

# Therapie anterior gelegener Orbitatumoren

**Wenn aufgrund der klinischen und neuroradiologischen Befunde, die im vorangehenden Beitrag beschrieben wurden, die Diagnose Orbitatumor vermutet wird, muss entschieden werden, ob und welche Therapie folgen soll. In dieser Übersicht werden zunächst extrakranielle chirurgische Zugänge von anterior medial, anterior und lateral beschrieben. Anschließend werden strahlentherapeutische und pharmakologische Behandlungskonzepte erläutert. Orbitatumoren des Kindesalters werden am Ende der Arbeit gesondert diskutiert.**

Die Therapieoptionen bei Orbitatumoren sind entsprechend der Zahl möglicher

Diagnosen und des unterschiedlichen Wachstums- und Metastasierungsverhaltens vielfältig und können miteinander kombiniert werden. Sie umfassen die folgenden 4 Bereiche:

- Chirurgie (Biopsie, Teilentfernung, vollständige Resektion),
- Strahlentherapie (fraktionierte Bestrahlung, Radiochirurgie),
- Pharmakotherapie (Chemotherapie, Immunsuppression),
- Beobachten des weiteren Verlaufs.

Gerade bei Erkrankungen der Orbita hat es sich wegen ihrer vielfältigen Nachbarschaftsbeziehungen als sinnvoll erwiesen, Therapieentscheidungen in einem fächerübergreifenden Netzwerk zu diskutieren

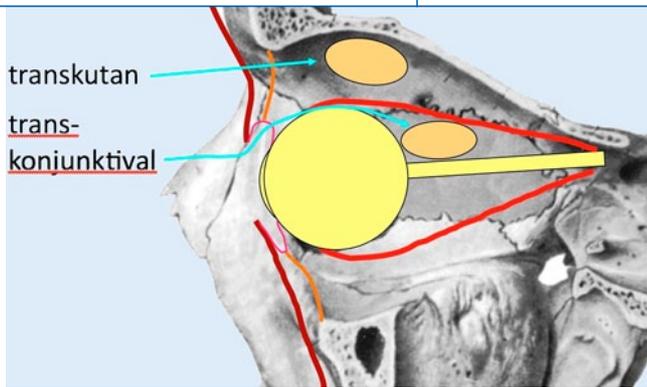
und zu planen. Bei den chirurgischen Operationen hängt es sehr von der Erfahrung des jeweiligen Operateurs und seiner instrumentellen Ausstattung ab, welche Disziplin letztendlich den Eingriff ausführt. Bei größeren Eingriffen kann es sinnvoll sein, ein multidisziplinäres Operationsteam zu bilden. In dieser Übersicht soll aber auch betont werden, dass der Ophthalmochirurg mit Instrumenten, die ihm aus dem Bereich der plastischen- und rekonstruktiven Lidchirurgie vertraut sind, einige Orbitaoperationen von anterior ohne aufwendiges, zusätzliches Instrumentarium selber durchführen kann. Letztendlich hängt die Wahl des chirurgischen Zugangs von der Lokalisation der Raumforderung innerhalb der Orbita ab.

**Tab. 1** Häufigkeiten und Behandlungsoptionen bei Orbitatumoren im Kindes- und Erwachsenenalter

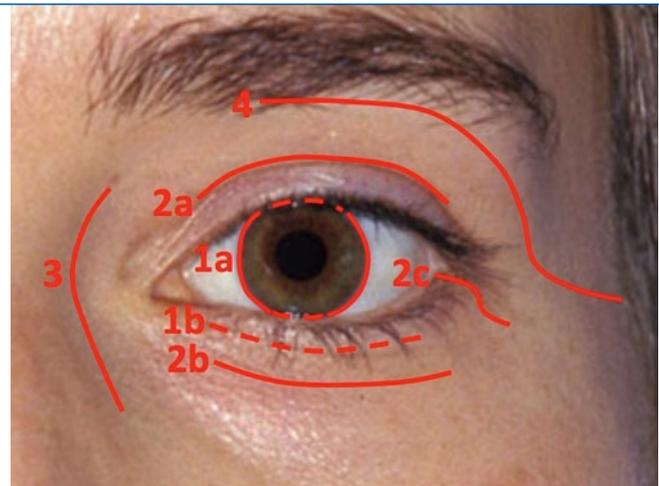
Kinder				Erwachsene					
Tumor	Häufigkeit (%)	Optionen			Tumor	Häufigkeit (%)	Optionen		
		Chirurgie	Bestrahlung	Pharmakotherapie			Chirurgie	Bestrahlung	Pharmakotherapie
Dermoidzyste	37	E			Meningeom <sup>a</sup>	10	E, T	F, R	
Optikusgliom	16	E	F, R		Metastase	10	T, B	F	C
Kapilläres Hämangiom	15	T	L	S, B	Lymphom	10	T, B	F	
Lymphangiom	6	T	?	OKT432	Kavernom	8	E		
Rhabdomyosarkom	5	T	F	C	Pseudotumor	8	T, B		S
Neurofibrom	4	O	?		Dermoid	8	E		
Lymphom	4	T, B	F		Mukozele	6	E		
Mukozele	4	E			Tränendrüsentumor	3	E	F	
Schwannom	3	E	?		Optikusgliom	3	E, B	F, R	
Sonstige	6				Sonstige	34			

E Exzision, T Teilrezektion, B Biopsie, F fraktionierte Bestrahlung, R Radiochirurgie, L Laserkoagulation, S Steroide, B  $\beta$ -Blocker, C Chemotherapie.

<sup>a</sup>Inklusive Optikusscheidenmeningeom.



**Abb. 1** ▲ Sagittales, anatomisches Schema zur vergleichender Darstellung des transkutanen, transseptalen Zugangs bei extrakonalen Raumforderungen und des transkonjunktivalen Zugangs bei intrakonalen Raumforderungen



**Abb. 2** ▲ 1 Transkonjunktivale Zugänge mit Eröffnung der Bindehaut am Limbus (1a) oder im Fornix (1b). 2 Transkutane, transseptale Zugänge durch das Oberlid (2a) oder Unterlid (2b, 2c). 3 Medialer transkutaner Zugang nach Killian. 4 Anterolateraler Zugang für eine laterale, transsossäre Orbitotomie

Dabei muss in der Operationsplanung berücksichtigt werden, dass das Ausmaß der zugangsbedingten Gewebedissektion in einer günstigen Relation zur erzielten Übersichtlichkeit des Operationsfeldes steht, sodass mit geringem Kollateralschaden an neurovaskulären und bindegewebigen Strukturen ein möglichst großer Effekt erzielt wird.

Vor jedem Eingriff muss eine qualitativ hochwertige neuroradiologische Bildgebung erfolgt sein. Die Magnetresonanztomographie (MRT) hat ihre Domäne in der Weichteil- und Differenzialdiagnostik. Die Computertomographie (CT) ist notwendig bei allen Eingriffen an der knöchernen Orbita und Fragen zur Knochenarrosion. In differenzialdiagnostisch einfachen Fällen ist sie auch eine kostengünstigere Alternative zur MRT. Eine interessante Alternative zur CT ist die digitale Volumetomographie (DVT), die zwar nicht die Weichteile, aber die knöchernen Strukturen annähernd gleich gut wie die CT darstellt.

### Klinisches Spektrum

Trotz einer Vielzahl von Fallberichten und -serien gibt es nur wenige Publikationen, die das Spektrum orbitaler Erkrankungen systematisch widerspiegeln. Die mit 1825 Patienten umfassendste Serie von Fällen, die mit dem Leitsymptom Exophthalmus an ein Zentrum überwiesen wurden, stammt von Dallow und Pratt [3].

Orbitatumoren machen darin ca. ein Drittel aller Orbitaerkrankungen aus. Sie können in annähernd jedem Lebensalter auftreten und haben einen Häufigkeitssgipfel in der sechsten Dekade. Das Spektrum im Kindesalter unterscheidet sich deutlich von dem des Erwachsenenalters. Die **Tab. 1** listet die Häufigkeiten typischer Orbitatumoren beider Altersgruppen auf. Ferner ist in dieser Tabelle angegeben, welche der zuvor erwähnten Optionen beim jeweiligen Krankheitsbild infrage kommt. Dabei zeichnet sich ab, dass die Chirurgie in fast allen Fällen eine Option ist.

### Chirurgische Zugänge

#### Allgemeines

Über die im Folgenden beschriebenen extrakraniellen, anterioren Zugänge können Raumforderungen erreicht werden, die im vorderen und mittleren Drittel des Orbitatrichters liegen [17]. Eine knöcherne Orbitotomie ist dabei meist nicht erforderlich. Prozesse im hinteren Orbitatrichter sind den posterioren Zugängen vorbehalten. Diese umfassen transfrontale, pterionale und endonasale Zugänge.

— Zur exakten Planung der Operation kommt der präoperativen, radiologischen Bildgebung in verschiedenen Schnittebenen eine überragende Bedeutung zu.

Ein wichtiges Kriterium für die Wahl des Zuganges ist, ob eine Raumforderung innerhalb oder außerhalb des Muskelkonus liegt. Insbesondere bei intrakonalen Raumforderungen hat sich ein transkonjunktivaler Zugang bewährt (Abb. 1). Die Abb. 2 illustriert die bei anterioren Zugängen möglichen Schnitfführungen.

