

Diagnostik und Therapie von Pseudotumoren der Orbita

**Jannis Constantinidis, Johannes Zenk, H. Steinhart, J. Schmidbauer, S. Pahl,
Heinrich Iro**

Angaben zur Veröffentlichung / Publication details:

Constantinidis, Jannis, Johannes Zenk, H. Steinhart, J. Schmidbauer, S. Pahl, and Heinrich Iro. 2000. "Diagnostik und Therapie von Pseudotumoren der Orbita." *HNO* 48 (9): 665–70. <https://doi.org/10.1007/s001060050636>.

Nutzungsbedingungen / Terms of use:

licgercopyright



J. Constantinitidis¹ · J. Zenk¹ · H. Steinhart¹ · J. Schmidbauer² · S. Pahl³ · H. Iro¹

¹ Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Universitätskliniken des Saarlandes, Homburg

² Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Universitätskliniken des Saarlandes, Homburg

³ Institut für Pathologie, Universitätskliniken des Saarlandes, Homburg

Diagnostik und Therapie von Pseudotumoren der Orbita

Zusammenfassung

Der Pseudotumor der Orbita ist ein unspezifischer entzündlicher Prozess dessen Genese unbekannt ist und der histologisch in 3 Gruppen unterteilt wird: der granulomatöse, lymphoide und sklerosierende Typ. Zwischen 1995 und 1998 haben wir 12 Patienten mit einem Pseudotumor der Orbita behandelt. Es handelte sich dabei um Fälle vom granulomatösen ($n=6$), lymphoiden ($n=3$) und sklerosierenden ($n=3$) Typ. Bei 7 Patienten war der Pseudotumor im medialen Bereich der Orbita und in 4 Fällen im lateralen Bereich lokalisiert. Bei einer Patientin lag eine diffuse Infiltration annähernd aller orbitalen Strukturen vor. Die Probebiopsie wurde in 6 Fällen endonasal, in 2 Fällen über eine mediale Orbitotomie und bei 4 Patienten über eine laterale Orbitotomie durchgeführt. Die gut abgrenzbaren lymphoiden ($n=3$) und sklerosierenden ($n=3$) Pseudotumoren konnten im Rahmen der Probebiopsie komplett entfernt werden, so dass die Patienten nach wenigen Wochen beschwerdefrei waren. Bei den 6 Patienten mit einem granulomatösen Pseudotumor wurde nach der definitiven Histologie eine primäre Kortikosteroidtherapie durchgeführt. In 3 der 6 Fälle kam es dadurch zu einem Rückgang der Beschwerden mit kompletter Ausheilung. Bei den restlichen 3 Patienten war eine erneute Kortisontherapie erforderlich wobei diese nur in 2 Fällen erfolgreich war. Der Nachbeobachtungszeitraum betrug 6–28 (Mittel 16) Monate. Postoperative Komplikationen traten nicht auf.

Die klinische Symptomatik und die radiologische Darstellung der Pseudotumoren

kann sehr variabel sein, so dass nur durch eine Probebiopsie eine genaue Differenzierung von spezifischen Infektionen und malignen Raumforderungen möglich ist. Die rhinochirurgischen Zugänge erlauben eine sichere Biopsie und in einigen Fällen auch eine komplekte Entfernung des Pseudotumors.

Schlüsselwörter

Pseudotumor orbitae · Histopathologie · Therapie · Rhinochirurgische Zugänge

Aus ätiopathogenetischer Sicht lassen sich Orbitatumoren in 4 große Gruppen einteilen:

- primäre, aus den anatomischen Strukturen der Orbita entstehende Tumoren,
- sekundäre, aus den angrenzenden Strukturen (Lider, Nasennebenhöhlen, Schädelbasis) in die Orbita einwachsende Neoplasien,
- metastatische Tumoren
- systemische Tumoren als primäre oder sekundäre Manifestationen von systemischen Erkrankungen in der Orbita (Lymphome, Leukämie).

Als Sondergruppe ist der „Pseudotumor orbitae“ anzusehen, der als idiopathische Entzündung einzelner oder aller Orbitastrukturen definiert wird [26].

7–16% aller primären Orbitatumoren sind Pseudotumoren [24, 25].

Bei den Pseudotumoren der Orbita sind klinisch akute Formen von subakuten und chronischen Verläufen abzugrenzen. Je nach Lokalisation und Befall orbitaler Strukturen unterscheidet man folgende Manifestationsformen:

- okuläre Myositistendonitis,
- skleritisch-tenonitische Form,
- dakryoadenitische Form,
- mäßig diffus infiltrierende Form,
- massiv diffus infiltrierende Form,
- Form des umschriebenen Weichteiltumors,
- Form der aseptischen Thrombophlebitis mit fließendem Übergang zum Tolosa-Hunt-Syndrom [31].

Histologisch werden die Pseudotumoren in einen lymphoiden, granulomatösen und sklerosierenden Typ differenziert [1, 11].

