrüsenzyste und eine als Mikulicz's Syndrom diagnostiziert. In sechs Fällen zeigt sich histologisch das Bild eines Non-Hodkin-Lymphomes, sechsmal ein pleomorphes Adenom und zweimal ein adenoidzystisches Karzinom.

Mikulicz's Syndrom, ein Fall

Alter bei Erstvorstellung:

- 21,4 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 3 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei dem Patienten besteht ein bilateraler, verschieblicher Tränendrüsentumor mit Umgebungsödem.

Bildgebung:

Es besteht keine Übereinstimmung zwischen sonographischem und histologischem Befund, entsprechend 0%. Auch der MRT Befund stimmt nicht mit der Histologie überein, entsprechend 0%: Ein CT wurde nicht angefertigt.

Operationstechnik:

Die Probeexzision erfolgt via transkonjunktivalem Zugangsweg.

Verlauf:

Der Patient begibt sich zur weiteren Behandlung in internistische Betreuung.

Pleomorphes Adenom, sechs Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 56,6 Jahre
- Median (Range) 64,9 Jahre (34,4-70,9)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 23,8 Monate
- Median (Range) 12 Monate (2-84)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei fünf Patienten (66%) besteht eine Protusio bulbi (im Hertel Test 3mm-6mm), bei dreien (50%) eine Bulbusverlagerung oder ein tastbarer Tumor bei zweien (33%) Doppelbilder, Ödem, Schmerzen, Skotom, Visusminderung; Einzelnennungen (16%) sind Epiphora, Fremdkörpergefühl, geschlängelte Netzhautgefäße, konjunktivale Injektionen, negativer Swinging Flashlights Test, fundoskopisch eine stumpfe Makula.

Bildgebung:

Bei allen sechs Patienten wurde ein Ultraschall durchgeführt, bei vieren besteht eine Übereinstimmung zwischen sonographischem und histologischem Befund, entsprechend 66%. Bei vier der Patienten wurde ein CT angefertigt; eine Übereinstimmung mit dem histologischen Befund bestand hier in keinem Fall, entsprechend 0%. Bei den zwei durchgeführten Kernspintomographien stimmte in einem Fall der radiologische mit dem histologischen Befund überein, entsprechend 50%.

Operationstechnik:

Bei allen sechs Patienten erfolgt die Tumorexstirpation, zweimal via anteriorer transkutaner Orbitotomie und bei vier Patienten via lateraler Orbitotomie.

Verlauf:

Der Nachbeobachtungszeitraum liegt durchschnittlich bei 48 Monaten. Direkte perioperative Komplikationen werden nicht geschildert. Bei einer Patientin besteht postoperativ ein Sicca Symptomatik. Bei zwei Patienten kommt es zu einem Rezidiv. Einer davon wird erneut operativ behandelt und es zeigt sich nun eine maligne Entartung des pleomorphen Adenoms.



Abb. C.7: pleomorphes Adenom

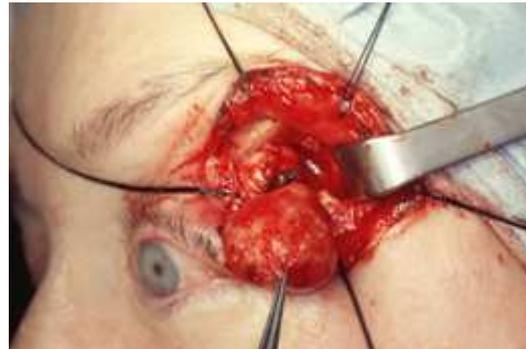


Abb. C.8: intraoperativer Situs

Adenoidzystisches Karzinom, zwei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 40,5 Jahre und 36,3 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 10 Monate und 8 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei beiden Patientinnen (100%) besteht eine Lidschwellung, des weiteren ein heterogenes Bild mit folgenden Einzelnennungen (50%): Chemosis, Doppelbilder, Druckgefühl, Kopfschmerz, negativem Swinging Flashlight Test, Kopfschmerz, Protusio bulbi, Sicca Symptomatik.

Bildgebung:

In beiden Fällen erfolgte ein Ultraschall ohne Übereinstimmung von sonographischem und histologischem Befund, entsprechend 0%. Bei einer Patienten erfolgte ein CT; eine Übereinstimmung mit der Histologie bestand hier nicht, entsprechend 0%. Ein MRT wurde nicht durchgeführt.

Operationstechnik:

Bei beiden Patientinnen erfolgt die Tumorexzision über einen lateralen Zugangsweg.

Verlauf:

Eine Patientin wird über 58 Monate ohne Anhalt eines Rezidives nachbeobachtet. Bei der zweiten Patientin erfolgt eine Strahlentherapie und die erneute Tumorsektion. Bei einer Metastase im Bereich des Sphenoids ist eine neurochirurgische Behandlung nötig. 17 Monate nach Diagnosesicherung besteht der Verdacht auf ein lokales Rezidiv.

Dakryoadenitis, 16 Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 55,1 Jahre
- Median (Range) 63,7 Jahre (21-86)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 16,3 Monate
- Median (Range) 5 Monate (1-67)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei zwölf Patienten (75%) besteht eine Lidschwellung, bei acht Patienten (50%) ein tastbarer Tumor, in sieben Fällen (43,75%) Schmerzen, sechsmal (37,5%) eine Protusio bulbi oder Rötung, bei fünf Patienten (31,25%) eine konjunktivale Rötung oder Ptosis, bei dreien (18,75%) eine eingeschränkte Bulbusmotilität, bei zweien (12,5%) Chemosis, Epiphora, Gefühlsstörungen, periorbitales Ödem, Einzelnennungen (6,25%) sind Bulbusverlagerung, Fieber, Photophobie, purulente Sekretion.

Bildgebung:

Bei 15 der 16 Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt, eine Übereinstimmung des sonographischem und histologischem Befund bestand in acht Fällen, entsprechend 53%.

Ein CT erfolgte in zwei Fällen. Hierbei bestand in einem Fall Übereinstimmung mit der Histologie, entsprechend 50%. Bei zwölf durchgeführten CT Untersuchungen lag die Trefferquote bei sechs Fällen, entsprechend 50%.

Operationstechnik:

Zugangswege sind in sechs Fällen der anteriore transkutane, einmal der konjunktivale und sechsmal eine laterale Orbitotomie. Drei Operationsberichte fehlen.

Verlauf:

Der Nachbeobachtungszeitraum beträgt durchschnittlich 14 Monate. Bei elf der Patienten wurde eine Steroidtherapie durchgeführt, bei zweien eine antiproliferative Radiatio. Bei drei Patienten bestehen trotz Therapie anhaltende Beschwerden.

Tränendrüsenzyste, drei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 58 Jahre, 73,7 Jahre und 5,25 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 49 Monate, 67 Monate und 13 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei drei Patienten (100%) besteht ein tastbarer Tumor, bei zweien (66%) Epiphora, Einzelnennungen (33%) sind Bindehautinjektionen und Schmerzen.

Bildgebung:

In allen drei Fällen besteht eine Übereinstimmung zwischen sonographischem und histologischem Befund, entsprechend 100%. Schnittbildverfahren wurden nicht durchgeführt.

Operationsbericht:

Die Zystexzision erfolgt einmal über eine anteriore transkutane Orbitotomie und einmal über eine transkonjunktivale Orbitotomie. Ein Operationsbericht fehlt.

Verlauf:

Regelrechter postoperativer Verlauf.

Lymphom der Tränendrüse, sechs Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 69,3 Jahre
- Median (Range) 71,4 Jahre (35,4-92,75)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 4,5 Monate
- Median (Range) 3,5 Monate (1-12)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei fünf Patienten (83%) findet sich ein tastbarer Tumor, in vier Fällen (66%) eine Lidschwellung, bei zweien (22%) eine Ptosis, Einzelnennungen (16%) sind Bindhautinjektionen, Chemosis, Doppelbilder, Kopfschmerz und Protusio bulbi.

Bildgebung:

Bei fünf der sechs Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt mit einer Übereinstimmung des sonographischen und histologischen Befundes in vier Fällen, entsprechend 80%.

In zwei Fällen wurde ein CT angefertigt und in beiden Fällen stimmte der Befund mit der Histologie überein, entsprechend 100%. Ein durchgeführtes MRT erbrachte einen mit der feingeweblichen Untersuchung nicht kongruenten Befund, entsprechend 0%.

Operationstechnik:

In einem Fall wurde eine laterale Orbitotomie, in zwei Fällen eine transkonjunktivale und in drei Fällen eine anteriore transkutane Orbitotomie durchgeführt.

Verlauf:

Zum Staging und zur Therapie erfolgt die Überweisung in die Onkologie. In einem Nachbeobachtungsintervall von durchschnittlich 13 Monaten sind keine Rezidive zu beobachten.

C.2.9. Entzündliche und granulomatöse Läsionen

Diagnose	Zahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Idiopath. Orbitale Entzündung	5	3,3%	1	4
Granulomatöse Entzündung	2	1,3%	0	2
Sarkoidose	3	2%	1	2

Tabelle C.8: entzündliche und granulomatöse Läsionen, 10 Fälle

Idiopathische Orbitale Entzündung (Pseudotumor Orbitae), fünf Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 58,8 Jahre
- Median (Range) 58,7 Jahre (34-74)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 4,2 Monate
- Median (Range) 2 Monate (<1-10)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei drei Patienten (60%) bestehen Bindehautinjektionen, eingeschränkte Motilität oder Protusio bulbi, bei zweien (40%) Lidschwellung, tastbarer Tumor, Schmerz oder Visusminderung, Einzelnennungen (20%) sind Chemosis, Epiphora, Glaukom, Skotom.

Bildgebung:

Bei allen fünf Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt mit einer Übereinstimmung von sonographischem und histologischem Befund in vier Fällen, entsprechend 80%. In zwei Fällen Durchführung einer Computertomographie ohne Übereinstimmung mit dem histologischen Befund, entsprechend 0%. Bei drei Patienten wurde ein MRT angefertigt. Hier stimmten in zwei Fällen der Befund mit der Histologie überein, entsprechend 66%.

Operationstechnik:

In drei Fällen wurde der Zugangsweg transkonjunktival und in zwei Fällen anterior transkutan gewählt.

Verlauf:

Die fünf Patienten wurden über einen Zeitraum von durchschnittlich 24 Monaten nachbeobachtet. Bei allen wurde eine Steroidtherapie durchgeführt und bei einem eine antiproliferative Radiatio. Bei vier Patienten waren erneut Beschwerden zu verzeichnen.