Am weitesten medial liegt der sog. Hautschnitt nach Killian. Dies ist ein Zugang, der dem der Dakryozystorhinostomie ähnelt. Im Unterschied hierzu wird im weiteren Verlauf der Operation das Periost weit nach posterior von der medialen Orbitawand nach Koagulation der vorderen und hinteren Ethmoidalarterie abgehoben. Unkontrollierte Blutungen sind hier unbedingt zu vermeiden. Jeweils am Ober- und Unterlid besteht die Möglichkeit eines transkutanen, transseptalen Zuganges. Am Oberlid erfolgt dieser gerne in der Oberlidfalte, am Unterlid in Form eines subziliaren Schnittes. Eine Modifikation des transkutanen Unterlidzuganges ist der sog. „Swinging-eyelid-Zugang“, für den das laterale Unterlid unter Durchtrennung des unteren Schenkels des Lig. canthi laterale abgetrennt und anschließend die Bindehaut im unteren Fornix eröffnet wird. Der Bindehautfornix kann zur Fettresektion oder bei kleineren Zugängen auch isoliert eröffnet werden. Bei intrakonalen Prozessen wird die Bindehaut am Limbus zirkulär oder sektoriell eröffnet – analog der extraokularen Ablatiochirurgie. Am weitesten lateral ist der

Hautschnitt nach Stallard. Hierbei wird der Schnitt unterhalb der Braue über der Orbitakante bis zum lateralen Lidwinkel und dann in die Fossa temporalis geführt. Dieser Zugang wird üblicherweise mit einer temporären Herauslösung des lateralen knöchernen Orbitapfeilers kombiniert.

Die computerassistierte Neuronavigation, die heutzutage in der Schädelbasischirurgie und in der knöchernen Orbitarekonstruktion ihren festen Platz hat, ist in der Chirurgie der orbitalen Weichteile meist weder notwendig noch sinnvoll, zumal sie die Operationszeit deutlich verlängert und mit hohem apparativem Aufwand verbunden ist. Ferner kann der sog. „tissue shift“ der verschiebbaren Weichteile die Navigation erschweren.

### Transkonjunktivaler Zugang

Durch einen transkonjunktivalen Zugang lässt sich der para- und retrobulbäre Raum gut erreichen, ohne dass auf dem Weg dorthin viel Gewebe dissektiert werden muss [11]. Er hinterlässt keine kosmetisch auffälligen Narben. Typischerweise extrahiert man über diesen Zugang einen der häufigsten Orbitatumoren des Erwachsenen, nämlich das Kavernom (auch kavernöses Hämangiom genannt, histologisch eine venöse Malformation, zu unterscheiden vom Hämangiom des Kindesalters), das meist intrakonal liegt. Über diesen Zugang kann auch der distale, retrobulbäre Teil des Sehnervs erreicht werden, wenn bei intrakranieller Hypertension eine Sehnervscheidenfensterung indiziert ist [8, 13]. Im Folgenden werden die klinischen Befunde und die intraoperativen Schritte anhand eines klinischen Beispiels erläutert.

Bei einer 40-jährigen Patientin fiel in einer augenärztlichen Routineuntersuchung eine rechtsseitige Papillenschwellung auf. Die neuroradiologische Abklärung ergab einen intrakonalen Tumor, der den Sehnerv nach medial unten verdrängte (Abb. 3).

Da mit einem Größenwachstum des Prozesses zu rechnen war und ohne Druckentlastung eine Optikusatrophie eingetreten wäre, entschlossen wir uns zu einer Entfernung. Dazu wurde die Bindehaut zirkulär eröffnet. Die 4 geraden Au-

genmuskeln wurden mit 4-0-Seidenfäden angeschlungen, um den Bulbus intraoperativ bewegen zu können. Das anschließende Vorgehen erfolgte unter dem Operationsmikroskop, da dieses nicht nur eine sinnvolle Bildvergrößerung, sondern auch einen annähernd konfokalen Strahlengang ermöglicht, mit dem der enge Operationskanal gut ausgeleuchtet wird. Anschließend wurden der Para- und Retrobulbärraum durch Einsetzen von 2 Orbitabodenspateln dargestellt (Abb. 4a). Durch einen dritten Spatel wurde der Bulbus beiseite geführt (Abb. 4b). Eine solche Operation muss mit einem erfahrenen Assistenten durchgeführt werden. In manchen Fällen hat es sich bewährt, den dritten Spatel durch einen zweiten Assistenten halten zu lassen. Nachdem der Retrobulbärraum durch diese 3 Spatel in Form eines Dreiecks aufgespannt ist, kann der Operateur mit einem Mikrosauger und einer Federschere die Tenon-Kapsel von innen her eröffnen, wonach das orbitale Fett sichtbar wird. In diesem verbirgt sich dann die Raumforderung, die im Falle des Kavernoms als bläuliche, fein gekammerte, mit einer zarten Kapsel versehene Struktur sichtbar wird (Abb. 4b).

Der nächste Schritt besteht darin, den Tumor durch Koagulation mit dem Bipolarkoagulator thermisch zu schrumpfen, sodass er an Volumen verliert und man ihn dann leichter durch die kleine Öffnung mobilisieren kann (Abb. 4c). Dazu muss der Tumor öfter an verschiedenen Stellen gefasst und luxiert werden, damit seine Kapsel vorsichtig freipräpariert werden kann. Zum Fassen des Tumors hat sich eine Tumorfasszange bewährt. Wenn der Tumor durch Koagulation auf ca. 50% seines ursprünglichen Volumens geschrumpft ist, kann man versuchen, ihn durch die Öffnung herauszuziehen. Häufig ist dieses Herausziehen relativ problemlos möglich. Entweder gelingt dies mit einer Tumorfasszange oder, wie in der Abb. 4d gezeigt, durch Anfräsen des Tumors mit einem Kryostaten. In seltenen Fällen sitzt der Tumor in der Tiefe der Orbita so fest, dass er nicht ohne Weiteres herauszuziehen ist. In solchen Fällen muss ruhig und systematisch an verschiedenen Seiten der Tumoroberfläche weiter nach hinten präpariert werden.

Ophthalmologe 2011 · [jvn]:[afp]–[alp]  
DOI 10.1007/s00347-010-2191-y  
© Springer-Verlag 2011

W.A. Lagrèze · J. Rössler · G. Illerhaus ·  
W. Maier · A. Grosu

### Therapie anterior gelegener Orbitatumoren

#### Zusammenfassung

Die Diagnose Orbitatumor wird anhand klinischer und neuroradiologischer Kriterien gestellt und in unklaren Fällen durch eine Biopsie histologisch gesichert. Das Spektrum möglicher Diagnosen ist vielfältig. Entsprechend der Dignität und Lokalisation ergeben sich unterschiedliche Therapieoptionen, von denen die chirurgische Entfernung die häufigste ist. Eine wesentliche Ergänzung ist die Strahlentherapie, die bei bestimmten Tumoren auch isoliert angewendet wird. In dem Übersichtsbeitrag werden zunächst die chirurgischen Zugänge und Techniken bei anterior, d. h. in den vorderen zwei Dritteln der Orbita, gelegenen Tumoren erläutert. Anschließend werden aktuelle strahlentherapeutische Techniken und Indikationen diskutiert, gefolgt von Aspekten zur Chemotherapie. Die Behandlung von Orbitatumoren des Kindesalters erfolgt am Schluss gesondert.

#### Schlüsselwörter

Orbita · Chirurgie · Tumor · Orbitatumor · Strahlentherapie

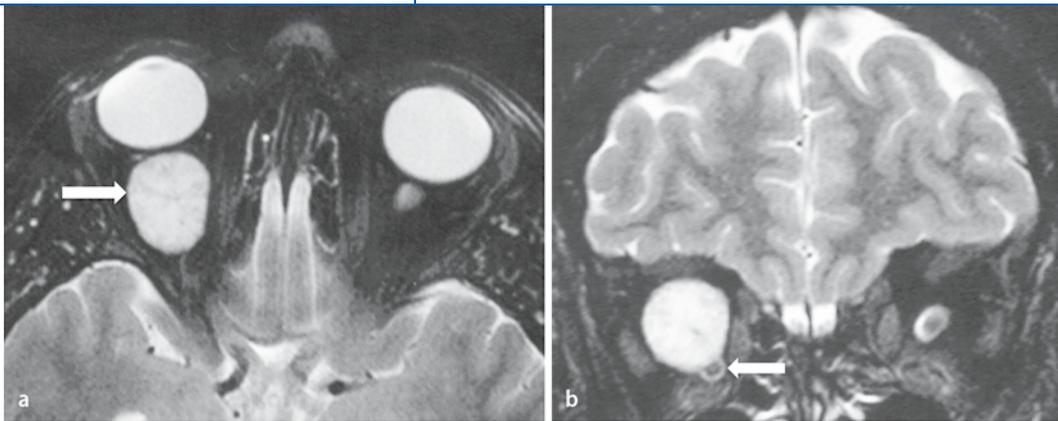
### Therapy of tumors of the anterior orbit