Die Orbita hat eine vielfältige und komplexe topographische Beziehung zu den angrenzenden anatomischen Strukturen sodass zur Diagnostik und Therapie der Tumoren bzw. der Pseudotumoren der Orbita ein interdisziplinäres Vorgehen erforderlich ist. Je nach Tumorlokalisation und Größe ist dabei eine Zusammenarbeit zwischen Augen-

Dr. J. Constantinitidis

Klinik und Poliklinik für HNO-Heilkunde,
Universität Erlangen-Nürnberg,
Waldstraße 1, 91054 Erlangen

Diagnosis and therapy of orbital pseudotumors

Abstract

Orbital pseudotumor is a nonspecific inflammatory process of unknown etiology that can be divided histopathologically into three basic types: granulomatous, lymphoid, and sclerosing. Between 1995 and 1998, 12 patients with pseudotumor orbitae were treated in the ENT Department of the University of Saarland. Histopathological examination showed granulomatous type of pseudotumor in six, lymphoid in three, and sclerosing in three patients. In seven cases the pseudotumor orbitae were medially located and in four cases laterally. In one patient nearly all orbital structures were infiltrated.

Diagnostic biopsy was taken endonasally in six cases, via medial orbitotomy in two cases, and via lateral orbitotomy in four cases. Due to their good delimitation lymphoid and sclerosing tumors were extracted completely during diagnostic biopsy and patients were free of complaints after a few weeks. The six patients with granulomatous pseudotumor were treated primarily with steroids after the diagnosis had been definitely confirmed by histology. In three of those six cases a second course of steroid therapy had to be given, with positive results in two cases. Follow-up was between 6 and 28 months (mean 16 months).

There were no postoperative complications. The clinical and radiographic presentation of the pseudotumors can vary greatly. Therefore, the differential diagnosis of specific infections or neoplasms can only be established through diagnostic biopsy. Different rhinosurgical approaches provide clear biopsy results and in some cases the pseudotumor is even completely removed.

Keywords

Pseudotumor orbitae · Histopathology · Therapy · Rhinosurgical approaches

arzt, HNO-Arzt, Neurochirurgen, Mund-Kiefer- und Gesichtschirurgen und Radiologen zweckmäßig.

Die rhinochirurgischen Zugangswege (endo- und extranasal) können dem Ophthalmochirurgen die Tumorentfernung erleichtern und seine operativen Möglichkeiten bei der kompletten Tumorentfernung erweitern.

Im Weiteren möchten wir über unsere gemeinsamen Erfahrungen in der Diagnostik und Therapie von Pseudotumoren der Orbita bei 12 Patienten berichten.

Patienten und Methode

Zwischen den Jahren 1995 und 1998 wurden in der Hals-Nasen-Ohren-Klinik der Universitätskliniken Homburg/Saar 12 Patienten mit einem Pseudotumor der Orbita behandelt. Es handelte sich dabei um 8 Männer und 4 Frauen im Alter von 38–84 (Durchschnitt 57,7) Jahren.

Die Patienten wurden von der Augenklinik der Universitätskliniken Homburg/Saar konsiliarisch zur Durchführung einer Probebiopsie und ggf. Tumorentfernung auf rhinochirurgischem Wege vorgestellt.

Hämatologische und allergische Begleiterkrankungen konnten bei den internistischen Voruntersuchungen ausgeschlossen werden. Autoimmunerkrankungen, eine retroperitoneale und mediastinale Fibrose wie auch eine Schilddrüsenerkrankung lagen nicht vor. In 7 Fällen war der Pseudotumor im medialen Bereich der Orbita lokalisiert (Abb. 1).

Bei weiteren 4 Patienten fand sich der Pseudotumor im lateralen Bereich der Orbita und vornehmlich in der Nähe der Tränendrüse. Schließlich lag in einem Fall eine diffuse Infiltration annähernd aller orbitaler Strukturen vor. Die häufigsten Beschwerden waren – unabhängig von der Histologie – Schmerzen und ein Druckgefühl im Bereich der Orbita ($n=10$), Exophthalmus ($n=8$) und Doppelbilder ($n=7$); 3 Patienten hatten auch eine Schwellung und Rötung im Lidbereich.

Bei allen Patienten war 6 Tage bis zu 11 Wochen (Mittel 17 Tage) vor der Probebiopsie eine erfolglose konservative Therapie mit Kortikosteroiden vorausgegangen.

Neben der HNO- und ophthalmologischen Untersuchung führten wir in al-

len Fällen eine bildgebende Diagnostik mit standardisierter A- und B-Bild Echographie, Computertomographie (CT) und Magnetresonanztomographie (MRT) der Orbita durch.

Nach der genauen Bestimmung der Lokalisation und der Größe der intraorbitalen Raumforderungen wurde eine Probebiopsie entnommen. Dies konnte in 6 Fällen über einen endonasalen Zugang, in 2 Fällen über eine mediale und bei 4 Patienten über eine laterale Orbitotomie erreicht werden.