Granulomatöse Entzündung, zwei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 73,5 Jahre und 36 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 5 Monate und 12 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

In beiden Fällen (100%) besteht eine eingeschränkte Motilität, Einzelnennungen (50%) sind Fremdkörpergefühl, Miosis, Ptosis, Protusio bulbi, periorbitales Ödem, tastbarer Tumor.

Bildgebung:

In beiden Fällen wurde ein Ultraschall angefertigt mit einer Übereinstimmung von sonographischem und histologischem Befund in einem Fall, entsprechend 50%.

Operationstechnik:

In beiden Fällen erfolgt die Probeexzision über eine anteriore transkutane Orbitotomie.

Verlauf:

Die beiden Patientinnen wurden im Schnitt 2,5 Monate nachbetreut. Bei einer Patientin fand sich kein Anhalt einer systemischen granulomatösen Erkrankung. Bei der zweiten wurden Verlaufskontrollen empfohlen. Befunde liegen hierzu nicht vor.

Sarkoidose, drei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 53 Jahre, 62,5 Jahre und 29,6 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 3 Monate, 16 Monate und 4 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei zwei Patienten (66%) bestehen Lidschwellung, Protusio bulbi oder tastbarer Tumor, Einzelnennungen sind Bindehautinjektionen, Druckgefühl, Ptosis, Sicca-Syndrom.

Bildgebung:

Bei allen drei Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt wobei keine Übereinstimmung der sonographischen und histologischen Befunde gegeben war, entsprechend 0%. Bei einem Patienten wurde ein CT durchgeführt. Der radiologische Befund stimmt mit dem histologischen überein, entsprechend 100%. Bei zwei durchgeführten MRT Untersuchungen war in beiden Fällen keine Übereinstimmung mit der Histologie gegeben, entsprechend 0%.

Operationstechnik:

Durchführung der Probeexzision in zwei Fällen über eine anteriore transkutane Orbitotomie und in einem Fall via transkonjunktivalem Zugangsweg.

Verlauf:

Die Patienten werden zur Ermittlung des Erkrankungsstadiums internistisch vorgestellt.

C.2.10. Metastasen

Diagnose	Zahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Mammakarzinom	2	1,3%	0	2
Schilddrüsenkarzinom	1	0,7%	1	0
Kolonkarzinom	1	0,7%	1	0
unbekanter Primärtumor	1	0,7%	1	0

Tabelle C.9: Metastasen, 5 Fälle

Metastasen verschiedener Primärtumore wurden bei fünf Patienten diagnostiziert. In den Fällen des Kolonkarzinomes und des undifferenzierten neuroendokrinen Karzinomes war vor Beginn der ophthalmologischen Symptomatik kein Tumorleiden bekannt.

Bei den zwei Patientinnen mit Mammakarzinom war in einen Fall der Primärtumor vor 16 Jahren und im andern Fall vor 12 Jahren diagnostiziert worden. Beim Patienten mit dem Schilddrüsenkarzinom wurden Primarius und Metastase im Abstand von Monaten diagnostiziert.

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 66,5 Jahre
- Median (Range) 63,3 Jahre (62,1-73,25)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 8,8 Monate
- Median (Range) 8 Monate (4-13)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei drei Patienten (60%) bestanden eingeschränkte Motilität, Ptosis, tastbarer Tumor, oder Schmerzen, bei zweien (40%) eine Visusminderung, Einzelnennungen (20%) waren Aderhautamotio, Bindehautinjektionen, Bulbusverlagerung und Protusio bulbi.

Bildgebung:

Bei allen fünf Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt, dessen Befund in vier Fällen mit dem histologischen übereinstimmte, entsprechend 80%. Es wurden je drei CT und drei MRT Untersuchungen durchgeführt. In keinem Fall stimmte der radiologische mit dem histologischen Befund überein, entsprechend 0%.

Operationstechnik:

Es erfolgt zweimal die anteriore transkutane, einmal die transethmoidale und einmal die laterale Orbitotomie. Ein Operationsbericht fehlt.

Verlauf:

Die Patienten werden zur weiteren Therapie onkologisch vorgestellt. Eine Patientin mit Mamma-Karzinom wurde bestrahlt, mit Tamoxifen behandelt und blieb über 14 Monate ohne Progression.

C.2.11. Lymphoide Tumoren und Leukämien

Diagnose	Anzahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Lymphoide Hyperplasie	2	1,3%	2	0
Lymphom	22	14,8%	7	15
ALL	1	0,7%	1	0

Tabelle C.10: Lymphoide Tumoren und Leukämien, 25 Fälle

Lymphoide Tumoren und Leukämien sind bei 25 Patienten nachweisbar. Den Großteil mit 22 Fällen hiervon stellen Non-Hodkin-Lymphome dar. Bei allen Patienten mit orbitalem Lymphombefall ist bei der Erstdiagnose keine systemische lymphoide Erkrankung bekannt. Desweiteren ist in zwei Fällen eine benigne lymphoide Hyperplasie nachweisbar und einmalig ein leukämisches Infiltrat im Rahmen einer bekannten ALL.

Benigne Lymphoide Hyperplasie, zwei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 51,6 Jahre und 72,1 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 13 Monate und 3 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei beiden Patienten (100%) bestand ein Exophthalmus, Einzelnennungen (50%) sind Doppelbilder, Ptosis, tastbarer Tumor.

Bildgebung:

Bei beiden Patienten wurde ein Ultraschall durchgeführt. Eine Übereinstimmung des sonographischen und histologischen Befundes war in keinem Fall gegeben, entsprechend 0%. Bei einem Patienten wurde ein CT angefertigt, der Befund stimmte mit der Histologie überein, entsprechend 100%. Ein MRT wurde nicht durchgeführt.

Operationstechnik:

In einem Fall erfolgt die laterale und im anderen die anteriore transkutane Orbitotomie.

Verlauf:

Die Patienten wurden über zehn und zwölf Monate nachbeobachtet; in diesem Zeitraum trat keine Befundänderung ein.

Non Hodgkin Lymphom, 22 Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 66,8 Jahre
- Median (Range) 67,8 Jahre (38-90)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 9,8 Monate
- Median (Range) 4,5 Monate (2-69)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei 14 Patienten (64%) bestand eine Lidschwellung oder Protusio bulbi, bei zwölf (54%) ein tastbarer Tumor, bei neun (41%) eine eingeschränkte Bulbusmotilität, in fünf Fällen (23%) Schmerzen, in vier Fällen (18%) Chemosis, Druckgefühl, Epiphora, Ptosis, zweimal (9%) Sekretabsonderung, Visusminderung, Einzelnennungen (4,5%) sind Anisokorie, Bulbusverlagerung, Fieber, vergrößerte Halslymphknoten, lichtstarre Pupille, periorbitale Schwellung, rötlicher Bindehauttumor.



Abb. C.9: Non Hodgkin Lymphom

Bildgebung:

In 20 Fällen wurde ein Ultraschall angefertigt mit einer Übereinstimmung des sonographischen und histologischen Befundes in 18 Fällen, entsprechend 90%. Bei 13 Patienten erfolgte die Anfertigung einer Computertomographie. In neun Fällen stimmten radiologischer Befund und Histologie überein, entsprechend 69%. Bei sechs MRT-Untersuchungen bestand die Trefferquote bei Übereinstimmung in drei Fällen 50%.

Operationstechnik:

Bei 13 Patienten wurde als Zugangsweg ein anterior transkutaner gewählt, bei fünf Patienten ein lateraler und in einem Fall ein transkonjunktivaler. Drei Operationsberichte fehlen.

Verlauf:

Das Nachbeobachtungsintervall beträgt durchschnittlich 13 Monate. Die Patienten wurden zum Staging an die Onkologie überwiesen; die Unterlagen über die weitere Behandlung sind häufig nicht vorhanden. Bei einem Patienten ist ein lokales Rezidiv beschrieben, bei einer Patientin besteht eine postoperative Ptosis, welche eine Levatorresektion bedingte.

Akute Lymphatische Leukämie, ein Fall

Alter bei Erstvorstellung:

- 25,7 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 22 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei dem Patienten bestanden Bindehautinjektionen, Chemosis, Lidschwellung und ein tastbarer Tumor.

Bildgebung:

Der sonographische Befund stimmt mit dem histologischen überein, entsprechend 100%. Keine Durchführung von Schnittbildverfahren.

Operationstechnik:

Die Probeexzision erfolgt via anteriorer transkutaner Orbitotomie.

Verlauf: Fortführung der Behandlung in der Onkologie mit unbekanntem Verlauf.

C.2.12. Sekundäre Orbitatumoren

Diagnose	Anzahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
<i>von den Lidern ausgehend:</i>	12			
Plattenepithelkarzinom	6	4,0%	3	3
Basaliom	5	3,3%	3	2
Meibom-Karzinom	1	0,7%	1	0
<i>konjunktivalen Ursprungs:</i>				
Melanom	1	0,7%	0	1
<i>vom Tränensack ausgehend:</i>				
Adenokarzinom	2	1,3%	2	0
<i>von den Sinus ausgehend:</i>	3			
Plattenepithelkarzinom	2	1,3%	2	0
undiff. Karzinom	1	0,7%	1	0
<i>intraokulären Ursprungs:</i>				
Aderhautmelanom	5	3,3%	3	2
<i>intrakraniellen Ursprungs</i>				
Meningeom	1	0,7%	1	0

Tabelle C.11: sekundäre Orbitatumoren, 24 Fälle

Von den 24 Tumoren, die sich sekundär in die Orbita ausdehnen, entspringen zwölf den Lidern, einer der Konjunktiva, zwei dem Tränensack und drei den Sinus. Eine Infiltration vom Augapfel ausgehend besteht in fünf Fällen, das Vordringen eines Keilbeinmeningeoms in einem Fall.

Sekundäre Orbitatumoren von den Lidern ausgehend, zwölf Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 68,6 Jahre
- Median (Range) 74,9 Jahre (43,9-85,9)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 106 Monate
- Median (Range) 59,5 Monate (2-123)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei neun Patienten (75%) besteht ein tastbarer Tumor, bei vier Fällen (33%) eingeschränkte Motilität, Exulzeration, Schmerzen, bei dreien (25%) Bindehautinjektionen, Entropium, rezidivierende Entzündungen, bei zweien (16%) Epiphora oder Visusminderung, Einzelnenungen (8%) sind Blepharophimose, Chemosis, Ektropium, Ödem, Ptosis, Trichiasis, Z.n. Enukleation.