#### Abstract

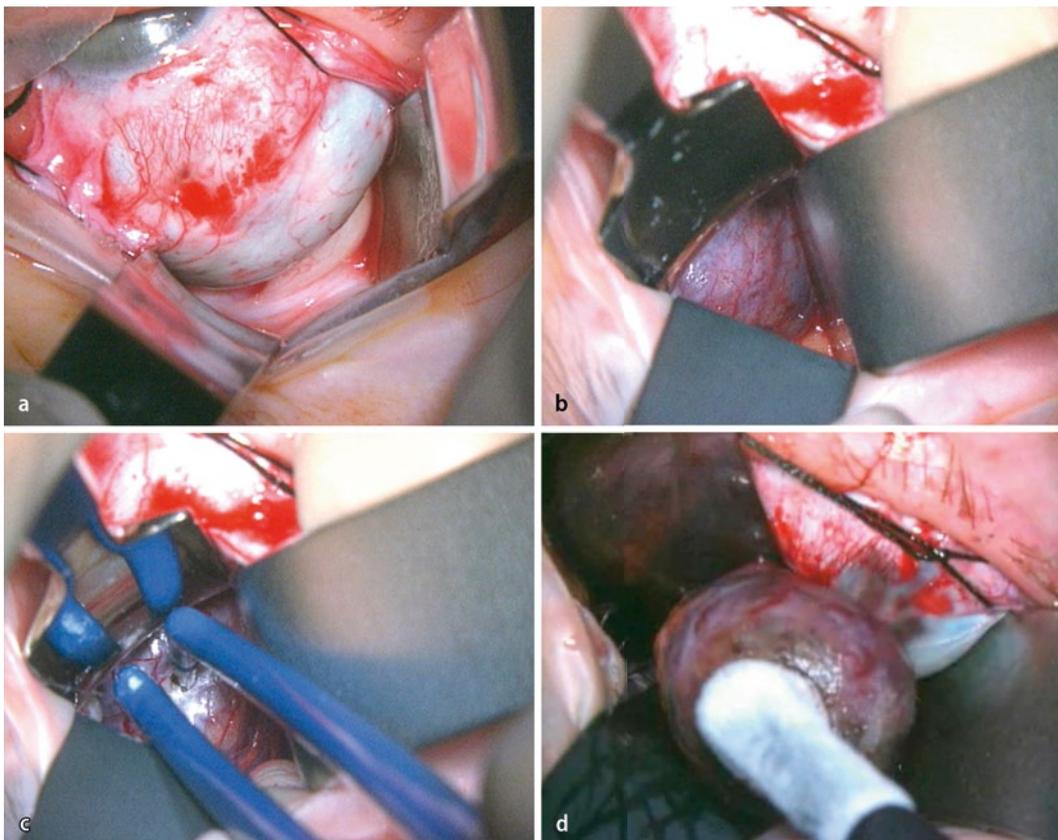
Tumors of the orbit are diagnosed on clinical and neuroradiological criteria. A biopsy may histologically confirm uncertain mass lesions. The patients' age and medical history predispose for certain tumor entities among the rather heterogenous spectrum of possible diagnoses. The therapy depends on the degree of malignancy and its location within the orbit. Among the different options, surgical excision is the most common followed by radiation therapy either in combination with surgery or alone. Chemotherapy plays a subsidiary role in certain lymphomas or metastases. This review covers the surgical techniques and treatment principles for tumors of the anterior orbit, explains radiotherapy techniques and briefly covers chemotherapy. Pediatric tumors of the orbit are covered separately.

#### Keywords

Orbit · Surgery · Tumor · Orbital tumor · Radiation therapy



**Abb. 3** ◀ Retrobulbäres Kavernom. **a** Axiale und **b** koronare, T2-gewichtete MR-Tomographien. In Teilabbildung **a** zeigt der Pfeil auf den Tumor, in Teilabbildung **b** auf den nach medial unten verdrängten Sehnerv



**Abb. 4** ◀ Operative Schritte der transkonjunktivalen Exzision eines retrobulbären und intrakonal gelegenen Kavernoms. **a** Darstellen des retrobulbären Raums, **b** Darstellen der Tumoroberfläche. **c** Koagulation des Tumors zur Volumenreduktion, **d** Kryoextraktion des Tumors

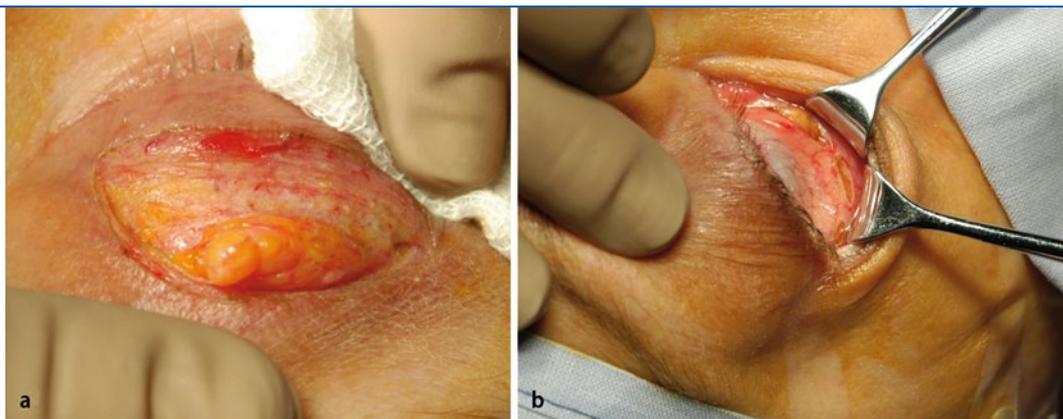
— **Das Risiko einer Blutung bzw. Sehnervschämie steigt mit dem Ausmaß der Manipulationen im hinteren Bereich der Orbita.**

Da es üblicherweise nicht zu einer Verletzung orbitaler Gefäße kommt, sind Blutungen nach Entfernung eines solchen Hämangioms meist nur kleine Sickerblutungen. Dennoch muss sorgfältig geprüft werden, dass diese nicht zu umfangreich sind und später zu einem den Sehnerv komprimierenden Retrobulbärhämatom führen können. Daher sollte das retrobulbäre Gewebe einige Sekunden nach

Extraktion beobachtet und ggf. koaguliert werden. Wenn der Tumor entfernt ist, werden die Zügelfäden von den geraden Augenmuskeln gelöst und die Bindehaut mit resorbierbarem Nahtmaterial am Limbus verschlossen. Anschließend erhält der Patient einen antibiotischen Augensalbendruckverband. Im gezeigten Beispiel induzierte die Operation eine Abduzensparese, die sich innerhalb von 3 Monaten vollständig zurückbildete. Innerhalb eines Jahres bildete sich auch die Papillenschwellung ebenfalls ohne Optikusatrophie vollständig zurück. Die Patientin war beschwerdefrei.

Über einen transkonjunktivalen Zugang können auch andere intrakonal gelegene Raumforderungen erreicht werden. Bestimmte extrakonale Prozesse lassen sich ebenfalls transkonjunktival darstellen. Ein Beispiel ist die transkonjunktivale Fettgewebsresektion bei endokriner Orbitopathie. Hierzu wird die Bindehaut mit einem Hochfrequenzschneidegerät im unteren Bindehautfornix eröffnet, um zu den entsprechenden Fettgewebslogen zu gelangen (▣ **Abb. 5b**).

**Abb. 5 ▶ a** Transkutane Fettgewebsresektion bei endokriner Orbitopathie, **b** nachdem zuvor aus der unteren Orbitaloge Fettgewebe transkonjunktival reseziert wurde



**Abb. 6 ▲** Radiologischer Befund und Operationssitus eines Lymphoms über dem lateralen Orbitaboden. **a** Sagittale, T1-gewichtete, fettsupprimierte MRT, **b** Hautschnitt und Durchtrennen des unteren Schenkels des Lig. canthi laterale, **c** Herunterklappen des Unterlids („swinging-eyelid“) und Eröffnung des unteren Bindehautfornix

## Transkutane Zugänge zur Orbita

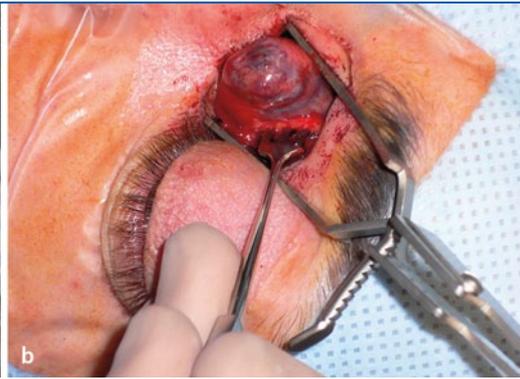
Häufig wird ein transkutane Zugang bei extrakonal gelegenen Tumoren gewählt [17]. Wie in **Abb. 2** gezeigt, bieten sich Schnittführungen in allen 4 Quadranten der Orbita an. Der genaue Ort des Zugangs wird sich dabei an der Lokalisation des Tumors orientieren. In der oberen Hälfte gelegene Raumforderungen sollten entsprechend über das Oberlid, im unteren Orbitateil gelegene Raumforderungen über das Unterlid angegangen werden. Bei allen transkutanen Zugängen wird das Septum orbitale mit-eröffnet. Beim anschließenden Wundverschluss ist es wichtig, dass das Septum nicht vernäht wird, damit es im seltenen Fall einer postoperativen Blutung nicht zu einem visusbedrohenden Orbitahämatom kommt [14]. Bei isolierter Raumforderung in der Tränendrüse kann die Entscheidung, ob man erst biopsieren oder primär die Drüse mit dem Tumor komplett entfernen soll, schwierig sein. Bei Verdacht auf ein pleomorphes Adenom ist die derzeitige Lehrmeinung, den Tumor durch einen anterolater-

ralen Zugang komplett zu entfernen. Bei Verdacht auf ein Lymphom sollte nur biopsiert und nachfolgend bestrahlt werden. Bei Verdacht auf ein adenoidzystisches Karzinom kann auch zunächst biopsiert und bei Bestätigung die Orbita exentriert oder radikal teilreseziert und nachbestrahlt werden, wobei die zweite Variante zu erheblichen Oberflächenstörungen des Auges führt.