Beim endonasalen Zugang haben wir unter endoskopischer und mikroskopischer Kontrolle zunächst eine Ethmoidektomie durchgeführt und die Lamina papyracea in Höhe des Tumors dargestellt und entfernt. Es folgte die Eröffnung der Periorbita und die Biopsie aus dem Tumor nach sorgfältiger Präparation und Schonung der umliegenden Strukturen. Die mediale Orbitotomie erfolgte über einen Unteraugenbrauenschnitt nach Jansen-Ritter. Bei der lateralen Orbitotomie führten wir eine S-förmige Inzision nach der Wright-Variante der ursprünglichen Krönlein-Operation durch. Die Größe der temporärer entnommenen lateralen Orbitawand war von der Größe und Lokalisation des Pseudotumors abhängig.

Ergebnisse

Die histologische Begutachtung nach der Klassifikation von Fujii et al. [11] ergab in 6 Fällen einen granulomatösen Pseudotumor und bei jeweils 3 Patienten einen lymphoiden und sklerosierenden (Pseudotumor-) Typ.

Zwei der sklerosierenden und ein lymphoider Pseudotumor waren medial lokalisiert und konnten über einen endonasalen Zugang [2] und eine mediale Orbitotomie [1] im Rahmen der Probebiopsie komplett entfernt werden. Dies war auch bei den 2 gut abgrenzbaren lymphoiden Pseudotumoren sowie bei dem 1 sklerosierenden Pseudotumor im lateralen Bereich der Orbita über eine laterale Orbitotomie möglich (Abb. 2). Diese 6 Patienten waren wenige Wochen nach der chirurgischen Intervention vollkommen beschwerdefrei.

Bei den 6 Patienten mit einem granulomatösen Pseudotumor wurde nach der definitiven Diagnose eine Kortikosteroidtherapie mit 1,5 mg/kgKG Prednison über 4 Wochen in ausschleichender Dosierung durchgeführt; 3 der 6 Pa-



Abb. 1 ▲ Exophthalmus bei einer Patientin mit einem medial lokalisierten granulomatösen Pseudotumor der Orbita rechts (a); Axiale CT-Darstellung im Weichteilfenster (b)

tienten sprachen gut, mit Rückgang der Beschwerden und kompletter Ausheilung, auf die primäre Kortikosteroidtherapie an. In den restlichen 3 Fällen trat nach primär erfolgreichem Ansprechen der Kortisontherapie einige Wochen später ein Rezidiv auf, das erneut mit Kortikosteroiden (gleiches Schema) behandelt wurde. Bei 2 Patienten kam es schließlich danach zu einer Besserung der Beschwerden, sodass keine weitere Therapie erforderlich war. In 1 Fall brachte die erneute Kortikosteroidtherapie wiederum nicht den erwünschten Erfolg. Der vorgeschlagene Versuch einer Radiotherapie mit 20 Gray wurde vom Patienten abgelehnt.

Der Nachbeobachtungszeitraum betrug 6–28 (Durchschnitt 16) Monate. Postoperative Komplikationen traten nicht auf.

Diskussion

Der Begriff orbitaler Pseudotumor wurde erstmalig 1905 von Birch-Hirschfeld [3] verwendet, um alle orbitalen Schwellingszustände zu beschreiben, die sich entweder spontan zurückbildeten oder bei denen nach chirurgischer Explorationshistologisch eine unspezifische Entzündung gefunden wurde. Seitdem wurde der Begriff für eine Vielzahl von orbitalen Erkrankungen angewandt. Eine wesentliche Eingrenzung des Begriffs Pseudotumor orbitae erfolgte durch Jakobiec u. Jones [17] 1976, die den Pseudotumor orbitae als eine unspezifische Entzündung des orbitalen Gewebes ohne erkennbare systemische oder lokale Ursache definiert haben.

Die Ätiologie ist bis heute unbekannt. Einerseits tritt der Tumor häufig

in Zusammenhang mit anderen Erkrankungen wie der Riedel-Thyreoiditis, mediastinaler und retroperitonealer Fibrose, sklerosierender Cholangitis und allergisch-granulomatöser Angiitis (Churg-Strauss-Syndrom) auf. Möglicherweise ist das kombinierte Auftreten mit diesen Erkrankungen ein Hinweis auf eine gemeinsame immunallergische Ursache. Andererseits fällt ein Zusammenhang mit entzündlichen Erkrankungen des angrenzenden Nasennebenhöhlensystems auf. Knochenarrosionen, kommunizierende Gefäße sowie die Fissura orbitalis inferior spielen dabei eine wichtige Rolle [10].

Pseudotumore der Orbita sind kein seltenes Krankheitsbild. Bei 13% der Patienten mit einem einseitigen Exophthalmus liegt ein Pseudotumor der Orbita zugrunde. Nur der Morbus Basedow führt häufiger zur einer Protrusio bulbi [13]. Sitz und Ausdehnung des Pseudotumors sind außerordentlich unterschiedlich. So können sowohl diffuse Gewebevermehrungen im retrobulbären Raum als auch scharf abgegrenzte Prozesse zu finden sein [23].