Abb. C.10: Basaliomrezidiv

Bildgebung:

Bei zwei der zwölf Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt. In beiden Fällen stimmen der sonographische und histologische Befund überein, entsprechend 100%. Bei neun durchgeführten CT-Untersuchungen stimmen fünf der radiologischen Befunde mit dem histologischen überein, entsprechend 55%. Bei den zwei MRT Untersuchungen kommen in beiden Fällen übereinstimmende Diagnosen zustande, entsprechend 100%

Operationstechnik:

Bei neun Patienten erfolgt im Beobachtungszeitraum die Exenteratio orbitae, bei dreien wird über eine anteriore transkutane Orbitotomie operiert.

Verlauf:

Bei einem Patienten mit Basaliom ist eine erneute Resektion nach Tumorexzision erforderlich; eine Patientin lehnt eine weitere Behandlung bei ausgedehntem Basaliom ab. Bei dem Meibom Karzinom tritt drei Jahre nach der Exenteratio ein erneutes Tumorwachstum auf; hier erfolgt zweimalig die Nachresektion. Im Beobachtungszeitraum ist ansonsten kein weiteres Rezidiv beschrieben. Im Rahmen einer Exenteratio tritt eine Hb-wirksame Nachblutung auf.

Konjunktivales Melanom, ein Fall

Alter bei Erstvorstellung:

- 92,1 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 27 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Ulzerierter Tumor im unteren Fornix, Lidspaltenverlegung.

Bildgebung:

Kein bildgebendes Verfahren durchgeführt.

Operativstechnik:

Zum Tumordebulking wird via anteriorer Orbitotomie operiert.

Verlauf:

Eine Exenteratio wird von der Patientin abgelehnt; der erneut wachsende Tumor wird nicht weiter behandelt.

Adenokarzinom vom Tränensack ausgehend, zwei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 74,4 Jahre und 62,9 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 19 Monate und 3 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Einzelne Augen (50%) waren Bindehautinjektionen, Chemosis, Epiphora, Lidschwellung, Protusio bulbi, Schmerzen, tastbarer Tumor, Visusminderung.

Bildgebung:

Bei einem Patienten wurde ein Ultraschall durchgeführt ohne Übereinstimmung des sonographischen mit dem histologischen Befund, entsprechend 0%. Gleiches gilt für je ein durchgeführtes CT und ein MRT, entsprechend einer Trefferquote von 0%.

Operationstechnik:

In einem Fall erfolgte die anteriore transkutane Orbitotomie, in dem anderen Fall im Verlauf die Exenteratio orbitae.

Verlauf:

Im Beobachtungszeitraum treten keine gesicherten Rezidive auf.

Sekundäre Orbitatumoren von den Sinus ausgehend, drei Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- 74,3 Jahre; 65,4 Jahre und 73,5 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 1 Monat, 5 Monate und 3 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Bei zwei Patienten (66%) bestanden eingeschränkte Bulbusmotilität, negativer Swinging Flashlight Test, Protusio bulbi, tastbarer Tumor, Einzelne Augen (33%) sind Blutung, Bulbusverlagerung, Epiphora, Rötung.

Bildgebung:

In einem Fall wurde ein Ultraschall angefertigt. Der sonographische Befund stimmte nicht mit dem histologischen überein, entsprechen 0%. Von zwei durchgeführten CT Untersuchungen stimmt bei einem der radiologische mit dem histologischen Befund überein, entsprechend 50%. Bei dem einen angefertigten MRT weichen die Diagnosen voneinander ab, entsprechend 0%.

Operationstechnik:

Bei allen drei Patienten wurde im Verlauf eine Exenteratio orbitae durchgeführt.

Verlauf:

Nach der Exenteratio orbitae ist bei den drei Patienten im Beobachtungszeitraum von durchschnittlich 22 Monaten kein Rezidiv nachweisbar.

Aderhautmelanom, fünf Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 67,1 Jahre
- Median (Range) 69 Jahre (54,2a-81a)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 34,4 Monate
- Median (Range) 10 Monate (1 Monat-117 Monate)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei drei Patienten (60%) bestanden Kopfschmerzen, tastbarer Tumor, bei zweien (40%) Bindehautinjektionen, eingeschränkte Bulbusmotilität, lichtstarre Pupille, Lidödem, Visusminderung, Einzelnennungen sind (20%) Epiphora und Protusio bulbi.

Bildgebung:

Bei vier Patienten wurde ein Ultraschall durchgeführt, eine Übereinstimmung von sonographischem und histologischem Befund bestand in drei Fällen, entsprechend 75%.

Bei zwei Patienten wurde eine Computertomographie angefertigt, übereinstimmende Befunde sind hier nicht zu verzeichnen, entsprechend einer Trefferquote von 0%.

Operationstechnik:

Bei vier der Patienten erfolgte im Verlauf die Exenteratio orbitae, bei einer Patientin die Probeexzision via anterior bei Z.n. E nukleation.

Verlauf:

Bei einem Patienten tritt nach Exenteratio eine revisionspflichtige Blutung auf. Eine Patientin verstirbt ca. fünf Jahre nach der initialen Diagnose bei generalisiertem Melanom . Bei zwei

Patienten sind im Beobachtungszeitraum multiple lokale-, Leber- und Lungenmetastasen beschrieben. Ein Patient ist zehn Monate nach Exenteratio rezidivfrei.

Keilbeinmeningiom, ein Fall

Alter bei Erstvorstellung:

- 61,3 Jahre

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- 53 Monate

Symptome und klinische Zeichen:

Symptome sind Chemosis, Druckgefühl, eingeschränkte Motilität, Lidödem, Ptosis, Protusio bulbi.

Bildgebung:

Kein Sonogramm durchgeführt. Im MRT Befund zeigt sich eine mit der Histologie übereinstimmende Diagnose.

Operationstechnik:

Im Verlauf erfolgt die Exenteratio orbitae.

Verlauf:

Bei postoperativ anhaltender Rhinoliqorrhoe erfolgte nach zwei Monaten die Deckung einer Liquorfistel. Acht Monate nach der Exenteratio wurde ein erneutes Tumorwachstum beobachtet, jedoch keine erneute Operation vorgenommen.

C.2.13. Varia

Diagnose	Anzahl	Prozentsatz	männlich	weiblich
Fettgewebe	1	0,7%	0	1
Cholesteringranulom	1	0,7%	0	1
Amyloidose	1	0,7%	1	0
Cholesteatom der Orbita	1	0,7%	1	0
Fremdkörperreaktion	3	2,0%	1	2
unspezif. entzündliche Vaskulopathie	1	0,7%	1	0
gering diff. Karzinom, unbek. Primarius	1	0,7%	1	0

Tabelle C.12: Varia, 9 Fälle

Alter bei Erstvorstellung:

- Durchschnitt 67,2 Jahre
- Median (Range) 65,75 Jahre (43,9-82,2)

Intervall zwischen ersten Beschwerden und Operation:

- Durchschnitt 56,5 Monate
- Median (Range) 4 Monate (<1-248)

Symptome und klinische Zeichen:

Bei fünf Patienten (55%) besteht ein tastbarer Tumor, bei vieren (44%) eingeschränkte Motilität oder Lidödem, bei dreien (33%) Bulbusverlagerung, Protusio bulbi, Schmerzen, Visusabnahme, bei zweien (22%) periorbitale Schwellung, Einzelnennungen (11%) sind Chemosis, Druckgefühl, Netzhautfältelung, Ptosis.

Bildgebung:

Bei vier der neun Patienten wurde ein Ultraschall angefertigt. Eine Übereinstimmung von sonographischem und histologischem Befund besteht in zwei Fällen, entsprechend 50%.

Bei den vier CT Untersuchungen stimmen zwei Befunde mit dem histologischen überein, entsprechend 50%. Bei den fünf MRT Befunden besteht eine Übereinstimmung nur in einem Fall, entsprechend 20%.

Operationstechnik:

Bei vier Patienten erfolgt die anteriore transkutane, bei zweien die laterale und bei je einem die transkonjunktivale und transethmoidale Orbitotomie. Ein Operationsbericht fehlt.

Verlauf:

Bei dem Patienten mit dem gering differenzierten Karzinom lässt sich nicht klären, ob dies primär von der Tränendrüse stammt oder es sich um eine Metastase handelt. Acht Monate nach der ersten Operation kommt es zum erneuten Tumorwachstum, und es erfolgt der Zweiteingriff. Nach diesem ist ein rezidivfreies Intervall von 34 Monaten dokumentiert.

Bei dem Patienten mit der Amyloidose findet sich aktuell kein Anhalt einer Systemerkrankung. Bei den anderen Patienten ist ein komplikationsloser postoperativer Verlauf beschrieben.

C.3. Altersverteilung

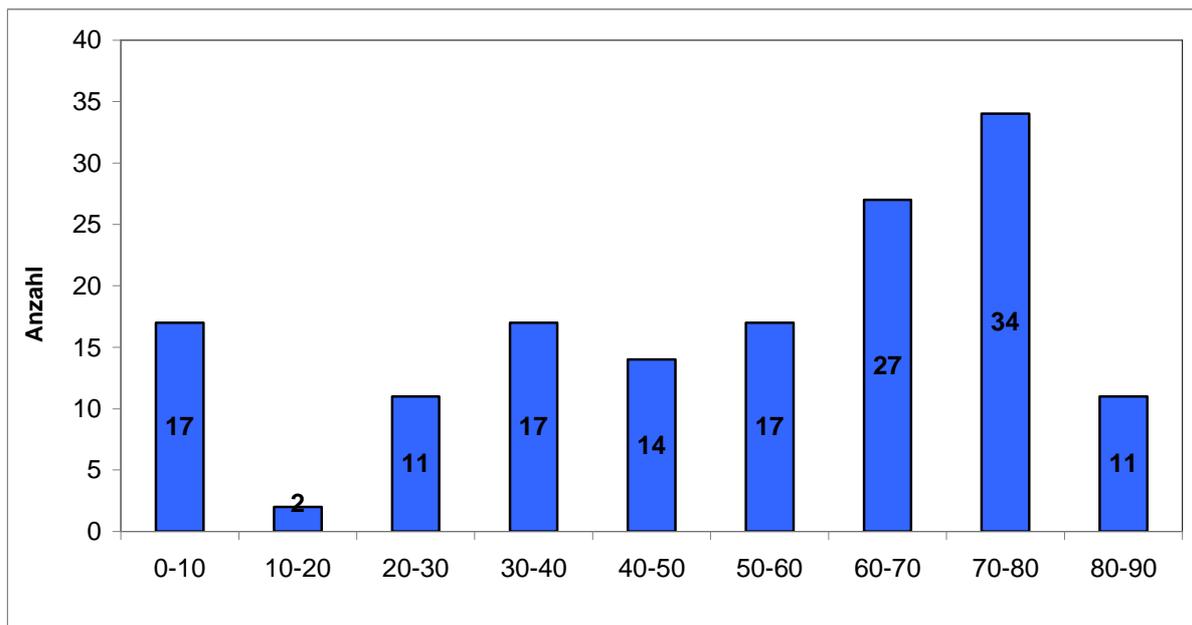


Tabelle C.13: Altersverteilung in Jahren

Betrachtet man die Gesamtübersicht der Altersverteilung, so zeigt sich ein zweigipfliger Verlauf, der durch eine deutlich niedrige Tumorzinzidenz in der zweiten Lebensdekade bedingt ist. Das höchste Tumoraufkommen ist zwischen dem siebten und achten Lebensjahrzehnt zu beobachten und fällt entsprechend der allgemeinen Lebenserwartung danach ab.