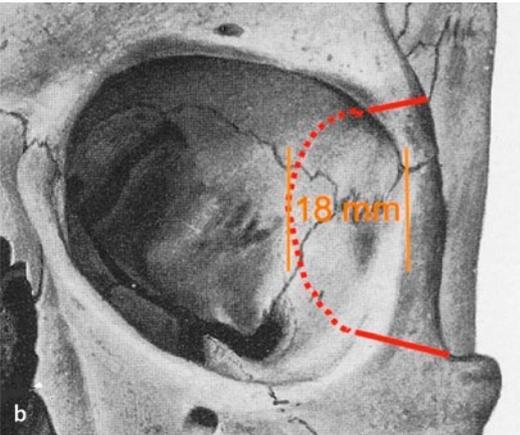
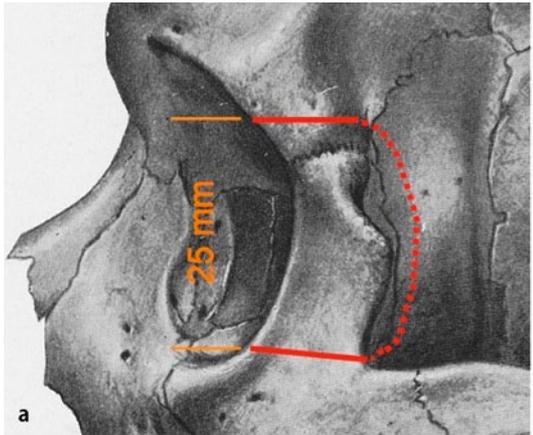
Stellvertretend für transkutane Zugänge wird im Folgenden ein sog. „Swinging-eyelid-Zugang“ illustriert und anschließend ein Situs bei einem medial gelegenen Prozess gezeigt. Bei einem 70-jährigen Patienten bestand der Verdacht auf ein orbitales Lymphom (**Abb. 6a**). In eine Hautfalte des lateralen Lidwinkels wurde ein ca. 1 cm langer Hautschnitt gelegt. Direkt danach wurde ähnlich einer lateralen Tarsalzungenplastik (z. B. bei Faszialisparese) der untere Schenkel des lateralen Lidbändchens durchtrennt. Danach lässt sich das Lid mit der Pinzette spannungsfrei nach unten wegklappen (**Abb. 6c**). Anschließend wurde die Bindehaut im unteren Fornix mit einer Schere unterminiert und durch einen langen Scherenschlag eröffnet. Diese Schritte können

auch mit einem Hochfrequenzschneider durchgeführt werden. Nach dem Öffnen des Septum orbitale konnte problemlos eine Biopsie aus dem unteren lateralen Orbitaquadranten entnommen werden. Nach sorgfältiger Blutstillung wurde die Bindehaut mit 7-0-Vicryl fortlaufend vernäht und die laterale Tarsuszunge am Periost des lateralen Orbitapfeilers mit 4-0-Vicryl fixiert. Anschließend erfolgte die Hautnaht.

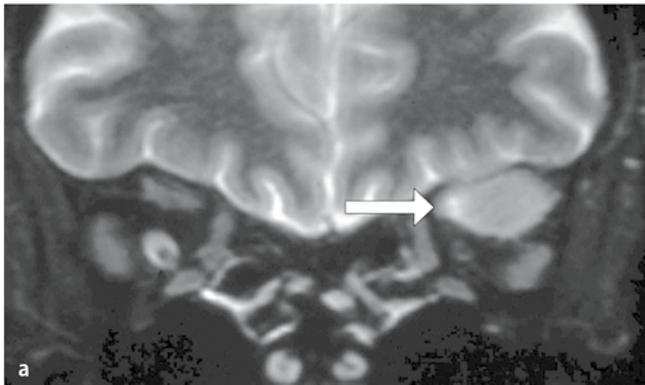
In **Abb. 7** ist ein medialer Zugang zur Extraktion eines extrakonal gelegenen Kavernoms gezeigt. Es ist ratsam, solche Operationen gemeinsam mit HNO-ärztlichen Kollegen durchzuführen, wenn die Prozesse die mediale Orbitawand arrodieren haben oder zusätzlich Veränderungen in den Siebbeinzellen vorliegen. Nach einem Hautschnitt nach Killian wird analog einer Dakryozystorhinostomie direkt der Knochen an der lateralen Nasenflanke aufgesucht und danach das Periost einschließlich Tränengangssystem nach lateral abgehoben. Die vordere und hintere Ethmoidalarterie müssen dabei sorgfältig koaguliert werden. Anschließend wird die Periorbita geöffnet, um zu dem Tumor zu gelangen.



**Abb. 7** ◀ Transkutane Entfernung (**b**) des in der axialen, T1-gewichteten MRT (**a**) sichtbaren, extrakonal gelegenen Kavernoms (*Pfeil*) durch einen medialen Hautschnitt nach Kilian. Der Tumor ist bereits durch Präparation nach anterior mobilisiert



**Abb. 8** ◀ Knochenschnitte für eine laterale Orbitotomie, dargestellt am **a** lateralen und **b** anterioren Aspekt einer linken Orbita. Die *durchgehenden Linien* zeigen die Schnitte, die mit der oszillierenden Säge angelegt werden. Entlang der *gepunkteten Linien* wird der laterale Orbitapfeiler herausgebrochen. Eine wichtige Orientierungsmarke ist der Ansatz des Jochbogens



**Abb. 9** ◀ T2-gewichtete, **a** axiale und **b** koronare MRT. Der Tumor ist durch *Pfeile* markiert

Bei endokriner Orbitopathie erfolgt die Fettgewebsresektion in der oberen Orbitaloge transkutan durch das Oberlid. Die **Abb. 5a** zeigt den Operationssitus.

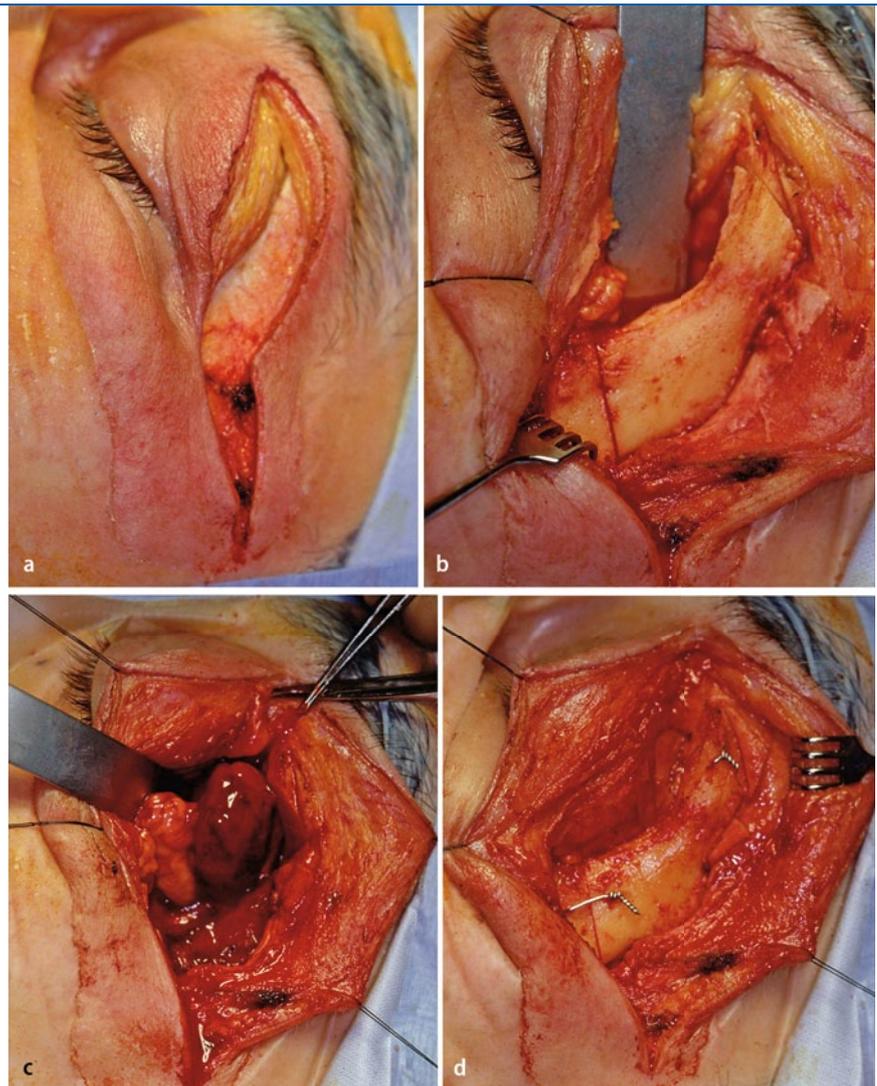
### Anterolateraler, transossärer Zugang

Dieser Zugang ist indiziert, wenn die Tränendrüse oder eine Raumforderung im lateralen Teil der Orbita entfernt werden soll. Er erlaubt eine recht gute Übersicht bis an die Grenze vom mittleren zum hinteren Orbitadrittel. Zusätzlich zu den in der plastischen und rekonstruktiven Lidchirurgie verwendeten Instrumenten sind eine oszillierende Knochensäge, ein Bohrer und eine Knochenfasszange erforderlich. Die **Abb. 8** illustriert die Schnittführung der Knochenschnitte.