Die klinische Symptomatik variiert je nach Lokalisation des Prozesses. Typische Beschwerden sind Schmerzen im Bereich der Orbita, Lidödem und Chemosis. Eine Visusminderung durch Kompression des N. opticus ist selten. Blodi u. Gass berichteten von 113 Patienten mit einem Pseudotumor orbitae bei denen es in 19 Fällen zu einer Visusminderung kam. Bei 12 Patienten war der Sehverlust vorübergehend und auf ein Papillenödem und eine Keratopathie zurückzuführen. In 7 Fällen war die Visusminderung dauerhaft. Ursächlich dafür waren eine Ulzeration der Cornea, eine

Atrophie des N. opticus und eine Okklusion der Retinagefäße [4].

Beschwerden des Sehvermögens treten meistens bei einer diffusen oder posterioren Lokalisation der Pseudotumore im Gegensatz zu gut abgrenzbaren oder Pseudotumoren der anterioren Orbitanteile [25].

Sind die Augenmuskeln beteiligt, können Augenmotilitätsstörungen und Doppelbilder auftreten [26]. Viele Autoren halten das plötzliche Auftreten und die schnelle Entwicklung der Symptome als charakteristisches Merkmal der Pseudotumoren [25].

Zur diagnostischen Abklärung ist eine Echographie der Orbita indiziert. Dabei können Veränderungen des peribulbären Raums, der Augenmuskeln, des vorderen N. opticus und eine Beteiligung des Bulbus identifiziert sowie gegebenenfalls eine Myositis, eine endokrine Orbitopathie oder ein Osteom der Aderhaut diagnostiziert werden.

Die CT und MRT der Orbita und der angrenzenden Nasennebenhöhlen sind heutzutage unverzichtbar. Wichtige Veränderungen aller orbitalen Strukturen (Museln, orbitales Fett, Retrobulbärbaum, Tränendrüse) und des Nasennebenhöhlensystems kommen damit auch im Anfangsstadium der Erkrankung gut zur Darstellung [14, 30].

Differentialdiagnostisch sollten die Pseudotumore von jeder Ursache, die zu einer granulomatösen Infektion der Orbita führt, abgegrenzt werden. Gera de die Sarkoidose, Wegener-Granulomatose, Tuberkulose, Syphilis, Mykosen, Parasiten sowie eine rupturierte Dermoidzyste, eine Fremdkörperreaktion und ein stumpfes Orbitatrauma sind Ursachen, die zu einer intraorbitalen Granulationsbildung führen können [6, 12].

Auch hämatologische Erkrankungen wie die lymphatische Leukämie,

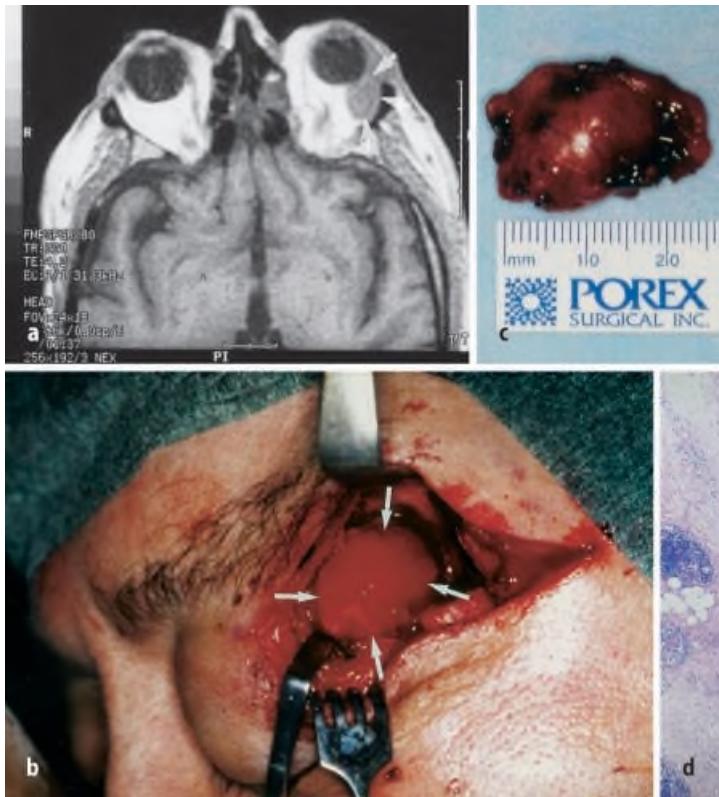


Abb. 2 **Lymphoider Pseudotumor im lateralen Bereich der Orbita links; axiale MRI-Darstellung (a). Freilegung des Pseudotumors nach lateraler Orbitotomie (b). Tumorpräparat nach vollständiger Entfernung (c). Histologisch ist inflammatorisches, reifes lymphatisches Gewebe unter Ausbildung von Keimzentren (rechte Abbildungsseite) erkennbar. Man beachte die scharfe Begrenzung zum orbitalen Fettgewebe (linke Abbildungsseite). HE-Färbung, Vergr. 40:1 (d)**

Lymphome und das Plasmozytom sollten in die differentialdiagnostische Betrachtung mit einbezogen werden. Häufig geht gerade diesen Krankheitsbildern ein orbitaler Pseudotumor viele Jahre voraus. Gerinnungsstörungen wie z. B. der Faktor-VIII-Mangel können in seltenen Fällen intraorbitale Blutungen verursachen und zur Entwicklung von hämophilen Pseudotumoren führen.