Für die einzelnen Tumorentitäten liegen teils recht spezifische Altershäufungen vor. Rhabdomyosarkome, Neurofibrome und das juvenil pilozytische Astrozytom finden sich nur im Kindesalter. Dermoidzysten werden zwar in sechs von acht Fällen bereits innerhalb der ersten fünf Lebensjahre bemerkt, bei Beschwerdefreiheit aber über längere Zeit beobachtet und erst zu einem späteren Zeitpunkt operativ behandelt.

Non-Hodkin-Lymphome, sekundäre Orbitatumore und Metastasen werden zumeist im höheren Lebensalter beobachtet.

Der Altersdurchschnitt für die einzelnen Tumorguppen findet sich im Kapitel C.1.

C.4. Symptomatik und klinische Zeichen

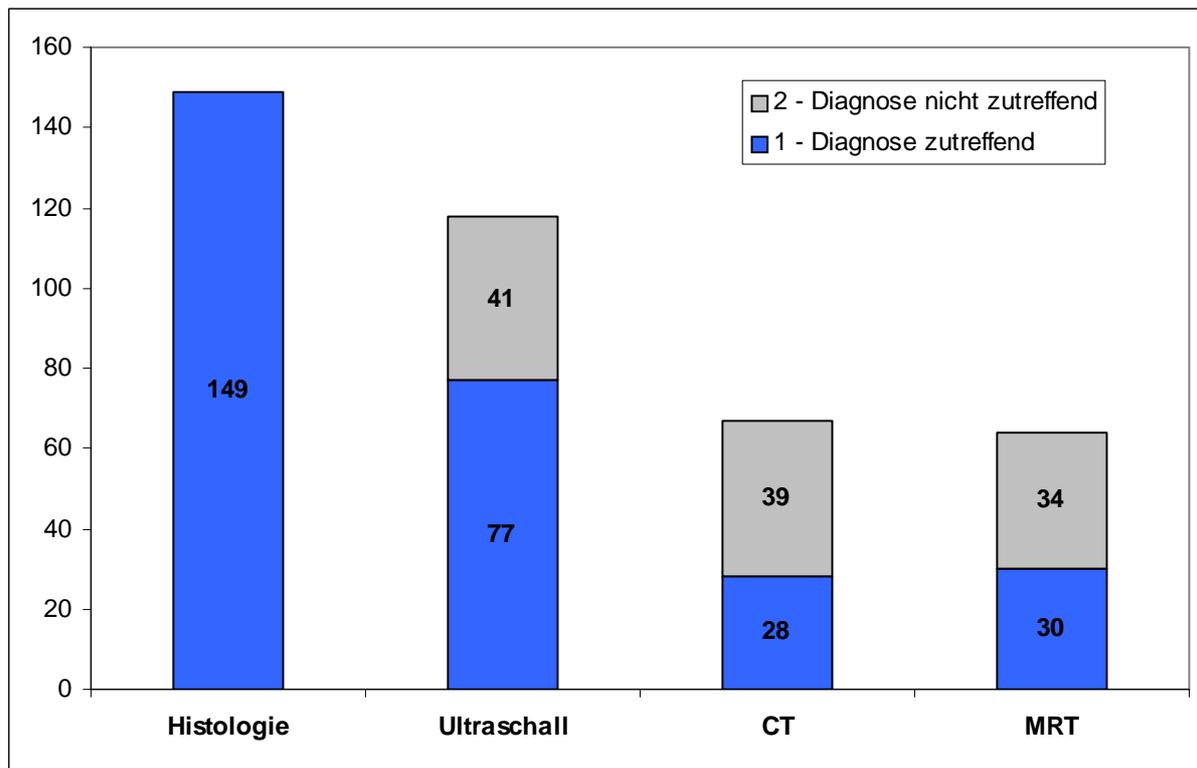
In dieser Tabelle werden die in den Akten dokumentierten Befunde zusammengefasst und nach der Häufigkeit sortiert. Symptomatik und Klinik der jeweils einzelnen Tumorentitäten finden sich im Abschnitt C.1.

Zeichen und Symptome	Prozentsatz	Anzahl
Tastbarer Tumor	53,7%	80
Protusio bulbi	42,3%	63
Lidödem	35,5%	53
Schmerzen	32,8%	49
Eingeschränkte Motilität	32,1%	48
Ptosis	18,1%	27
Visusminderung	16,1%	24
Bindehautinjektionen	14,7%	22
Chemosis	13,4%	20
Bulbusverlagerung	11,4%	17
Epiphora	10,7%	16
Periorbitales Ödem	6%	9
Rötung	6%	9
Lichtstarre Pupille	5,4%	8
Ulzeration	4,7%	7
Entzündung	4,7%	7
Druckgefühl	3,3%	5
Z.n. Eukleation	2,7%	4
Entropium	2%	3
Glaukom	1,3%	2
Netzhautfältelung	1,3%	2

Tab. C.14: Klinik und Symptomatik bei 149 Pat. mit orbitalen Raumforderungen

C.5. Bildgebung

Die Befunde der bildgebenden Verfahren werden mit denen der histologischen Untersuchungen abgeglichen. Erfasst wird, ob eine Übereinstimmung zwischen der sonographisch oder radiologisch diskutierten Differentialdiagnose mit der als "Goldstandard" geltenden Histologie besteht.



Tab. C.15: Befunde der bildgebenden Verfahren im Vergleich zur Histologie

Entsprechend des Designs dieser Studie liegt von allen 149 Patienten ein histologischer Befund vor. Bei 118 Patienten wurde ein Sonogramm angefertigt, und in 77 Fällen kann eine Übereinstimmung verzeichnet werden (entsprechend 65%); in 41 Fällen weicht die sonographisch gewonnene Differentialdiagnose von der feingeweblichen Diagnose ab.

Bei insgesamt 67 durchgeführten Computertomographien ist in 28 Fällen die Diagnose zutreffend (entsprechend 41%) und in 39 Fällen die Diagnose nicht zutreffend.

Von den 64 vorliegenden MRT-Befunden zeigen 30 mit der Histologie übereinstimmende Diagnosen (entsprechend 47%), in 34 Fällen voneinander abweichende Diagnosen.

Die Ergebnisse für die jeweiligen Tumorentitäten finden sich im Kapitel C.1.

C.6. Operative Verfahren

Dies ist die zusammenfassende Aufstellung der zur Diagnosesicherung und Therapie angewandten Operationsverfahren. Die für die jeweils einzelnen Entitäten gebrauchten Techniken finden sich im Abschnitt C.1.

Zugangsweg	Anzahl	Prozentsatz
Anteriore transkutane Orbitotomie	69	46,3%
Anteriore transkonjunktivale Orbitotomie	19	12,7%
Laterale Orbitotomie	29	19,5%
Transkranielle Orbitotomie	2	2,6%
Transethmoidale Orbitotomie	2	2,6%
Exenteration	19	12,7%
Verfahren unbekannt	9	6,0%

Tab. C.16: Auflistung der Operationsverfahren

Der überwiegende Teil der Raumforderungen konnte via anteriorer transkutaner Orbitotomie erreicht werden. Zwar richtet sich die Wahl des Zugangsweges primär nach der Lokalisation des Tumors, eine entscheidende Rolle spielt aber auch, ob eine Probebiopsie oder komplette Entfernung angestrebt wird. Auffallend ist die Tatsache, dass 18 von 19 Exenterationes bei sekundären Orbitatumoren durchgeführt wurden.

D. Diskussion

Orbitatumoren treten selten auf und eine recht einheitliche Symptomatik wird durch eine Vielzahl verschiedener Erkrankungen verursacht. Dies bedingt die Schwierigkeit, Datensätze mit größeren Fallzahlen zu erhalten. Im folgenden wird ein Kollektiv von 149 Patienten betrachtet, welches in einem Zeitraum von zehn Jahren an einer deutschen Universitätsaugenklinik behandelt wurde.

D.1. Häufigkeitsverteilung

Entsprechend allgemeiner klinischer Praxis ist es bei der Formulierung einer Differentialdiagnose sowie Wahl der Therapie ausgesprochen hilfreich, das zu erwartende Krankheitsspektrum und seine Häufigkeitsverteilung zu kennen (Shikishima et al 2006).

Hiermit befassen sich in der ophthalmologischen Literatur eine Vielzahl verschiedener Studien. Aufgrund des seltenen Vorkommens sind die bisher veröffentlichten Arbeiten retrospektiv aufgebaut und haben teils einen langen Beobachtungszeitraum, welcher sich über mehrere Dekaden erstreckt.

In Abhängigkeit von der erfassenden Institution und des untersuchten Patientenkollektives zeigen sich sehr unterschiedliche Ergebnisse.

Die meisten Erhebungen mit größeren Fallzahlen stammen aus den USA (Garrity et al 2007, Willson et al 1996, Rootmann et al 1988, Kennedy et al 1984, Shields et al 1984) einige aus Europa (Johansen et al 2000, Seregrad et al 1999, Günalp et Gündüz 1994), Japan (Shikishima et al 2006) oder tropischen Ländern (Tempelton et al 1967, Poso et al 2000). Daneben gibt es Studien, die ausschließlich maligne Neoplasien erfassen (Margo et al 1998; Seccia et al 1997), ein pädiatrisches Kollektiv (Bullock et al 1989, Shields et al 1986, Eldrup-Jorgensen et Fledelius 1975) oder ein Kollektiv älterer Patienten betrachten (Demirci et al. 2002).

Alle hier genannten Arbeiten haben gemeinsam, dass sie eine histopathologisch gesicherte Diagnose erfassen; lediglich klinisch diagnostizierte Prozesse werden nicht berücksichtigt.