Bei dem im folgenden Beispiel gezeigten Patienten handelt es sich um einen 52-jährigen Mann, der 2 Jahre zuvor ein Weichteilsarkom des rechten Knies hatte. Das okuläre Leitsymptom war eine Hebungseinschränkung des linken Auges, die keinem neurogenen Muster zuzuordnen war. Eine daraufhin durchgeführte Kernspintomographie ergab eine ret-

robuläre Raumforderung oberhalb des Sehnervs (■ **Abb. 9**).

Intraoperativ wurde zunächst ein Hautschnitt nach Stallard ausgeführt, der in der Mitte unterhalb der Augenbraue beginnt, genau über der Orbitakante bis auf Höhe des lateralen Lidwinkels geführt wird und dann nach hinten ca. 3 cm in die Fossa temporalis ausläuft (■ **Abb. 10a**). Anschließend wurde das Subkutangewebe von der Orbitakante freipräpariert. Danach wurde der Knochen mit einem Raspatorium vollständig freigelegt und das Periost auf der Orbitainnenseite mit einem Elevatorium abgehoben. Schließlich erfolgten 2 nach posterior geführte, vertikal zur Knochenoberfläche stehende Knochenschnitte mit einer oszillierenden Säge. Zuerst erfolgte der untere Schnitt direkt oberhalb des Ansatzes des Jochbogens, der eine wichtige anatomische Leitstruktur darstellt. Der obere Knochenschnitt erfolgte ca. 2,4 cm oberhalb davon, etwas oberhalb der Fissura frontozygomata (■ **Abb. 10b**). Danach wurde der Knochen nach lateral herausgebrochen. Erleichtert wird dies, wenn man zuvor die laterale Orbitawand in dem Spalt zwischen Periost und Knochen mit einem Knochenmeißel perforiert. Bei kleineren Eingriffen kann das luxierte Knochenfragment belassen werden, bei größeren kann der daran haftende M. temporalis abgetrennt und der Knochen in Ringer-Lösung aufbewahrt werden. Anschließend blickt der Operateur von lateral auf die Periorbita, die geöffnet und nach hinten geschlitzt wird. Im Beispiel sind im Operationssitus unten die Tränenrinne und darüber der Tumor rötlich livide zu sehen (■ **Abb. 10c**). Dieser wurde vorsichtig herauspräpariert. Das Orbitaperiost (Periorbita) verbleibt ungenäht offen. Danach wurde das Knochenstück an die ursprüngliche Stelle gesetzt und ober- und unterhalb der Schnittlinien jeweils ein Bohrloch angebracht. Durch die Bohrlöcher kann der Knochen mit feinen Drähten fixiert werden (■ **Abb. 10d**). Alternativ kann diese Knochennaht auch mit gängigem Nahtmaterial erfolgen, da sich der Knochen ausreichend in dieser Position verkeilt. In entsprechend ausgestatteten Operationssälen kann der Knochen auch mit Osteosynthesematerial über kleine Titanplatten verschraubt werden.



**Abb. 10** ▲ Laterale Orbitotomie bei Metastase eines Weichteilsarkoms. **a** Kutane und subkutane Schnittführung über der lateralen, oberen Orbitakante. **b** Die laterale Orbitawand ist vom Periost freipräpariert und an 2 Stellen mit einer oszillierenden Säge eingeschnitten. **c** Nach temporärer Entfernung der lateralen Wand und Eröffnen der Periorbita zeigt sich in der Bildmitte der Tumor. **d** Der Knochen ist nun wieder eingesetzt und mit Drähten fixiert

Danach wird das Subkutangewebe mit 6-0-Vicrylfäden verschlossen. Anschließend erfolgt die Hautnaht. Unter ästhetischen Gesichtspunkten war die Narbe nach ca. 2 Monaten kaum auffällig. Postoperativ zeigte der Patient eine Zunahme der Parese des M. rectus superior, weshalb dieser über einen klassischen strabologischen Zugang um 6 mm reseziert wurde. Danach war der Patient in allen Blickrichtungen doppelbildfrei.

### Komplikationen

Eine sehr gefürchtete postoperative Komplikation ist die Orbitaeinblutung. Hierdurch kann es zu einer druckbedingten

Ischämie des Sehnervs mit Funktionseinbußen bis hin zur Erblindung kommen. Die Funktionsminderung ist meist irreversibel, wenn der Druck nicht innerhalb eines Zeitfensters von ca. 2 h entlastet wird [14]. Daher ist es unbedingt notwendig, am postoperativen Tag mehrmals zu im Operationsprotokoll festgelegten Zeitpunkten den Verband abzunehmen und sich zu vergewissern, dass das operierte Auge sieht und eine normale Pupillenreaktion aufweist.

➤ **Zum Ausschluss einer Orbitaeinblutung müssen postoperativ regelmäßige Kontrollen erfolgen**

In der darauffolgenden Nacht sollte das Personal angewiesen werden, bei Beschwerden, wie z. B. Schmerzen oder neu aufgetretenem Druckgefühl, den Verband abzunehmen und eine Orbitaeinblutung auszuschließen. Eine leichte oberflächliche Nachblutung kann durchaus zunächst beobachtet werden. Beim geringsten Verdacht auf Orbitaeinblutung muss die Wunde jedoch immer rasch eröffnet werden, um die Blutungsquelle zu lokalisieren und zu koagulieren. Jedoch wird dieses insbesondere nach Eingriffen in der hinteren Orbita nicht immer über den ursprünglichen Zugang möglich sein. Alternativ kann daher im Notfall das Lig. canthi laterale durchtrennt werden, was eine Volumenzunahme und damit eine Druckentlastung ermöglicht. Die Einlage einer Redon-Drainage ist normalerweise nicht sinnvoll, zumal sie durch orbitales Fett blockiert werden kann. Es existieren keine genauen Angaben zur Häufigkeit einer postoperativen Orbitaeinblutung. Sie kann auch nach vermeintlich einfachen, anterior gelegenen Eingriffen auftreten, insbesondere unter Antikoagulationen. Nicht nur aus diesen Gründen sollten orbitachirurgische Eingriffe, die eine Eröffnung des Septum orbitale beinhalten, immer unter stationären Bedingungen durchgeführt werden.

Eine häufigere, aber weniger gravierende postoperative Komplikation ist eine durch die Operation bedingte Motilitätsstörung. Wenn sie sich nicht innerhalb weniger Monate spontan zurückbildet, sind augenmuskelchirurgische Eingriffe indiziert. Wird intraoperativ zu starker Druck auf den Levator palpebrae – z. B. mit einem Orbitaspatel – ausgeübt, kann es zu einer Ptosis kommen, die sich häufig erst nach vielen Monaten langsam zurückbildet. Kommt es beim Präparieren der Zugänge zu einer Durchtrennung sensibler Nerven, klagen die Patienten postoperativ über Hypästhesien im Bereich der Lider, Stirn oder Wange. Nach Monaten können sich diese Hypästhesien durch Regeneration der peripher sensiblen Nerven zurückbilden.

## Strahlentherapie

### Allgemeines, Techniken

Die moderne Strahlentherapie bietet durch eine Vielzahl technischer Weiterentwicklungen die Möglichkeit, eine Strahlendosis präzise auf definierte Zielvolumina zu applizieren und umgebende Strukturen zu schonen. Unter dem Begriff stereotaktische Strahlentherapie werden Behandlungsmethoden und Techniken zusammengefasst, die mithilfe stereotaktischer Koordinaten eine geometrisch präzise Applikation der Strahlen auf ein Zielvolumen ermöglichen und gleichzeitig einen steilen Dosisabfall zum gesunden Gewebe hin aufweisen [9]. Eine hohe Genauigkeit der Bestrahlung wird durch besondere stereotaktische Fixierungs-, Lokalisations- und Positionierungsgeräte erreicht. Stereotaktische Strahlentherapien können perkutan mit Gammastrahlen, ultraharten Röntgenstrahlen oder interstitiell mit radioaktiven Seeds durchgeführt werden. Von allen diesen Methoden hat sich insbesondere die perkutane stereotaktische Strahlentherapie am Linearbeschleuniger (LINAC) aufgrund ihres nichtinvasiven Charakters und ihrer hohen Effizienz durchgesetzt. Die Entwicklung von Mikromultileaf-Kollimatoren zur Feldformung erlaubt die Anpassung der Bestrahlungsfelder an irreguläre Zielvolumina. Dadurch können auch irreguläre Tumoren homogen und konformal bestrahlt werden. Die perkutane stereotaktische Strahlentherapie kann als Einzeitbestrahlung (Radiochirurgie, RC) oder als fraktionierte Strahlentherapie (SFRT) durchgeführt werden. Die RC ist bei kleinen, gut begrenzten Läsionen sinnvoll. Die SFRT ist bei Läsionen indiziert, die gesundes Gewebe (insbesondere Hirnnerven) im Zielvolumen erfassen oder sehr nah an Risikoorganen lokalisiert sind. Die SFRT kombiniert die geometrische Präzision der stereotaktischen Technik mit dem biologischen Vorteil der Dosisfraktionierung. Eine Aufteilung der Strahlendosis in Fraktionen im Abstand einiger Stunden ermöglicht eine jeweils zwischenzeitliche Reparatur des Normalgewebes. Die Entscheidung, ob ein Tumor mit RC oder SFRT behandelt wird,

basiert auch auf seinen strahlenbiologischen Eigenschaften.