Chronische Verlaufsformen können mit Verkalkungen und somit als kalzifizierender Pseudotumor der Orbita auftreten [7]. In diesen Fällen müssen auch sonstige Krankheitsbilder wie das Aderhautosteom, Varizen, Aneurysmen, Hämangiome, und das sklerosierende Angiom in Erwägung gezogen werden. Einer Kalzifikation und Ossifikation in der Orbita können auch systemische Erkrankungen wie Hyperparathyreoidismus, Sarkoidose oder eine Vitamin-D-Intoxikation zugrunde liegen.

Die Symptome von orbitalen Raumforderungen sind trotz unterschiedlicher Ätiologie relativ gleichförmig und weisen nur selten auf ein spezielles Krankheitsbild hin. Die bildgebende Diagnostik gibt uns genaue Informationen über die Lokalisation und Ausdehnung des Tumors, jedoch nicht über die Dignität. Eine frühzeitige Probeexzi-

sion sollte angestrebt werden, da die weitere Therapie vom histologischen Befund abhängig ist. In einigen Fällen können mehrfache Probebiopsien erforderlich werden, bis eine pathohistologische Diagnosestellung eines Orbitatumors bzw. Pseudotumors gelingt.

Besonders die Differenzierung zwischen Pseudolymphomen und malignen Lymphomen kann bei Patienten unter dem Einfluss einer laufenden oder vorausgegangenen Steroidtherapie schwierig sein [28]. Auch maligne Tumoren gehen häufig mit Entzündungsreaktionen einher, sodass bei Probeentnahmen aus diesem Bereich nicht selten fälschlicherweise eine entzündliche Veränderung beschrieben wird.

Der inflammatorische Pseudotumor der Orbita kann histopathologisch, in Abhängigkeit von dem vorherrschenden entzündlichen Infiltrat, in 3 verschiedene Subtypen unterteilt werden [11]. Der lymphoide Typ zeichnet sich durch ein zellreiches, reifes lymphatisches Gewebe aus, häufig unter Ausbildung von keimzentrumhaltigen Lymphfollikeln. In anderen Organlokalisationen werden derartige Läsionen in der Regel unter dem deskriptiven Begriff eines Pseudolymphoms zusammengefasst. Differentialdiagnostisch ist hierbei

ein extranodales Non-Hodgkin-Lymphom, insbesondere ein Follikelzentrumlymphom (zentroblastisch-zentrozytisches Lymphom) abzugrenzen.

Der granulomatöse Typ besteht überwiegend aus einem lockeren, relativ zellreichen Granulationsgewebe mit proliferierenden Fibroblasten, Kapillaren und einem gemischten entzündlichen Infiltrat aus Plasmazellen, Lymphozyten, Histiozyten und Eosinophilen. Daneben können jedoch auch epitheloidzellige Granulome vorkommen oder ganz im Vordergrund stehen. Hierbei ist in jedem Fall durch spezielle histochemische Färbungen eine infektiöse Ursache oder eine systemische entzündliche Erkrankung auszuschließen.

Der sklerosierende Typ ist durch ein zellarmes, kollagenfaseriges Bindegewebe charakterisiert. Häufig kommt es zu einer fibrohyalinen, narbenartigen Faserdegeneration sowie zu dystrophen Verkalkungen und heterotoper Ossifikation. Auf eine inflammatorische Genese weisen fokale, häufig perikapillär angeordnete lymphoplasmazelluläre Infiltrate hin.

Differentialdiagnostisch kommt ein regressiv verändertes Neurinom des N. opticus in Frage, bei dem sich in der Regel jedoch zumindest herdförmig

noch die charakteristischen wellig angeordneten, spindelförmigen Tumorzellen mit spitz zulaufenden Zellkernen nachweisen lassen.

Über die therapeutischen Maßnahmen beim Pseudotumor wird bis heute kontrovers diskutiert. Die Gabe von Kortikosteroïden, die Radiatio und eine chirurgische Intervention kommen als Therapiemöglichkeiten in Betracht.

Nach Chavis et al. [5] sind 28% der Pseudotumoren spontan rückläufig; 35% der Pseudotumoren konnten mit Kortikosteroïden erfolgreich behandelt werden, bei 37% blieb die Kortisontherapie ohne Erfolg.