Aus den oben genannten Publikationen wurden die drei ausgewählt, welche die von Shields eingeführte Klassifikation verwenden und sich daher zu einer Gegenüberstellung eignen.

Die Studie aus Stockholm, Schweden, veröffentlichte S. Seregard (1999). Sie bezieht sich auf 300 Fälle, die in drei Stockholmer Augenkliniken in den Jahren 1974-1998 behandelt wurden. Die zwei weiteren Arbeiten kommen aus ophthalmoonkologischen Schwerpunktzentren. Die eine stammt aus dem Tumor Department der Universitätsaugenklinik Ankara, Türkei. Sie wurde von I. Günalp und K. Günduz (1994) veröffentlicht und wertet ein Kollektiv von 1092 Fällen der Jahrgänge 1963-1993 aus. Die andere, von J. Shields (1984) veröffentlicht, erfasst 645 Patienten, die in den Jahren 1962-1982 im Oncology Service des Wills Eye Hospital in Philadelphia, PA, USA behandelt wurden.

	München	Stockholm	Ankara	Philadelphia
Tränendrüsenprozesse	22,8%	17,7%	2,8%	13%
Lymphoide Läsionen	16,7%	12,7%	4,8%	10%
Sekundäre Neoplasien	16,1%	11,3%	48,9%	11%
Vaskuläre Läsionen	10,0%	12%	5,6%	6%
Entzündliche Läsionen	6,7%	6,3%	14,1%	13%
Neurogene Tumoren	6,7%	5,0%	5,2%	3,5%
Zystische Läsionen	6,7%	12,3%	8,7%	30%
Varia	6,0%	9,3%	-	2%
Metastasen	3,3%	3,7%	0,8%	2,5%
Rhabdomyosarkom	3,3%	1,0%	6,6%	1%
Fibrotische Tumoren	1,3%	1,0%	0,6%	1,5%
Ossäre Läsionen	-	0,7%	1,1%	1,2%
Histiozytische Läsionen	-	1,0%	-	0,2%
Knorpelige Läsionen	-	0,3%	0,3%	0,3%

Tabelle D.1: Prozentualer Häufigkeitsvergleich der biopsierten orbitalen Läsionen mit Daten aus Stockholm (Seregard et al. 1999); Ankara (Günalp et Günduz 1994), Philadelphia (Shields et al. 1984) und München.

Betrachtet man die Ergebnisse, so zeigen sich eine große Variabilität und teils erhebliche Unterschiede im Verteilungsmuster. Einige Tumoren in dieser Studie treten in ausreichend großer Fallzahl auf, um aussagekräftige Vergleiche zu machen. Dies soll im weiteren Verlauf geschehen.

D.1.1. Non Hodgkin Lymphome

Die in dieser Studie häufigste Tumorentität stellen Non-Hodgkin-Lymphom (NHL) dar. Addiert man Lymphome der Tränendrüse hinzu, so treten sie bei 28 Patienten, entsprechend einem Anteil von 18,7% auf. Vergleichen wir dies im folgenden mit den Prozentsätzen der o.g. Studien (Orbita- und Tränendrüsenlymphome zusammengefasst): Stockholm 12,3%, Philadelphia 4,3%, Ankara 2,9%, so imponieren sehr deutliche Unterschiede.

Besteht eine Plausibilität der Münchener Daten im Vergleich zu weiteren Studien? Eine dänische Erhebung aus den Jahren 1974-1997 (Johansen et al 2000) gibt einen Anteil der NHL mit 12,5% an. In Erhebungen der Mayo Klinik (Garrity et al 2007) nehmen NHL in den Jahren 1948-1987 8,1%, in den Jahren 1988-1997 jedoch einen mit 15,2% deutlich höheren Prozentsatz ein. Shikishima et al (2006) erfassen im Zeitraum von 1983-2002 einen Anteil der NHL von 16,3%. Auffallend ist eine höhere Anzahl der NHL in den Studien jüngerer Jahrgänge. Eine deutliche Zunahme wird auch in anderen Veröffentlichungen geschildert. Margo und Mulla (1998) werten Daten des Florida Cancer Registers der Jahrgänge 1981 bis 1993 aus und erfassen primäre und maligne Orbitatumoren. An diesen haben NHL einen Anteil von 58,3% und im Beobachtungszeitraum wird eine rasche Zunahme der Inzidenz geschildert. Auch systemische Lymphome treten innerhalb der letzten Dekaden häufiger auf (Devesa et al 1992), wenn auch in deutlich niedrigerem Umfang.

Die definitiven Kausalitäten bleiben letztendlich unklar. Ursächlich mögen einerseits eine veränderte demographische Entwicklung mit längerer Lebenserwartung, infektiöse Faktoren (Chlamydien?), oder Umwelteinflüsse sein, andererseits aber unterschiedliche histologische Klassifikationen und immunhistochemische Standards eine Rolle spielen.

So ist z.B. in unseren Fällen der Anteil lymphoider Hyperplasien deutlich niedriger als in der Veröffentlichung von Shields (1984). Dies mag Resultat einer verbesserten immunhistochemischen und molekularen Diagnostik sein, mit deren Hilfe sich borderline Läsionen genauer erfassen lassen (Rohrbach 1998).

Entsprechend sehen wir den in der Münchener Studie beschriebenen hohen Anteil an NHL analog zur veröffentlichten Literatur, welche eine zunehmende Zahl von Lymphomen beschreibt.

Wie auch in den bisherigen Veröffentlichungen wurde keine weitere Subklassifikation der NHL erfasst, was offensichtlich für weitere onkologische Betrachtungen von Bedeutung ist, und in zukünftigen Arbeiten berücksichtigt werden sollte.

D.1.2. Dakryoadenitis:

Die zweithäufigste Läsion ist die Dakryoadenitis, nachgewiesen bei 16 Patienten, entsprechend 10,7%. Im Vergleich: Stockholm 5,7%; Philadelphia 7%, Ankara 0,8%. Erneut zeigen sich deutliche Unterschiede. Dies könnte bedingt sein durch die onkologische Schwerpunktausrichtung der anderen Zentren, welche eine geringere Zuweisung von Patienten mit klinischem Verdacht auf eine Dakryoadenitis bewirkt. Zudem mag es ein anderes Verhältnis von klinisch zu bioptisch diagnostizierten Prozessen darstellen.

Einen weiteren Faktor könnte die von Shields eingeführte gesonderte Berücksichtigung von Tränendrüsenprozessen darstellen. Sie erfolgte aufgrund des sich ähnelnden klinischen Erscheinungsbildes der Tränendrüsenprozesse (Shields et al 1984). Äthiologisch wird die chronische Dakryoadenitis jedoch als eine im Bereich der Tränendrüse auftretende idiopathische orbitale Entzündung gesehen. Häufig besteht eine kombinierte Entzündungsreaktion von Tränendrüse, orbitalem Fettgewebe, Bindegewebe oder Muskeln (Garrity et Henderson 2007). Eine klare Abgrenzung der beiden Entitäten voneinander scheint daher nicht immer möglich und eine zusammenfassende Betrachtungsweise ist zu diskutieren.

D.1.3. Dermoidzysten:

Dermoidzysten wurden bei acht Patienten (5,4%) biopsiert. In der Studie aus Philadelphia waren sie mit 30% sehr viel häufiger. In Stockholm wurden sie bei 9% und in Ankara bei 3,5% beobachtet. Die Dermoidzyste tritt vor allem im Kindesalter auf (Bullock et al 1989, Munirulhaq 1989), und die große Anzahl in der Shields Studie mag durch einen größeren Anteil an pädiatrischen Patienten bedingt sein (Wilson et al 1996). Desweiteren waren in unserer Studie keine Zysten der Konjunktiva und der Lider vertreten, was Shields nicht immer ausschließen konnte (Shields et al 1984).

Zudem mögen auch technische Fortschritte Einfluss nehmen, wie z.B. Entwicklungen in der sonographischen Diagnostik . Bei den Patienten dieser Studie besteht praeoperativ meist über einen langen Beobachtungszeitraum die Diagnose einer Dermoidzyste. Eine Zystexzision zu diagnostischen Zwecken erfolgt meist nicht, vielmehr treten Beschwerden bei zunehmendem Größenwachstum auf, was dann den Eingriff bedingt.

D.1.4. Kavernöses Hämangiome:

An vierter Stelle steht das kavernöse Hämangiom, nachgewiesen bei acht Patienten, entsprechend 5,4%. Zwar zählt das kavernöse Hämangion auch in den anderen Veröffentlichungen zu den meistgenannten Orbitatumoren, die einzelnen Prozentsätze sind aber erneut sehr unterschiedlich, wie im folgenden aufgelistet: Stockholm 9%, Ankara 3,2%, Philadelphia 3%. Hier imponiert als Ausreißer die Stockholmer Studie mit dem hohen Anteil von neun Prozent, welchen sich der Autor der Veröffentlichung nicht erklären konnte (Seregrad et al 1999).

D.1.5. Sekundäre Orbitatumoren:

Unter sekundären Orbitatumoren werden alle Prozesse zusammengefasst welche die Orbita von angrenzenden Strukturen aus infiltrieren. Günalp et al (1994) erfasst einen mit 49,5% so hohen Anteil, wie in keiner westlichen Studie zu finden. Den Hauptteil nehmen von den Lidern ausgehende epitheliale Tumoren ein. Dies sieht er bedingt durch die Stellung seiner Abteilung als eines der nationalen onkologischen Referenzzentren sowie die Tatsache, dass die Erstvorstellung der Patienten in schon weit fortgeschrittenem Krankheitsstadium erfolgte.

Wenn unser Anteil sekundärer Orbitatumoren von 16,1% den Prozentsätzen aus Stockholm (11,3) und Philadelphia (11%) auch deutlich näher kommt, so zeigt sich doch innerhalb dieser Gruppe ebenfalls ein unterschiedliches Verteilungsmuster. In der Hälfte der Fälle gehen in unserer Studie die sekundären Orbitatumoren von den Lidern aus, bei Shields nur in 38% der Fälle.

D.1.6. Zusammenfassung Häufigkeitsverteilung

Insgesamt lässt sich eine große Variabilität feststellen, die durch verschiedenste Einflüsse bedingt sein kann. Zum einen ist unsere Gruppe mit 149 Patienten deutlich kleiner, als es die Fallzahlen in den anderen Veröffentlichungen sind, was die Repräsentativität natürlich einschränkt. Doch auch zwischen den großen Kollektiven bestehen deutliche Unterschiede. Differenzen scheinen aufgrund ethnischer und geographischer Faktoren sowie dem Grad der medizinischen Versorgung zu bestehen. Auch abhängig von der Spezialisierung der jeweiligen Klinik liegen grundsätzlich unterschiedliche Patientenkollektive vor.