Die technologischen Entwicklungen der letzten Jahre hatten 3 Ziele:

- bessere Darstellung des Tumors und der Risikoorgane durch Bildgebung,
- genauere Positionierung des Patienten am Bestrahlungsgerät und
- präzisere Erfassung des Zielvolumens durch neue Bestrahlungsplanungssysteme.

### Bessere Darstellung des Tumors und der Risikoorgane durch Bildgebung

Die traditionelle Zielvolumendefinition zur Bestrahlungsplanung erfolgt durch CT und MRT. Diese Untersuchungen stellen die Anatomie des Tumors und des gesunden Gewebes mit einer hohen Auflösung dar und erlauben eine 3-dimensionale, konformale Strahlentherapieplanung. Der Nachteil dieser Methoden besteht darin, dass sie bei manchen Patienten Tumor und gesundes Gewebe in derselben Dichte/Intensität darstellen, die posttherapeutischen Veränderungen von Tumorgewebe in der Regel nicht differenzieren können und über die biologischen Eigenschaften des Tumors keine Informationen liefern. Die verschiedenen Methoden der biologischen Bildgebung wie Positronenemissionstomographie (PET), SPECT und/oder spezielle MRT-Untersuchungen (MR-Spektroskopie, Diffusions-, Perfusions-MRT) ermöglichen eine Visualisierung der Tumorbiologie (Hypoxie, Proliferation, Angiogenese, Rezeptorenexpression). Die Koregistrierung von MRT, CT und biologischer Bildgebung in das Bestrahlungsplanungs-CT ermöglicht zum einen eine hochpräzise Definition des Zielvolumens, zum anderen können Tumoreareale, die sich besonders aggressiv darstellen, über neue Bestrahlungstechniken wie die IMRT (s. unten) mit höheren Dosen versorgt werden.

### Genauere Positionierung des Patienten am Bestrahlungsgerät

Eine essenzielle Voraussetzung für die exakte Applikation hoher Strahlendosen auf genau definierte Zielvolumina ist die zuverlässige, reproduzierbare Positionierung des Patienten am Bestrahlungsgerät. Räumliche Fehlbestrahlungen kön-

nen eine Reduktion der Zielvolumendosis und gleichzeitig eine Erhöhung der Dosis an den kritischen Normalgeweben zur Folge haben. Darüber hinaus erfordert eine Positionierungsvariabilität das Hinzufügen entsprechender Sicherheits-säume zum Bestrahlungszielvolumen: Das Planungszielvolumen wird dadurch signifikant größer als das klinische Zielvolumen. Diese Sicherheitssäume enthalten Normalgewebe, das partiell der verschriebenen (hohen) Dosis im Zielvolumen ausgesetzt wird. Zahlreiche Methoden, wie z. B. die Lagerung in einer stereotaktischen Gesichtsmaske, stehen mittlerweile zur Reduktion solcher Positionierungsvariabilität zur Verfügung. Die Bestrahlungstechnik, die eine Verbesserung der Positionierungsgenauigkeit durch in das Bestrahlungsgerät integrierte bildgebende Verfahren verwendet, nennt man bildgeführte Strahlentherapie („image guided radiotherapy“, IGRT). Bei der IGRT wird vor und manchmal sogar während der Bestrahlung ein Bild aufgenommen (Röntgenaufnahme, CT, Ultraschall), das mit der Bildgebung bei Bestrahlungsplanung verglichen wird. Ungenauigkeiten in der Patientenpositionierung werden automatisch durch computergesteuerte Bewegungen des Behandlungstisches korrigiert. Am LINAC wird die IGRT mithilfe eines integrierten CTs, einem sog. Cone-Beam-CT, realisiert. Vor Strahlenapplikation wird somit die zur Planung der Bestrahlung durchgeführte CT mit der CT, die am Bestrahlungstisch durchgeführt wurde, verglichen. Bei Abweichungen zwischen der Soll- und der Ist-Position wird der Patient auf dem Bestrahlungstisch dementsprechend repositioniert [23].

### Neue Methoden zur Bestrahlungsplanung: intensitätsmodulierte Strahlentherapie

Der Einsatz der intensitätsmodulierten Strahlentherapie (IMRT) ermöglicht die Behandlung irregulärer Zielvolumina durch die „Modulation“ der Strahlendosis innerhalb der Bestrahlungsfelder. Diese Modulation erreicht man durch die Zerlegung jedes Bestrahlungsfeldes in zahlreiche, unterschiedlich geformte Teilbereiche/Segmente, die mit verschiedener

Dosis bestrahlt werden. Die Formung der Segmente erfolgt durch die Verwendung von Multileaf-Kollimatoren (80–120 im Bestrahlungsgerät einzeln computergesteuerte integrierte Lamellen), die auch in der konformalen Strahlentherapie bereits etabliert sind. Durch die Überlagerung vieler Segmente entstehen sowohl bei der statischen als auch bei der dynamischen Methode in der Summe die gewünschte Dosisverteilung im Zielvolumen und eine Anpassung der Feldform auch an unregelmäßige Tumorgrenzen. Teilbereiche innerhalb der Tumoren, die sich in der biologischen Bildgebung als besonders aktiv darstellen, können durch die IMRT mit Dosis Spitzen innerhalb des Zielvolumens belegt werden. Eine so erreichte inhomogene Dosisverteilung im Zielvolumen wird als „dose painting“ bezeichnet.

### Indikationen

Die strahlentherapeutische Hauptdomäne anterior gelegener Orbitatumoren sind maligne Lymphome [1] und Metastasen [18]. Diese Krankheitsbilder werden in den folgenden Absätzen erläutert. Die Strahlentherapie von Optikuscheidenmeningeomen [5] wird im folgenden Beitrag über die Therapie posteriorer Orbitatumoren erläutert.

Primäre Lymphome der okulären Adnexe sind selten [2]. Sie machen 2% aller malignen Lymphome aus. Etwa 90% der Patienten sind bei Erstdiagnose in einem lokalisierten Tumorstadium. Staginguntersuchungen sind zum Ausschluss einer disseminierten Erkrankung zwingend erforderlich. Meist handelt es sich um niedrigmaligne B-Zell-Lymphome wie das Marginalzonenlymphom vom MALT-Typ („mucosa associated lymphoid tissue“), gefolgt von follikulären Lymphomen und den hochmalignen diffus-großzelligen B-Zell-Lymphomen [22]. Nach bioptischer Sicherung sollte in einem interdisziplinären Tumorboard unter Beteiligung von Ophthalmologen, Hämatonkologen und Strahlentherapeuten eine Therapieempfehlung erfolgen. Die Bestrahlungsplanung erfolgt anhand einer CT in Bestrahlungsposition. Eine Bildfusion mit ergänzender MRT kann wertvolle Zusatzinformationen geben. Oberflächlich gelege-

ne Tumoren an Bindehaut, Tränenrüse und Lidern können mit Elektronen behandelt werden. Tiefer liegende Tumoren werden mit Photonen 3-dimensional konformal bestrahlt. Eine Dosis von 30 Gy mit Einzeldosen von 1,8–2 Gy/Tag ist ausreichend. Die akuten Nebenwirkungen der 3-wöchigen Strahlentherapie sind eine milde Dermatitis und Konjunktivitis, die sich nach Abschluss der Therapie zurückbildet. Mögliche Spätnebenwirkungen sind eine Katarakt und eine Benetzungsstörung.

### Bei lokalisierter Erkrankung werden durch die Strahlentherapie Lokalkontrollraten von 85–100% erzielt.

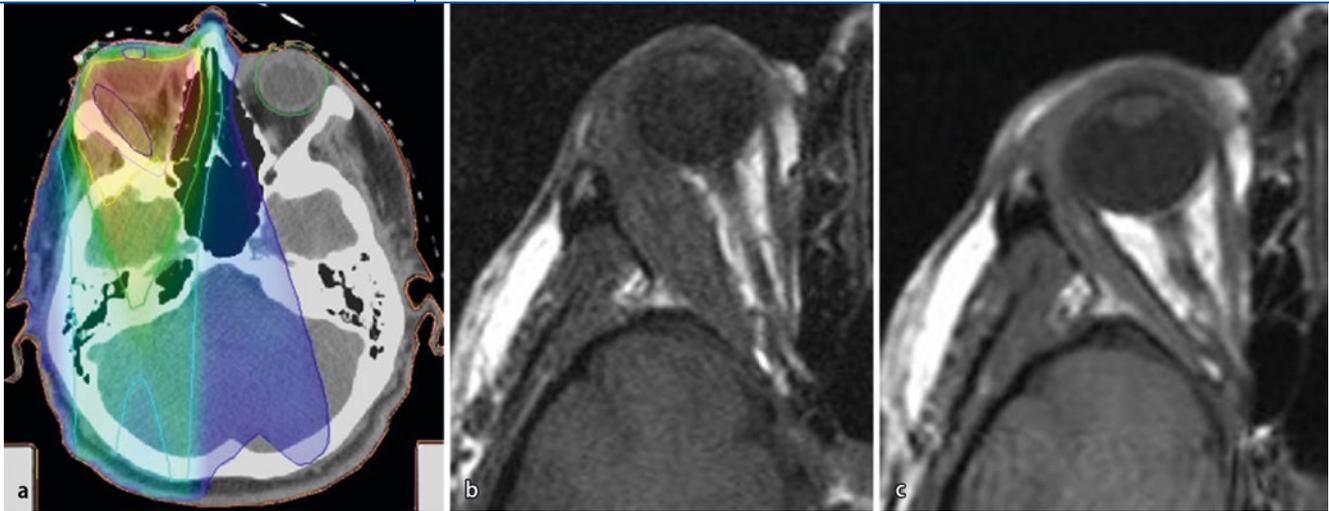
Eindrucksvoll ist die rasche Rückbildung der Lymphome (■ Abb. 11).