Mombaerts et al. [22] berichteten von 27 Patienten mit einem Pseudotumor orbitae die primär mit Kortikosteroïden behandelt wurden. Bei 21 (78%) der 27 Patienten hat die Kortikosteroïdtherapie gut angesprochen wobei in 10 Fällen (37%) eine Ausheilung erzielt wurde. Nach der primär erfolgreichen Therapie kam es bei 11 (52%) von 21 Patienten zu einem Rezidiv. Der N. opticus war in 13 Fällen involviert und durch die Kortisontherapie konnte in allen Fällen außer bei einem Patienten eine komplette Erholung des Nerven erreicht werden. Der Nachbeobachtungszeitpunkt betrug im Durchschnitt 4,3 Jahre.

Die Ergebnisse einer primären Kortisontherapie sind nach diesen Autoren somit mäßig. Demgegenüber kann eine durch den Pseudotumor induzierte Neuropathie des N. opticus in den meisten Fällen erfolgreich therapiert werden [22].

Die besten Ergebnisse mit der Kortisontherapie werden bei granulomatösen Pseudotumoren erreicht [29]. Von insgesamt 6 Patienten mit einem granulomatösen Pseudotumor konnten bei unseren Patienten 4 nach primärer und 1 nach wiederholter Kortisontherapie erfolgreich behandelt werden. Lymphoide Tumoren reagieren weniger gut auf Kortison. Chronisch-sklerosierende, kalzifizierende und Orbitaspitzentumoren können damit nicht suffizient therapiert werden [11, 25].

Insgesamt stellt die Kortisontherapie die Initialtherapie bei den meisten Patienten mit einem Pseudotumor der Orbita dar. Darüber hinaus können auch Fälle mit einer typischen Klinik und erstmaligen Manifestation primär vor einer Probebiopsie mit Kortison behandelt werden [22].

Austin-Seymour et al. [2] berichteten von 18 Patienten mit einem Pseudo-

tumor und von 2 Patienten mit einer reaktiven lymphoïden Hyperplasie die radiotherapeutisch behandelt wurden. Es handelte sich dabei um 13 Frauen und 7 Männer, die im Durchschnitt seit 3,8 Jahren orbitale Beschwerden hatten. In 14 Fällen war eine wiederholte Kortikosteroïdtherapie vorausgegangen, die jedoch erfolglos blieb. Die applizierte Strahlendosis variierte von 20 Gray in 10 Fraktionen bis 36 Gray in 18 Fraktionen (Mittelwert der Dosis von 2360 Rad).

Bei 15 der Patienten kam es durchschnittlich innerhalb von 5 Monaten zu einem kompletten Rückgang der Beschwerden. In 5 Fällen persistierten die Beschwerden trotz der Radiotherapie und wurden mit einer permanenten Kortikosteroïdgabe weiter behandelt. Akute und auch Spätkomplikationen traten bis 35 Monate nach der Radiatio nicht auf.

Auch Donaldson et al. [8] berichteten von 5 Patienten mit einem lymphoïden Pseudotumor, die erfolgreich radiotherapeutisch mit 20 Gray behandelt wurden.

Insgesamt scheint der lymphoïde Pseudotumortyp am strahlensensibelsten zu sein [1, 16, 18]. Eine Radiotherapie sollte prinzipiell nur nach erfolgreicher Kortisontherapie als weitere Behandlungsmöglichkeit diskutiert werden. In einigen Fällen kann sich der Pseudotumor spontan oder erst nach mehrmaliger Therapie mit Kortikosteroïden zurückbilden.

Eine frühzeitige Therapie ist sehr wichtig, da sowohl die lymphoïde wie auch die granulomatöse Differenzierungsform langfristig in eine konservativ sehr schwer zu behandelnde sklerosierende Form übergehen können. Bei einem chronisch verlaufenden, sklerosierenden und v. a. kalzifizierenden Pseudotumor kann dem Patienten nur operativ im Sinne einer Tumorverkleinerung oder vollständigen Entfernung geholfen werden.

Voraussetzung für jeden orbit chirurgischen Eingriff sind der gezielte Zugang durch möglichst normale extraorbitale Strukturen, die adäquate topographische Darstellung und die mikroskopische Entfernung ohne zusätzliche Alteration anderer orbitaler Strukturen [27]. Je nach Lokalisation und Histologie stehen uns dabei verschiedene Zugangswege zur Verfügung. Der Operateur wird sich zwischen einer medialen,

lateralen, superioren oder inferioren Orbitotomie, transkranialen Zugängen über einen Bügelschnitt oder einem transnasalen und transmaxillären Vorgehen für den adäquaten Zugang entscheiden müssen. Bei größeren Tumoren können auch kombinierte Zugänge erforderlich sein.

Um die Wahl des adäquaten Zugangs zu erleichtern teilt Rochels [27] die Orbita nach topographischen Gegebenheiten in Etagen, Hälften und Drittel ein. Die obere Etage reicht vom Orbitadach bis zum Levator-rectus-superior-Komplex. Die deutlich größere mittlere Etage umfasst den gesamten intrakonalen Raum unter Einschluss des N. opticus und der Mm. recti medialis et lateralis. Zwischen dem M. rectus und obliquus inferior und dem Orbitaboden liegt die kleinere, untere Etage.