Zudem gibt es deutliche Anhaltspunkte, die für eine Dynamik der Häufigkeitsverteilung in Abhängigkeit von Beobachtungszeitraum sprechen. Dies sollte bei der Betrachtung jener Studien berücksichtigt werden, die Daten über sehr lange Zeiträume hinweg sammeln.

Somit sind die o.g. Studien nur sehr eingeschränkt auf den deutschen Raum zu übertragen. Die hier erfassten Zahlen mögen den Ärzten der Münchener Universitätsaugenklinik als Instrumentarium bei der Formulierung ihrer Differentialdiagnose dienen.

Betont sei noch einmal der hohe Anteil der Non-Hodgkin-Lymphome. Gerade im Hinblick auf die diagnostische Abgrenzung von der idiopathischen orbitalen Entzündung bestehen Schwierigkeiten. Die Bildgebung ermöglicht keine definitive Unterscheidung und auch der sogenannte Steroidversuch bietet sich nicht als belastbares diagnostisches Kriterium an. Probatorisch wird hierbei eine Kortisonbehandlung durchgeführt und das Verhalten des Tumors darunter als diagnostisches Kriterium gewertet. Lymphome der Orbita und Tränendrüse reagieren ebenso mit einer Größenreduktion auf Steroide wie die idiopathische orbitale Entzündung. Der Beginn einer Strahlen- oder Chemotherapie kann sich durch diesen Versuch verzögern. So wurde z.B. bei fünf der hier untersuchten Lymphompatienten ein

Steroidversuch durchgeführt. Bei anamnestisch und klinisch nicht eindeutigem Befund sollte die bioptische Diagnosesicherung erfolgen (Rose 2007).

D.2. Altersverteilung

Betrachtet man die Gesamtverteilung, so zeigen sich viele Parallelen zu bisherigen Veröffentlichungen. Der zweigipflige Verlauf ist von Hintschich (2003) beschrieben.

Bei den in dieser Erhebung am häufigsten vorkommenden Tumoren vergleichen wir das durchschnittliche Erkrankungsalter mit einer von Shields aus Philadelphia im Jahre 2004 veröffentlichten Studie.

	Philadelphia	München
Non-Hodgkin-Lymphom	69 a	67 a
Dakryoadenitis	42 a	55 a
Dermoidzysten	15 a	15 a
Kavernöses Hämangiom	48 a	44 a
Plattenepithelkarzinom der Lider	67 a	65 a
Pleomorphes Adenom	48 a	57 a

Tab. D.2: Durchschnittliches Erkrankungsalter in Jahren (a)

Durch die Zahlen im Vergleich wird die Altersprävalenz der einzelnen Tumorentitäten illustriert. Die weitgehende Übereinstimmung zeigt warum das Lebensalter von vielen Autoren als wichtiges Kriterium bei der Diagnosefindung aufgeführt wird. Einschränkend gilt auch hier wieder für unser Kollektiv, dass teils nur kleine Gruppen mit niedrigen Fallzahlen vorliegen. Zudem kann der Durchschnitt als Wert von einzelnen stark abweichenden Ausreißern deutlich verzerrt werden (Weiß 2002).

D.3. Symptomatik und Klinische Zeichen

Die in diesem Kollektiv am häufigsten genannten klinischen Zeichen und Symptome sind:

Tastbarer Tumor (53,7%), Protusio bulbi (42,3%), Lidödem (35,5%), Schmerzen (32,8), eingeschränkte Motilität / Doppelbilder (32,1%), Ptosis (18,1%), Visusminderung (16,1%).

In vielen Lehrbüchern wird die Protusio bulbi als Leitsymptom des Orbitatumors gesehen und bei bis zu 80% der Patienten beschrieben (Garrity 2007). In unserer Erhebung zeigt sich eine Protusio bulbi nur in 42,3% der Fälle.

Wodurch könnte dies bedingt sein? Zum einen mögen nicht alle Fälle aufgrund des retrospektiven Studiendesigns erfasst worden sein. Nur bei 57% der Patienten ist eine Exophthalmometrie nach Hertel zur Objektivierung der Protusio dokumentiert. Ein geringgradiger, klinisch nicht so imposanter Befund mag sich somit nicht in unserer Erhebung wiederfinden.

Auch die Unterschiede in der Häufigkeitsverteilung der einzelnen Tumorarten mögen eine Rolle spielen und bedingen, dass eine andere Klinik und Symptomatik besteht.

Hauptfaktor scheint mir aber zu sein, dass die Symptomatik abhängig vom Erkrankungsstadium ist. Ein Exophthalmus ist zu Beginn der Erkrankung und bei geringgradiger Tumorgröße meist noch nicht nachweisbar (Bornfeld et al 2004). Aufgrund einer sensibleren Selbstwahrnehmung der Patienten, Fortschritten in der bildgebenden Diagnostik und einer sehr umfassenden medizinischen Versorgung bei allgemeiner Krankenversicherungspflicht scheinen Orbitatumore in diesem Kollektiv in einem recht frühen Stadium erfasst, und einer Behandlung zugeführt zu werden. Dies wird illustriert durch ein meist kurzes Zeitintervall zwischen dem Beginn der Beschwerden und dem Operationstermin. Laut Studien aus medizinisch unterversorgten Ländern zeigt sich ein deutlich anderes klinisches Bild (Poso et al 2000), da sich die Patienten erst in einem fortgeschrittenen Erkrankungsstadium in ärztliche Behandlung begeben (können).

Allgemeingültige Aussagen hinsichtlich des klinischen Erscheinungsbildes von Orbitatumoren können aufgrund der relativ geringen Fallzahl in unserer Studie natürlich nicht gemacht werden. Allerdings finden sich selbst bei intensiver Suche keine Auflistungen von

Klinik und Symptomatik bei großen Kollektiven. Nur für einzelnen Tumorentitäten werden gelegentlich detaillierte Angaben gemacht. Vergleicht man unter diesem Aspekt die publizierten Daten, so finden sich interessante Unterschiede, die durchaus von praktischer Relevanz sind. Hierzu einige Beispiele.

Als klassischer Erstbefund beim Rhabdomyosarkom gilt ein schnell wachsender einseitiger Exophthalmus, welcher in 80-100% der Fälle vorliegt (Shields et al 2001, Jones et al 1965).

Bei den fünf Kindern in unserer Studie konnte zwar in allen Fällen eine rasch wachsende Raumforderung im Bereich der Orbita oder der Lider beobachtet werden, ein Exophthalmus wurde jedoch nur bei einem Patienten beschrieben. Da beim Rhabdomyosarkom die schnelle Diagnosefindung und der frühzeitige Therapiebeginn von entscheidender Bedeutung für die Prognose (Gehan et al 1981) ist, sollte man auch bei nicht "klassischer" Befundkonstellation im Falle eines rasch wachsenden orbitalen Prozesses bei Kindern diesen Tumor jedenfalls in Betracht ziehen.

Von zahlreichen Autoren (Besseli et al 1986, Evans et al 1993, Rorbach et Lieb 1998) wird ein lachsfarbener Bindehauttumor als charakteristisches Zeichen eines Non-Hodgkin Lymphomes aufgeführt. In unserer Erhebung findet sich jedoch lediglich bei einem von 22 Patienten ein solcher rötlicher Bindehauttumor. Ob dies einen Erfassungsfehler darstellt oder die Realität widerspiegelt, lässt sich hier nicht sagen.

Bei Rohrbach und Lieb (1998) findet sich zur Klinik des kavernoösen Hämangioms folgendes: "Leitsymptom ist ein langsam progredienter, schmerzloser axialer Exophthalmus, gegebenenfalls mit leichtem Verschwommensehen und Hyperopisierung. Schmerzen und Dilopie sind relativ selten. Visuelle Obskurationen und eine blickrichtungsinduzierte Visusminderung werden in zahlreichen Fällen beobachtet. Der Exophthalmus schwankt typischerweise zwischen 3 und 8mm, die Motilität ist zumeist nicht eingeschränkt. Bei 25% der Patienten kann man ophthalmoskopisch horizontale Aderhautfalten sehen..."

Bei unserem Patientengut liegen 26 Monate zwischen ersten Beschwerden und Operation. Hinsichtlich der Klinik besteht ein Exophthalmus von maximal 8mm bei 50% der Patienten, Schmerzen und/oder Visusminderung bei 37,5%, bei 25% Bindehautinjektionen und/oder

eine tastbare Raumforderung. Bei 12,5% bestehen Bulbusindentierung, Epiphora, Netzhautfältelung, Unschärfe des Papillenrandes, Schwindel oder ein Zentralskotom.

In einigen Punkten herrscht Übereinstimmung, doch die Unterschiede illustrieren, wie wenig spezifisch die klinischen Zeichen für eine Tumorart sind. Gemessen an der Verschiedenartigkeit der diversen Prozesse ist ihr Erscheinungsbild recht uniform.

D.4. Bildgebung

Ein Gesichtspunkt dieser Arbeit ist es, auch die verschiedenen bildgebenden Verfahren miteinander zu vergleichen. Es wird beurteilt, ob die mittels Ultraschall, CT und MRT erstellte Differentialdiagnose mit dem histologisch gesichertem Befund übereinstimmt.

Dabei sind folgende Aspekte zu beachten: Wenn die Morphologie eines Prozesses beschrieben, aber keine Diagnose genannt wird, wird der Fall als nicht übereinstimmend gewertet, auch wenn die Beschreibung des Tumors korrekt ist.

Nicht alle Patienten wurden zudem erstmalig in der Münchener Augenklinik behandelt. Bei einigen Patienten lag schon bei der ersten Vorstellung im Hause ein histologischer Befund vor, sodass dem befundendem Arzt bereits eine feingewebliche Vor-Diagnose bekannt war. Desweiteren bestand selbst bei den histologischen Befunden nicht immer Konsens. Wir erfassten die nach Aktenlage und Auskunft der behandelnden Ärzte definitive Diagnose in unserer Erhebung.

Bei 118 Ultraschalluntersuchungen besteht in 65% der Fälle Übereinstimmung. Bei 64 Kernspintomographien zeigt sich in 47% der Fälle und bei 67 Computertomographien in 41% der Fälle ein übereinstimmendes Ergebnis.