Die Inzidenz von Orbitametastasen hat durch die Fortschritte in der Tumorthherapie mit längeren Überlebenszeiten zugenommen. In 42% handelt es sich um Metastasen eines Mammakarzinoms, gefolgt vom Bronchialkarzinom und Prostatakarzinom [7]. Falls kein histologisch gesicherter Primärtumor bekannt ist, muss vor Einleitung der Therapie eine bioptische Sicherung der Diagnose angestrebt werden. Über die optimale Behandlung sollte interdisziplinär entschieden werden. Abhängig von der Symptomatik sind die Strahlentherapie, eine spezifische medikamentöse Tumorthherapie oder eine Operation Therapieoptionen. Bei symptomatischen Metastasen empfehlen wir die rasche Einleitung einer palliativen Strahlentherapie.

Wenn es bei Pseudotumor orbitae nach einer ausreichend hoch dosierten Steroidtherapie (bis zu 1000 mg/Tag Methylprednisolon i.v.) nicht zu einer Besserung kommt, besteht die Möglichkeit einer antiinflammatorischen Strahlentherapie. In der Regel werden Dosen bis zu 20 Gy eingesetzt (Einzeldosis 2 Gy/Tag, 5-mal/Woche). Bei fibrosierendem Pseudotumor orbitae kann auch eine chirurgische Exzision angezielt sein.

### Chemotherapie

Eine Chemotherapie zur Bandlung von Orbitatumoren ist vergleichsweise selten



**Abb. 11** ▲ Stereotaktische fraktionierte Bestrahlung eines Orbitallymphoms. **a** Bestrahlungsplan. Die verschiedenen Isodosen sind farbig markiert. **b** MRT-Befund vor Bestrahlung. **c** MRT-Befund nach Bestrahlung

indiziert. Sie kommt in erster Linie für Lymphome und Sarkome und in zweiter Linie für Metastasen chemotherapiesensibler Tumoren in Betracht. Lymphome sind nicht nur strahlensensibel, sondern sprechen in der Regel auch gut auf Chemo- und Immuntherapie an. Etwa 50% der malignen Orbitatumoren sind Lymphome [16]. Eine Chemotherapie kann bei beidseitigem Befall der Strahlentherapie vorgezogen und auch palliativ eingesetzt werden. Unabhängig vom Therapieplan sollten ein komplettes Lymphomstaging mit CT von Hals, Lunge und Abdomen sowie eine Knochenmarkpunktion zum Ausschluss weiterer Manifestationen erfolgen. Bei hochmalignen Lymphomen (z. B. diffuse großzellige B-Zell-Lymphome) kann eine Polychemotherapie z. B. nach dem CHOP-Protokoll (Cyclophosphamid, Doxorubicin, Vincristin, Prednison), bei B-Zell-Lymphomen in Kombination mit dem monoklonalen Antikörper gegen den B-Zell-Marker CD-20 erwogen werden. Der Stellenwert einer konsolidierenden Bestrahlung ist derzeit Gegenstand klinischer Studien und sollte im Kontext mit dem Ansprechen auf die Therapie – ggf. unter Zuhilfenahme einer Positronenemissionstomographie (PET) – entschieden werden. Bei niedrigmalignen Lymphomen der Orbita kann nach Ausschluss systemischer Manifestationen eine lokale Bestrahlung erfolgen, so wie im vorherigen Kapitel beschrieben.

#### Bei Orbitametastasen richtet sich die Entscheidung für oder gegen eine Chemotherapie nach der gesamten onkologischen Situation.

In Abhängigkeit von tumorbedingten Faktoren wie Histologie, Chemosensibilität, Tumorausbreitung, Operabilität, vorausgegangenen Therapien und patientenbedingten Risikofaktoren wie Alter, Vorerkrankungen und Gesundheitszustand kann im Einzelfall interdisziplinär über eine systemische Therapie entschieden werden.

#### Spezielle Aspekte in der Behandlung kindlicher Orbitatumoren

Im Kindes- und Jugendalter sind Orbitatumoren selten. Die **Tab. 1** zeigt die prozentuale Verteilung der Häufigkeiten. Im Folgenden werden die Therapieoptionen für Dermoidzysten, Gliome, Hämangiome, Lymphangiome und Rhabdomyosarkome besprochen, die zusammen vier Fünftel aller Orbitatumoren bei Kindern und Jugendlichen ausmachen. Behandlungskonzepte für die übrigen pädiatrischen Orbitatumoren können ebenfalls der Tabelle entnommen werden.

**Dermoidzysten.** Dermoidzysten sind benigne, kongenitale, zystische Raumforderungen aus sequestrierter Epidermis und Dermis. Am häufigsten sind sie im oberen temporalen Quadranten anterior des Sep-

tum orbitale lokalisiert und als Schwellung gut erkennbar und tastbar. Bei den selteneren, retrobulbären Dermoidzysten, die auch eine Protusio bulbi verursachen können, sollte präoperativ eine MRT zur Operationsplanung und ggf. auch eine CT zum Ausschluss von liquorraumrelevanten Knochenarrosionen durchgeführt werden. Die chirurgische Entfernung ist die Therapie der Wahl [20]. Die Lokalisation bestimmt den Zugang. Präseptale Dermoidzysten können oft intraoperativ so unter der Haut verschoben werden, dass sie durch einen Schnitt in der Oberlidfalte nahezu ohne sichtbare Narbe entfernt werden können.

**Gliome.** Gliome im Bereich der Orbita entstehen im N. opticus. Sie treten v. a. bei Patienten mit Neurofibromatose Typ 1 (NF-1) auf [6]. Sie sind nach der WHO-Klassifikation in den meisten Fällen niedriggradige pilozytische Astrozytome (Grad I) und wachsen sehr langsam [12]. Erste Symptome können eine Visusverschlechterung oder ein Gesichtsfeldausfall sein. In manchen Fällen führt die Raumforderung zu einem Exophthalmus. Gliome sind strahlensensibel und können mittels perkutaner Photonenbestrahlung behandelt werden. Allerdings ist die Neurotoxizität im jungen Lebensalter unter 8 Jahren beträchtlich, sodass derzeit die Wirkung einer Kombinationschemotherapie mit Vincristin und Carboplatin über insgesamt 2 Jahre bei jungen Patienten in der SIOP-LGG-2004-Studie, einer

europäischen Therapieoptimierungsstudie, geprüft wird. Insbesondere bei Patienten mit NF-1 ist die Strahlentherapie als komplikationsträchtig einzuschätzen, da sie sekundär Malignome und Gefäßläsionen verursachen kann. Aus diesem Grund werden NF-1-Patienten unabhängig von ihrem Lebensalter mit der Kombinationschemotherapie behandelt und nicht bestrahlt. Die Möglichkeit der Radiochirurgie mit stereotaktischer Implantation von <sup>125</sup>Iod-markierten SEEDS steht bei Lokalisation der Gliome in der Orbita nicht zur Verfügung und wird bei NF-1-Patienten ebenfalls nicht eingesetzt. Bei erblindeten Augen mit entstellendem Exophthalmus kann eine neurochirurgische Exzision von posterolateral sinnvoll sein. Auffällige Lidveränderungen können plastisch operativ versorgt werden. Nicht jeder Patient mit dieser Erkrankung muss umgehend behandelt werden, da die Tumoren benigne sind und nur langsam wachsen, sodass man zunächst auch den Verlauf abwarten kann.