Die Verlaufsrichtung des N. opticus mit gedachter anteriorer Projektion durch den Glaskörper unterteilt die Orbita weiterhin in eine mediale und laterale Hälfte. In einer frontalen Dimension in sagittaler Richtung kann die Orbita in ein vorderes Drittel von der Rückfläche des Septum orbitale bis zur Rückfläche des Bulbus oculi, ein mittleres Drittel (retrobulbärer Raum) und schließlich in ein hinteres Drittel (Orbitaspitze) aufgeteilt werden.

Während für Pseudotumoren des vorderen Drittels der medialen und lateralen Hälfte und aller 3 Etagen ein extranasales, transkutanes oder transkonjunktivales Vorgehen den Zugang der Wahl darstellt, können Pseudotumoren der medialen Hälfte im mittleren und hinteren Drittel aller 3 Etagen über einen endonasalen Zugang biopsiert und eventuell entfernt werden [7, 19, 21, 27]. Dabei wird mikroendoskopisch eine Ethmoidektomie durchgeführt, die Lamina papyracea entfernt, die Periorbita eröffnet und der Tumor aufgesucht. Die Periorbita des vorderen Drittels sollte dabei geschont werden da ein eventueller Prolaps des Orbitainhalts in diesem Bereich den Recessus frontalis bzw. das Stirnhöhlenfundibulum verlegen kann und somit Komplikationen wie eine Mukozelenbildung auftreten können. Als Alternative bietet sich der Unteraugenbrauenschnitt nach Jansen-Ritter an.

Unseres Erachtens ist jedoch bei Pseudotumoren dieser Lokalisation prinzipiell dem endonasalen Zugang der Vorrang zu geben, da hierbei die knö-

cherne Suprastruktur nicht beeinflusst wird. Hierdurch können spätere Zugangsbedingte Komplikationen (z. B. Mukozele) wie auch eine ästhetisch beeinträchtigende Schnittführung im Gesicht vermieden werden [15].

Der ensonasale Zugang ist nicht indiziert bei Prozessen, die überwiegend intrakonal, supraorbital oder lateral des Bulbus gelegen sind, sowie bei Tumoren, die die vordere Schädelbasis nach intrakraniell verlassen. Auch bei intraoperativ auftretenden Zweifeln an der Zweckmäßigkeit des endonasalen Vorgehens sollte dieser mit einem externen Zugang kombiniert werden [20].

Bei orbitalen Raumforderungen der lateralen Hälfte, des mittleren und hinteren Drittels und aller 3 Etagen bietet sich die laterale Orbitotomie mit unterschiedlich großer temporärer Wegnahme der lateralen Orbitawand an.

Die transkriennellen Zugänge im Sinne einer transfrontalen oder temporofrontalen Orbitotomie erlauben eine Darstellung der gesamten Orbita. Sie können bei großen intraorbitalen Raumforderungen oder bei apikaler und retrobulbärer Tumorlokalisation verwendet werden, wenn über einen endonasalen oder sonstigen externen Zugang keine Biopsie gewonnen werden kann oder eine komplette Entfernung der Tumors nicht möglich ist [32].

Fazit für die Praxis

Die Behandlung orbitaler Tumoren erfordert die enge Zusammenarbeit verschiedener Fachrichtungen. Die bildgebenden Verfahren geben uns wichtige Informationen über die Lokalisation und Ausdehnung der Raumforderung, erlauben jedoch keine sichere Abgrenzung. Deshalb ist in allen Fällen eine histologische Untersuchung erforderlich. Die rhinochirurgischen Zugänge können bei der Probebiopsie des Tumors und eventueller kompletter Entfernung sehr hilfreich sein. Bei der Therapie von Pseudotumoren der Orbita stehen uns, je nach Histologie, drei therapeutische Möglichkeiten zur Verfügung: Kortisontherapie und Radiotherapie

bei granulomatösen und lymphoiden Pseudotumoren. Der sklerosierende Pseudotumortyp kann konservativ nur sehr schwer behandelt werden. In diesen Fällen stellt die operative Tumorentfernung die einzige therapeutische Alternative dar.