Diese Zahlen bestätigen, dass eine Artdiagnose mittels bildgebender Verfahren nicht möglich ist (Büchler et al 2006). Der Ultraschall zeigt sich als einfach anwendbares und wenig kostenintensives Verfahren mit der höchsten "Trefferquote". Eine Strahlenexposition und mögliche Nebenwirkungen einer Kontrastmittelexposition sind nicht gegeben.

Die von den Schnittbildverfahren gelieferten Resultate scheinen gemessen am Aufwand ihrer Durchführung, hinter den Erwartungen zurückzubleiben. Was könnte dieses Ergebnis bedingen?

Erstens werden auch hier retrospektiv in verschiedenen Abteilungen erstellte Befunde abgeglichen und auf Übereinstimmungen geprüft. Ein anderes Ergebnis wäre wohlmöglich in einer prospektiven Studie mit entsprechend einheitlichem Aufbau zu erhalten.

Zweitens gilt, wie bei der Sonographie, dass auch bei den Schnittbildverfahren die Deutung der Bilder natürlich abhängig vom Betrachter ist. Erfahrung und Kenntnisstand des befundenen Radiologen bestimmen das Ergebnis mit. Hier dürfte der sonographierende Augenarzt im Regelfall mit Orbitaerkrankungen vertrauter sein als viele nicht auf diesem Gebiet spezialisierte Radiologen. Der Ophthalmologe hat zudem die Möglichkeit, während des Ultraschalls den Patienten klinisch zu untersuchen und die Patientenakte in der Gesamtheit einzusehen. Dies dürfte sich bei den Radiologen häufig anders gestalten.

Die hier ausgewerteten Befunde stammen teils aus der radiologischen Abteilung der LMU, teils von auswärtigen Radiologen. Eine Beurteilung der Bilder durch einen Neuroradiologen dürfte eher die Ausnahme darstellen.

Dieses Problem wurde an der Augenklinik der LMU erkannt. Man ging daher innerhalb der vergangenen Jahre dazu über, solche Krankheitsbilder gemeinsam mit entsprechend spezialisierten Neuroradiologen in einem interdisziplinären Orbitakonsil zu diskutieren. Interessant wäre deshalb eine Analyse der Befunde, die unter den aktuellen Verhältnissen entstanden sind.

Bei der Heterogenität der zugrunde liegenden Erkrankungen und ihrem teils sehr seltenen Auftreten sind Prozesse, die mehrere histopathologische Verfahren durchlaufen müssen, und selbst dann nicht immer einheitlich beurteilt werden, wohl auch in näherer Zukunft nicht immer mittels bildgebender Verfahren definitiv zu diagnostizieren.

D.5. Operative Verfahren

Hinsichtlich der Wahl des operativen Zugangsweges findet sich eine starke Häufung von Exenterationen bei sekundären Orbitatumoren. Nur in einem Fall war bei einem primärem Orbitatumor (malignes Neurilemmom) eine Exenteratio von Nöten.

Ansonsten wurde bei 18 von 24 an einem sekundären Orbitatumor erkrankten Patienten im Verlauf eine Exenteratio orbitae durchgeführt. Diese Häufung ist bedingt durch die Tatsache, dass es sich bei sekundären Orbitatumoren per definitionem um Tumoren im fortgeschrittenen und organübergreifenden Stadium handelt. Um diesen ausgedehnten und für den Patienten stark belastenden Eingriff zu vermeiden, scheint es neben Präventivmaßnahmen sinnvoll, sämtliche Tumoren mit Tendenz zur Invasion der Orbita im Frühstadium zu behandeln. Wünschenswert ist die weitere Verbesserung der bestehenden onkologischen Therapiekonzepte.

Nach bisheriger Datenlage besteht eine niedrigere lokale Rezidivneigung nach "R0 Exenterationen" mit tumorfreien Schnitträndern (Mouriaux 1999). Dennoch sollte dieser Eingriff die ultima ratio darstellen und nachdem er innerhalb der vergangenen Jahrzehnte nicht mehr als Therapie der Wahl beim Rhabdomyosarkom und dem Adenoidzystischem Karzinom praktiziert wird (Garrity 2007, Shields 2001), wäre auch bei den verbliebenen Indikationen eine alternative Therapieoption wünschenswert.

Betrachtet man die weiteren Tumorgruppen, so zeigt sich primär keine wesentliche Häufung einer einzelnen Operatonstechnik für eine bestimmte Tumorart. Vielmehr erfolgt die Wahl des Zugangsweges in Abhängigkeit von der Lokalisation des Tumors. Analog werden neurogene Tumore oder Hämangiome, die meist einen intrakonalen Ursprung haben, häufiger via lateraler oder transkonjunktivaler Orbitotomie versorgt.

Vergleicht man die Daten mit den aus Stockholm vorliegenden (Seregard 1999), so zeigt sich, dass dort die anteriore transkutane Orbitotmie seltener und die anteriore transkonjunktivale Orbitotmie häufiger durchgeführt wurde.

Zugangsweg	Stockholm	München
Anteriore transkutane Orbitotomie	37,6%	46,3%
Anteriore transkonjunktivale Orbitotomie	19,3%	12,7%
Laterale Orbitotomie	16,7%	19,5%
Transkranielle Orbitotomie	0,7%	2,6%
Transethmoidale Orbitotomie	1,0%	2,6%
Exenteration	10,7%	12,7%
Verfahren unbekannt	14%	6,0%

Tab. D.3: Anzahl der durchgeführten Operationen im Vergleich mit Seregard 1999

Ursächlich käme hier ein anderes Lokalisationsspektrum der zu behandelnden Tumore in Frage oder ein unterschiedliche Vertrautheit mit der Technik der transkonjunktivalen Orbitotomie in Betracht.

In Hinblick auf die weiteren Operationsverfahren zeigen sich keine wesentlichen Unterschiede in der Häufigkeit der Durchführung.

D.6. Verlauf

Soweit in den Patientenakten dokumentiert, wurde der weitere Verlauf nach einer Biopsie, bzw. Operation hier verfolgt. Da diese Arbeit keinen Raum für 149 Epikrisen bietet, fällt dies leider entsprechend kurz aus. Allerdings sind die Nachsorgeintervalle auch höchst unterschiedlich lang. In einigen Fällen finden sich nach der bioptischen Sicherung der Prozesse keine weiteren Angaben mehr. Die Patienten werden durch andere Fachdisziplinen weiterbehandelt oder am Heimatort betreut. Zur Evaluierung der Therapie ist das "outcome" von essentieller Bedeutung und deshalb wäre eine klinische Studie von großem Interesse.

E. Zusammenfassung

Die große Variationsbreite tumoröser Prozesse im anatomisch eng begrenzten Raum der Orbita stellt eine Herausforderung in der augenärztlichen Praxis dar. Das diagnostische und therapeutische Procedere gestaltet sich, je nach Grunderkrankung, höchst unterschiedlich, und ist für den weiteren Krankheitsverlauf und das "outcome" von entscheidender Bedeutung.

Bei der niedrigen Inzidenz von Orbitatumoren finden sich in der deutschen Literatur zu diesem Thema keine Erhebungen mit größeren Fallzahlen. Die publizierten internationalen Veröffentlichungen kommen, je nach geographischer Herkunft, erfassendem Zentrum und Studiendesign, zu sehr unterschiedlichen Ergebnissen (Albert et al 2003).

Das Ziel dieser Arbeit ist die Erfassung von Häufigkeitsverteilung und diagnostischen Charakteristika der verschiedenen orbitalen Prozesse, die an der Augenklinik der Universität München von 1991 bis 2000 histologisch verifiziert wurden. Hierzu erfolgt retrospektiv die Auswertung von 149 Patientenakten. In Hinblick auf die Fallzahl stellt diese Arbeit unseres Wissens nach die umfangreichste bisher veröffentlichte deutsche Erhebung zu diesem Thema dar.

Es können insgesamt 42 verschiedene Entitäten nachgewiesen werden. Fast zwei Drittel der Fälle (63,7%) machen Neoplasien aus, und Malignome bestehen bei knapp der Hälfte (71 Fälle, 47,6%) der Patienten. Die häufigsten Arten sind: Non-Hodkin-Lymphome (18,7%), Dakryoadenitis (10,7%), kavernöse Hämangiome (5,4%) und Dermoidzysten (5,4%), Plattenepithelkarzinome (von den Lidern ausgehend) (4%), pleomorphe Adenome (4%), Aderhautmelanome (mit orbitaler Ausdehnung) (3,3%), Basaliome (von den Lidern ausgehend) (3,3%), Metastasen (3,3%), der Pseudotumor orbitae (3,3%) und das Rhabdomyosarkom (3,3%).

Mehr als 50% der Orbitatumoren treten innerhalb der sechsten bis achten Lebensdekade auf. Abhängig vom Lebensalter variiert die Prävalenz der verschiedenen Tumoren sehr deutlich.

Die in diesem Kollektiv am häufigsten genannten klinischen Zeichen und Symptome sind:

Tastbarer Tumor (53,7%), Protusio bulbi (42,3%), Lidödem (35,5%), Schmerzen (32,8), eingeschränkte Motilität / Doppelbilder (32,1%), Ptosis (18,1%), Visusminderung (16,1%).

Bei den bildgebenden Verfahren besteht beim Ultraschall in 65% der Fälle, beim MRT in 47% der Fälle und beim CT in 41% der Fälle eine Übereinstimmung zwischen dem erhobenen Befund und der Histologie.

Eine Exenteratio orbitae ist fast ausschließlich bei sekundären Orbitatumoren notwendig. Um diesen radikalen operativen Eingriff zu vermeiden, empfiehlt sich die Behandlung aller sekundären Orbitatumoren oder ihrer Vorstufen in einem frühen Stadium.

Literaturverzeichnis

Augustin, A. J. (2007)

“Orbita, Orbitachirurgie, Radiologische Untersuchungsmethoden in der Ophthalmologie.“ In: Augenheilkunde, pp. 75-94, 681-696, 1149-1155. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York.

Bartisch, G. (1583)

“Von grossen herausstrotzenden Augen.“ In: Ophthalmomodouleia, das ist Augendienst, pp. 216-220. Dresden.

Ben Simon, G. J., Yoon, M. K., Atul, J., Nakra, T., McCann, J. D., Goldberg, R. A. (2006)

“Clinical manifestations of orbital mass lesions at the Jules Stein Eye Institute 1999-2000.” Ophthalmic Surg Lasers Imaging 37(1): 25-32.