**Hämangiome.** Es handelt sich um gutartige, kapilläre Gefäßtumoren, die v. a. in der Haut auftreten können. Sie entstehen in den ersten Lebenswochen und zeigen ein stetiges Wachstum während des ersten Lebensjahrs, das bei subkutaner Lokalisation zu einer Schwellung führen kann. Anschließend bilden sie sich oft spontan zurück [4]. Falls ein Hämangiom ausschließlich subkutan lokalisiert ist, kann es sinnvoll sein, zur Diagnosesicherung eine farbkodierte Dopplersonographie durchzuführen, um die typische starke Vaskularisation darzustellen. Bei retrobulbärer Lokalisation, die typischerweise eine progrediente Protrusio bulbi verursacht, ist eine Darstellung mit Kontrastmittel im Schädel-MRT sinnvoll. Intraorbitale Hämangiome sollten im Einzelfall schnell einer Therapie zugeführt werden, da sie die Pupille verlegen oder den Sehnerv komprimieren können. Lokale Therapieverfahren wie Kryo- oder die Lasertherapie sind innerhalb der Orbita nicht indiziert. In der systemischen Behandlung hat sich in den letzten 2 Jahren das Vorgehen grundlegend geändert. Die orale Gabe von Kortikosteroiden wurde im Jahr 2008 durch die Gabe des  $\beta$ -Blockers Propranolol abgelöst, nachdem zufällig

die hemmende Wirkung von Propranolol (2 mg/kg/Tag) bei einem Hämangiom beobachtet wurde, das aufgrund der Beteiligung des Ober- und Unterlids ein Öffnen des Auges unmöglich machte [15]. Der Effekt trat innerhalb weniger Tage ein. Inzwischen wird Propranolol „off label“ verordnet und in klinischen Studien untersucht, um die optimale Dosis und Therapiedauer zu finden.

**Lymphangiome.** Sie zählen zu den Gefäßfehlbildungen [10]. Typischerweise wird bereits bei der Geburt des Kindes eine Schwellung beobachtet. In der Sonographie und der ergänzend durchgeführten MRT-Untersuchung stellt sich die Schwellung als echoarme Zyste dar, die nur in den Zwischenräumen, den Septen, vaskularisiert ist und kein Kontrastmittel aufnimmt. Die Schwellung ist variabel, da sie vom Füllungsstatus der Lymphzysten abhängig ist. Eine typische Komplikation von Lymphangiomen sind Einblutungen, die eine plötzliche Zunahme der Schwellung verursachen und – teils dramatisch – schmerzhaft sein können. Bei Lokalisation an der Orbita sollte eine interdisziplinäre Therapie geplant werden, wobei oft ein mehrzeitiges Vorgehen notwendig ist. Systemische, medikamentöse Therapien stehen für Lymphangiome nicht zur Verfügung. Eine perkutane Sklerosierung kann bei makrozystischen Lymphangiomen angewendet werden. Hierbei wird die Lymphe aus den Zysten des Lymphangioms aspiriert und mit OK-432 (Picibanil) ersetzt [21]. Dieses Lyophilisat aus attenuierten Streptokokken verursacht eine lokale, aseptische Entzündungsreaktion, die in der Verklebung des Endothels resultiert, das die Zysten des Lymphangioms auskleidet. Mikrozystische Lymphangiome oder Restbefunde nach Sklerosierungstherapie können operativ entfernt werden. Häufig ist jedoch keine komplette Resektion möglich, und das Rezidivrisiko ist entsprechend hoch. Zusätzlich können Wundheilungsstörungen und Lymphfisteln auftreten.

**Rhabdomyosarkom.** Es ist das häufigste Weichteilsarkom. Es macht ca. 7% aller Krebserkrankungen im Kindesalter aus und geht von primitiven mesenchymalen Zellen aus. Zu 40% kann das Rhabdomy-

osarkom im Kopf- und Halsbereich und hier zu 10% in der Orbita lokalisiert sein. In der Orbita zeigen sich histologisch fast ausschließlich embryonale Rhabdomyosarkome, die bei adäquater Therapie eine Heilungsrate von ca. 90% aufweisen. Es kann sich klinisch frühzeitig eine Protrusio bulbi zeigen, außerdem kann eine ossäre Tumorinfiltration der Schädelbasis vorliegen. Nach einer MRT muss zur Diagnosesicherung eine Biopsie und ggf. Teilresektion erfolgen. Die Exenteration der Orbita ist als Primäreingriff nicht angezeigt. Die Therapie erfolgt mit einer neoadjuvanten Chemotherapie zur Tumerverkleinerung und verbesserten Durchführung einer Lokaltherapie. Die Indikation für eine Bestrahlung und deren Dosis richtet sich wie in allen anderen Lokalisationen nach Histologie und Ansprechen auf die Chemotherapie [19].

## Fazit für die Praxis

- Die Orbita kann von einer Vielzahl verschiedener Erkrankungen betroffen sein wie angeborene Fehlbildungen, Verletzungen der Weichteile und knöchernen Strukturen, Entzündungen, teils im Rahmen endokrinologischer Erkrankungen, Gefäßerkrankungen und Tumoren.
- Aufgrund der anatomischen Nachbarschaftsbeziehung sind an der Behandlung orbitaler Tumoren viele Disziplinen beteiligt.
- Der in plastischer Chirurgie der periokulären Weichteile erfahrene Operateur kann eine Vielzahl von Eingriffen im vorderen Orbitabereich selber ausführen wie anteriore, extrakranielle, transkutane und transkonjunktivale Zugänge und mit entsprechendem Instrumentarium auch die laterale Orbitotomie.
- Das retrobulbäre Kavernom, der häufigste Orbitatumor des Erwachsenen, kann transkonjunktival minimal-invasiv entfernt werden.
- Bei malignen Tumoren kommt der Strahlentherapie eine besondere Bedeutung zu; sie kann sowohl als Einzelbestrahlung (Radiochirurgie) oder als fraktionierte Strahlentherapie ausgeführt werden.

- **Wichtig ist, dass die Behandlung komplexer Orbitatumoren in einem fachübergreifenden Zentrum diagnostisch und therapeutisch tätiger Kopfdisziplinen erfolgt, um für die betroffenen Patienten einen möglichst optimalen Behandlungsplan gewährleisten zu können.**

### Korrespondenzadresse

**Prof. Dr. W.A. Lagrèze**  
 Universitäts-Augenklinik Freiburg  
 Killianstr. 5, 79106 Freiburg  
 wolf.lagreze@uniklinik-freiburg.de

**Interessenkonflikt.** Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

### Literatur

- Bhatia S, Paulino AC, Buatti JM et al (2002) Curative radiotherapy for primary orbital lymphoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 54:818–823
- Coupland SE (2004) Lymphoproliferative lesions of the ocular adnexa. Differential diagnostic guidelines. *Ophthalmologie* 101:197–215; quiz 216–197
- Dallow RL, Pratt SG (1994) Approach to orbital disorders and frequency of disease occurrence. In: Albert D, Jakobiec F (Hrsg) *Principles and practice of ophthalmology*. Saunders, Philadelphia, S 1881–1890
- Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ (1999) Hemangiomas in children. *N Engl J Med* 341:173–181
- Eddleman CS, Liu JK (2007) Optic nerve sheath meningioma: current diagnosis and treatment. *Neurosurg Focus* 23:E4
- Farris SR, Grove AS Jr (1996) Orbital and eyelid manifestations of neurofibromatosis: a clinical study and literature review. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 12:245–259
- Finger PT (2009) Radiation therapy for orbital tumors: concepts, current use, and ophthalmic radiation side effects. *Surv Ophthalmol* 54:545–568
- Galbraith JE, Sullivan JH (1973) Decompression of the perioptic meninges for relief of papilledema. *Am J Ophthalmol* 76:687–692
- Grosu AL, Kneschaurek P, Schlegel W (2006) Stereotactic radiotherapy/radiosurgery. In: Schlegel W, Bortfeld T, Grosu AL (Hrsg) *New technologies in radiation oncology*. Springer, Berlin Heidelberg, S 267–276
- Harris GJ (1999) Orbital vascular malformations: a consensus statement on terminology and its clinical implications. *Orbital Society. Am J Ophthalmol* 127:453–455
- Hassler W, Schaller C, Farghaly F et al (1994) Transconjunctival approach to a large cavernoma of the orbit. *Neurosurgery* 34:859–861; discussion 861–852
- Hernaiz Driever P, Von Hornstein S, Pietsch T et al (2010) Natural history and management of low-grade glioma in NF-1 children. *J Neurooncol* 100:199–207
- Lagrèze WA (2009) Indications and technique of optic nerve sheath fenestration. *Ophthalmologie* 106:452–456
- Lagrèze WA (1998) Neuro-ophthalmology of trauma. *Curr Opin Ophthalmol* 9:33–39
- Leaute-Labreze C, Dumas De La Roque E, Hubiche T et al (2008) Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 358:2649–2651
- Margo CE, Mulla ZD (1998) Malignant tumors of the orbit. Analysis of the Florida Cancer Registry. *Ophthalmology* 105:185–190
- Maroon JC, Kennerdell JS (1984) Surgical approaches to the orbit. Indications and techniques. *J Neurosurg* 60:1226–1235
- Mehta JS, Abou-Rayyah Y, Rose GE (2006) Orbital carcinoid metastases. *Ophthalmology* 113:466–472
- Oberlin O, Rey A, Anderson J et al (2001) Treatment of orbital rhabdomyosarcoma: survival and late effects of treatment – results of an international workshop. *J Clin Oncol* 19:197–204
- Sherman RP, Rootman J, Lapointe JS (1984) Orbital dermoids: clinical presentation and management. *Br J Ophthalmol* 68:642–652
- Smith MC, Zimmerman MB, Burke DK et al (2009) Efficacy and safety of OK-432 immunotherapy of lymphatic malformations. *Laryngoscope* 119:107–115
- Stefanovic A, Lossos IS (2009) Extranodal marginal zone lymphoma of the ocular adnexa. *Blood* 114:501–510
- Yan D (2006) Image-guided/adaptive radiotherapy. In: Schlegel W, Bortfeld T, Grosu AL (Hrsg) *New technologies in radiation oncology*. Springer, Berlin Heidelberg, S 321–336