Literatur

1. Abramovitz JN, Kadson DL, Sutula F, Post KD, Chong FK (1983) Sclerosing orbital pseudotumor. *Neurosurgery* 12:463–468
2. Austin-Seymour MM, Donaldson SS, Egbert PR, McDougall IR, Kriss JP (1985) Radiotherapy of lymphoid diseases of the orbit. *Radiat Oncol Biol Phys* 11:371–379
3. Birch-Hirschfeld A (1905) Zur Diagnostik und Pathologie der Orbitatumoren. *Ber Dtsch Ophthalmol Ges* 32: 127–135
4. Blodi FC, Gass JDM (1967) Inflammatory pseudotumor of the orbit. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 71:303–323
5. Chavis RM, Garner A, Wright JE (1978) Inflammatory orbital pseudotumor: a clinicopathologic study. *Arch Ophthalmol* 96: 1817–1822
6. Collison JM, Miller NR, Green WR (1986) Involvement of orbital tissues by sarcoid. *Am J Ophthalmol* 102: 302–307
7. Constantinidis J, Weindler J, Pahl S, Iro H (1998) Kalzifizierender Pseudotumor der Orbita. *HNO* 46:993–997
8. Donaldson SS, McDougall MB, Egbert PR, Enzmann DR, Kress JP (1980) Treatment of orbital pseudotumor (idiopathic orbital inflammation) by radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 6: 79–86
9. Edwards MK, Zuelz DW, Gilmore RL, Müller J (1982) Invasive orbital pseudotumor-CT-demonstration of extension beyond orbit. *Neuroradiology* 23: 215–217
10. Eshagian J, Anderson RL (1981) Sinus involvement in inflammatory orbital pseudotumor. *Arch Ophthalmol* 99: 627–630
11. Fujii H, Fujisada H, Kondo T, Takahashi T, Okada S (1985) Orbital pseudotumor: histopathological classification and treatment. *Ophthalmologica* 190: 230–242
12. Garner A (1973) Pathology of „pseudotumors“ of the orbit: a review. *J Clin Pathol* 26: 639–648
13. Grove AS (1975) Evaluation of exophthalmos. *N Engl J Med* 292: 1005–1013
14. Hosten N (1995) Auge und Orbita: radiologische Differentialdiagnostik. Thieme, Stuttgart New York, S 37
15. Iro H, Hosemann W (1993) Minimally invasive surgery in otorhinolaryngology. *Eur Arch Oto Rhino Laryngol* 250: 1–10
16. Issing PR, Ruh S, Kloss A, Kuske M, Lenarz T (1997) Diagnostik und Therapie lymphoider Tumoren der Orbita. *HNO* 45:545–550
17. Jacobiec FA, Jones IS (1978) Orbital Inflammations. In: Duane TD (ed) *Clinical ophthalmology*. Harper & Row, Hagerstown, MD, p 1
18. Kennerdell JS, Johnson BL, Deutsch M (1979) Radiation treatment of orbital lymphoid hyperplasia. *Ophthalmology* 86: 942–947
19. Michel O (1995) Endonasale Operationen von Raumforderungen der Frontobasis und angrenzenden Orbita. In: Steudel WI (Hrsg) *Transfaziale Zugänge zur Schädelbasis*. Einhorn, Reinbek, S 117
20. Michel O (2000) Transnasale Chirurgie der Orbita. Übersicht aktueller Indikationen und Techniken. *HNO* 48: 4–17
21. Mir-Salim PA, Berghaus A (1999) Der endonasale, mikrochirurgische Zugang zum retrobulbär Raum am Beispiel eines intrakonalen Hämangioms. *HNO* 47: 192–195
22. Mombaerts I, Schlingemann R, Goldschmeding R, Koornneef L (1996) Are systemic Corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors. *Ophthalmology* 103: 521–528
23. Morgenstern C, Vosstean KH (1986) Klinik, Diagnose und Therapie raumfordernder Prozesse der Orbita. *HNO* 34: 186–189
24. Naumann GOH (1997) Spezielle pathologische Anatomie, Bd.12/I+II, Pathologie des Auges II, 2 Aufl. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokio, S 1440
25. Nugent RA, Rootman J, Robertson WD, Lapointe JS, Harrison FB (1981) Acute orbital pseudotumors: classification and CT features. *Am Neuroradiol* 2: 431–436
26. Rochels R (1993) Tumoren und Pseudotumoren der Orbita – Klinik, Diagnostik und Therapie. *Eur Arch Oto Rhino Laryngol* 1 [Suppl]: 227–253
27. Rochels R, Behrendt S, Mehdorn HM, Godbersen GS, Kreusch T (1995) Chirurgische Zugänge zur Orbita. In: Steudel WI (Hrsg) *Transfaziale Zugänge zur Schädelbasis*. Einhorn, Reinbek, S 111
28. Snead MP, James JN, Snead DR, Robson DK (1993) Orbital lymphomas and Castleman's disease. *Eye* 7: 84–90
29. Steinert R, Bullinger G (1989) Der Pseudotumor orbitae. *HNO* 37: 128–132
30. Unsöld R, Ostertag C, Newton TH (1980) Zur Differentialdiagnose endokriner Orbitopathien und entzündlicher Pseudotumoren der Orbita. *Computertomographie-Befunde*. *Klin Mbl Augenheilkd* 177: 31–47
31. Unsöld R, Greeven G (1997) Entzündliche Orbitaerkrankungen. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokio, S 75
32. Verheggen R, Markakis E (1998) Erkrankungen der Orbita – Trauma, Entzündung, Tumor aus der Sicht des Neurochirurgen. *Eur Arch Oto Rhino Laryngol* 1998 [Suppl]: 93–110