Bücheler, E., Lackner, K. J., Thelen, M. (2006)

“Knochen, Gelenke und Weichteile.“ In: Einführung in die Radiologie, pp. 124-125. Thieme, Stuttgart

Bullock, J D., Goldberg, S. H., Rakes, S. M. (1989). “Orbital tumors in children.“ Ophthal Plast Reconstr Surg 5:13-16

Brun, V., Lafitte, F., Hamedani, M., Heran, F., Koskas, P., Berges, O., Chiras, J., Piekarski, J. D. (2002). “How to investigate a patient with exophthalmos?“ J Neuroradiol 29(3): 161-172.

Demirci, H., Shields, C. L., Shields, J. A., Honvar, S. G., Mercado, G. J., Tovilla, J. C. (2002).

“Orbital Tumors in Older Adult Population.” Ophthalmology 109: 243-248.

Devsa, S., Fears, T. (1992). “Non-Hodkin`s lymphoma time trends: United states and International data.” Cancer Res 52:5432-40.

Eldrup-Jorgensen, P., Fledelius, H. (1975). “Orbital tumors in infancy.” Acta Ophthalmol 53. 887-893.

Evans, R.G. (1993).

“Management of Orbital Lymphoma.” In: Alberti, W. et Sagerman, R. (ed)
Radiotherapy of intraocular and orbital tumors, p 201.

Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York.

Garrity J., Henderson J., Cameron J. (2007)

“The Tumor Survey, Inflammatory Orbital Pseudotumors.” In: Henderson J (ed):
Henderson`s Orbital Tumors, pp. 23-28, 343-351.

Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, Baltimore.

Gehan, E.A., Glover, F.N., Maurer, H.M. (1981). “Prognostic factors in children with

Rhabdomyosarcoma.” Nat Cancer Inst Monogr 3: 83-92.

Gloor, B., Kalman, A. (1992). “Neoplastische Raumveränderungen in der Orbita .” Klin Mbl

Augenheilk 201:291-301; 361-369.

Grehn, F. (2006).

“Augenhöhle (Orbita).“ In: Augenheilkunde, pp 351-361. Springer-Verlag,

Berlin, Heidelberg, New York.

Günalp, I., Gündüz, K. (1994). “Biopsie proven orbital lesions in Turkey. A survey of 1092

Cases over 30 Years.” Orbit 13(2): 67-79.

Hasenfratz, G. (1992). “Orbital tumors-the importance of standardized echography.”

Acta Ophthalmol Suppl 204: 82-86.

Hassler, W., Unsöld, R., Schick, U. (2007). “Raumforderungen der Orbita: Diagnostik und

operative Behandlung.“ Dtsch Arztebl 104(8): A-496 / B-436 / C-432.

Hejazi, N., Hassler, W., Farghaly, F., (1996). “Mikrochirurgischer transkonjunktivaler Zugang

zur Orbita.” Ophthalmologie 93: 623-630.

Hintschich, C. (2007).

“Orbital tumors“. In: Tonn, J. C. (ed): Neuro-Oncology of CNS Tumors, pp. 269-289.

Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York.

Hintschich, C., Beyer-Machule, C. (1996). “Dermis-Fett-Transplantat als primäres und

sekundäres Orbitaimplantat.“ Ophthalmologie 93: 617-622.

- Johansen, S., Heegaard, S., Bogeskov, L., Prause, J. U. (2000). "Orbital space-occupying Lesions in Denmark 1974-1997." Acta Ophthalmol Scand 78: 547-552.
- Jones, I. S., Reese, A. B., Kraut, J. (1965). „Orbital rhabdomyosarkoma: an analysis of Sixty-two cases." Trans Am Ophth Soc 63: 223-255.
- Kennedy, R. E. (1984). "An evaluation of 820 orbital cases." Trans Am Ophthalmol Soc 82: 134-157.
- Kodsi, S. R., Shetlar, D. J., Campell, R. J., Garrity, J. A., Bartley, G. B. (1994). "A Review of 340 Orbital Tumors in Children During a 60-Year Period." Am J Ophthalmol 117: 117-182.
- Krönlein, R. (1888) "Zur Behandlung und Pathologie der Dermoidcysten der Orbita." Beitr Klin Chir 4:149-63.
- Lippert G. (2006).
 "Augenhöhle (Orbita)." In: Lehrbuch Anatomie, pp. 586-600.
 Urban & Fischer, München, Jena.
- Margo, C. E., Mulla, Z. D. (1998). "Malignat Tumors of the Orbit. Analysis of the Florida Cancer Registry." Ophthalmology 105: 185-190.
- Martinet, S., Ozsahin, M., Belkacemi, Y., Landmann, C., Poortmanns, P., Oehlere, C., Scandolaro, L., Krenqli, M., Maingon, P., Mirabell, R., Studer, G., Chauvet, B., Marnitz, S., Zouhair, A., Mirimanoff, R. O. (2003). "Outcome and prognostic factors in orbital lymphoma. A Rare Cancer Network study on 90 consecutive patients treated with radiotherapy." Int J Radiat Oncol Biol Phys 55 (4): 892-898.
- Mouriaux, F., Matinot, V., Pellerin, P., Patenotre, P., Rouland, J. F., Constantinides., G. (1999). "Survival after malignant tumors of the orbit and periorbit treated by exenteration." Acta Ophthalmol Scand 77: 326-330.
- Munirulhaq K. (1989). "Orbital tumors in children." Orbit 8: 212-215.
- Poso, M. Y., Manza, J. C., Kayembe, D. L. (2000). "Malignant tumors of the eye and Adnexa in Congo-Kinshasa." J Fr Ophthalmol 23: 327-332.

- Purgason, P. A., Hornblass, A. (1992). "Complications of Surgery for Orbital Tumors." Ophthalmic Plast Reconstr Surg 8 (2): 88-93.
- Pschyrembel Klinisches Wörterbuch, 261. Auflage (2007). "Tumor" p. 1971. Walter de Gruyter, Berlin, New York.
- Rohrbach, M. R., Lieb, W. E. (1998).
 "Tumoren der Orbita." In: Tumoren des Auges und seiner Adnexe, Textbuch und Atlas unter besonderer Berücksichtigung des klinischen und morphologischen Bildes, pp. 167-217.
 F. K. Schattauer Verlagsgesellschaft, Stuttgart, New York.
- Rose, G.E. (2007). "Probability in medicine, levels of (un-) certainty, and the diagnosis of Orbital disease with particular reference to orbital "pseudotumor". Arch Ophthalmol 125 (12): 1711-1712.
- Seregard, S., Sahlin, S. (1999). "Panorama of orbital space-occupying lesions. The 24-year experience of a referral centre." Acta Ophthalmol Scand 77: 91-98.
- Shields, J. A., Shields, C. L., Scartozzi, R. (2004). "Survey of 1264 Patients with Orbital Tumors and Simulating Lesions: The 2002 Montgomery Lecture, Part 1." Ophthalmology 111: 997-1008.
- Shields, C. L., Shields, J. A., Honvar, S. G., Demirci, H. (2001). "Clinical spectrum of primary Ophthalmic rhabdomyosarkoma." Ophthalmology 108: 2284-2292.
- Shields, J. A., Bakewell, B., Augsburger, J. J., Donoso, L. A., Vitaliano, B. (1986).
 "Space-occupying Orbital Masses in Children. A Review of 250 Consecutive Biopsies." Ophthalmology 93: 379-380.
- Shields, J. A., Bakewell, B., Augsburger, J. J., Flanagan, J. C. (1984). "Classification and Incidence of Space Occupying Lesions of the Orbit. A survey of 645 biopsies." Arch Ophthalmol 102: 1606-1611.
- Shikishima, K., Kawai, K., Kitahara, K. (2006). "Pathological evaluation of orbital tumors in Japan: analysis of a large case series and 1379 cases reported in the Japanese literature." Clin Ophthalmol 34: 239-244.

Swamy, B. N., McCluskey, P., Nemet, A., Crouch, R., Martin, P., Bengler, R., Ghabriel, R., Wakefield, D. (2007). "Idiopathic orbital inflammatory syndrome: clinical features and treatment outcomes." Br J Ophthalmol 9(12): 1667-1670.

Weiß, Ch. (2002)

"Univariate Datenbeschreibung." In: Basiswissen medizinische Statistik, pp. 44-46. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York.

Wilson, M. W., Buggage, R. R., Grossniklaus, H. E. (1996). "Orbital lesions in the Southeastern United States." Orbit 15(1): 17-24.

Yan, J., Zhongyao, W., Yongping, L., (2004). "The differentiation of idiopathic inflammatory pseudotumor from lymphoid tumors of the orbit: Analysis of 319 cases." Orbit 23(4): 245-254.

Danksagung:

Herrn Professor Dr. Kampik möchte ich für die freundliche Überlassung des Themas danken.

Herrn Prof. Dr. Hintschich danke ich vielmals für die engagierte und geduldige Betreuung bei der Erstellung dieser Arbeit.

Ebenso erwähnen möchte ich die Hilfe von Herrn Carlos Ingrosso bei der Literatursuche sowie die Hilfe von Andrea Löhr und Phillip Heck am Computer.

Ganz herzlich bedanke ich mich auch für jede Form der praktischen und moralischen Unterstützung bei meiner gesamten Familie, meinen Freunden und besonders bei Amanda Price.

Lebenslauf

Persönliche Daten:

Johannes Vogt, geboren am 28.04.1975 in Bonn, ledig

Ärztliche Tätigkeit:

- Seit 04/2008 Weiterbildungsassistent Innere- und Allgemeinmedizin, Praxis
Dr. Martin und Renate Vogt, Linz am Rhein
- 06/2005-12/2007 Assistent in der medizinischen Abteilung des Klinikums Traunstein,
Lehrkrankenhaus der LMU, Chefärzte Dr. A. Kreuzmayr und
Prof. Dr. W. Mooshage
- 07/2003-03/2005 AIP und Assistent in der Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde,
Krankenhaus München Harlaching, Lehrkrankenhaus der LMU,
Chefarzt Prof. Dr. R. Roos
- 10/2004 Approbation als Arzt

Studium:

- 04/1996-05/2003 Studium der Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität
München, Drittes Staatsexamen 05/2003

Praktisches Jahr:

- 04-07/2002 Chirurgie, Klinikum Traunstein
- 08-11/2002 Innere Medizin, James Paget Hospital, Great Yarmouth, England,
Lehrkrankenhaus der University of Cambridge
- 11/2002-03/2003 Pädiatrie, Krankenhaus München-Harlaching

Zivildienst:

- 01/1995-03/1996 Krankenpflagedienst, Katholisches Krankenhaus im Siebengebirge,
Bad Honnef

Schulbildung:

- 1986-1994 Martinus-Gymnasium, Linz am Rhein, Abitur 06/1994