

## Klinische und neuroradiologische Diagnostik bei Orbitatumoren

**Der Begriff Orbitatumor umfasst eine Vielzahl orbitaler Erkrankungen unterschiedlichen Ursprungs. So können Entzündungen, endokrinologische Erkrankungen, Gefäßkrankungen und nicht zuletzt Tumorerkrankungen zu einer orbitalen Raumforderung führen. Entsprechend viele Fachdisziplinen sind an der Diagnostik und Behandlung orbitaler Raumforderungen beteiligt. Dem Ophthalmologen kommt dabei eine Schlüsselrolle zu, da ophthalmologische Beschwerden meist im Vordergrund stehen.**

Eine schnelle und präzise Diagnostik ist erforderlich, da maligne Orbitatumoren lebensbedrohende Konsequenzen haben können und daher frühzeitig eine Therapie eingeleitet werden sollte. Eine genaue Anamneseerhebung, klinische Unter-

suchung und eine gezielte neuroradiologische Bildgebung sind zur Diagnosestellung notwendig. Anhand des Manifestationsalters, der Häufigkeit und Lokalisation von Orbitatumoren sowie ihrer Charakteristika in der Bildgebung lassen sich die Differenzialdiagnosen zumeist eingrenzen und oft eine Arbeitsdiagnose auch schon vor der histologischen Untersuchung stellen. Dieser Beitrag gibt eine Übersicht über die Systematik von Orbitatumoren, beschreibt ihre klinische Manifestation und stellt die notwendigen klinischen und neuroradiologischen Untersuchungstechniken dar. Die folgenden Beiträge gehen auf die Therapie ein.

### Tumorsystematik

Orbitale Tumoren umfassen ein breites Spektrum: Neoplasien können ebenso Ursache einer Raumforderung sein wie

Entzündungen oder vaskuläre Läsionen. Aufgrund ihrer Häufigkeit liegt der Fokus dieses Beitrags auf den Neoplasien.

### Entstehungsort

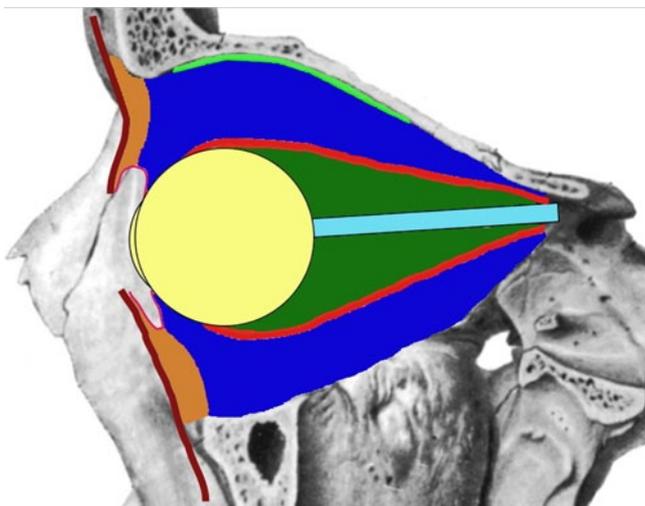
Eine geläufige Klassifikation der Orbitatumoren erfolgt durch Zuordnung zu ihrem Ursprung. Man unterscheidet

- primäre Orbitatumoren, die von orbitalem Gewebe ausgehen [1, 2],
- sekundäre Orbitatumoren, die aus benachbarten Strukturen in die Orbita infiltrieren, wie z. B. Nasennebenhöhrentumoren [3, 4], und
- Metastasen [5, 6, 7, 8].

### Lokalisation

Innerhalb der Orbita werden mehrere Räume oder Kompartimente unterschieden. Die Lage einer orbitalen Raumforderung sollte nach Möglichkeit klar bestimmt werden, da die verschiedenen Tumorentitäten bevorzugt in einem bestimmten Kompartiment auftreten und so die räumliche Zuordnung ein wichtiger Bestandteil der Differenzialdiagnose ist. Es werden 9 Kompartimente unterschieden:

- Das orbitale Septum teilt die Orbita in ein prä- und postseptales Kompartiment (Abb. 1).
- Das subperiostale Kompartiment bildet die Grenze zum extrakonalen Kompartiment.
- Das intrakonale Kompartiment umfasst den Raum, der von den äußeren Augenmuskeln begrenzt wird.



**Abb. 1** ◀ Verschiedene Kompartimente der Orbita. Die Tränendrüse ist aus Gründen der Übersichtlichkeit nicht dargestellt. *Hellbraun* präseptal, *hellgrün* subperiostal, *dunkelblau* extrakonal, *dunkelgrün* intrakonal, *rot* Augenmuskeln, *gelb* Bulbus, *hellblau* N. opticus/Optikusscheide

**Tab. 1** Verteilung orbitaler Tumoren auf die verschiedenen Kompartimente

N. opticus/Optikusscheide	Intrakonal	Extrakonal	Subperiostal	Tränendrüse
Optikusgliom	Kavernöses Hämangiom	Kapilläres Hämangiom	Dermoid/Epidermoid	Entzündliche Veränderungen
Optikusscheidenmeningeom	Lymphom	Lymphom	Sekundäre Tumoren	Adenom
	Metastase	Metastase	Metastase	Karzinom
	Lymphangiom	Lymphangiom		Lymphom
	Pseudotumor orbitae	Pseudotumor orbitae		Pseudotumor orbitae
	Endokrine Orbitopathie	Meningeom		
	Varix	Sekundäre Tumoren		
		Abszess/Phlegmone		
		M. Wegener		
		Mukozele		
		Rhabdomyosarkom		

- Augenmuskeln, Bulbus, Tränendrüse und der N. opticus mit Optikusscheide stellen ebenfalls eigene Kompartimente dar, wobei Augenmuskeln und Bulbus in der orbitalen Tumordiagnostik seltener eine Rolle spielen.

Eine Verteilung typischer Läsionen zeigt

■ **Tab. 1.**

### Kategorien und Häufigkeiten

Orbitatumoren lassen sich folgenden Kategorien zuordnen (■ **Tab. 2**):

- lymphoproliferativ,
- Sehnerven und Meningen,
- vaskulär,
- Tränendrüse,
- zystische Läsionen,
- entzündlich,
- sekundäre Tumoren und
- Metastasen.

Selten bis sehr selten treten Tumoren der folgenden Kategorien auf: lipozytisch, fibrozytisch, histiozytisch, myogen, kartilaginös, ossär, primär melanozytisch und Tumoren peripherer Nerven.

Die Häufigkeitsangaben zum Auftreten bestimmter Orbitatumoren variieren zwischen unterschiedlichen Autoren, da sie – verglichen mit anderen Erkrankungen des Auges – selten auftreten und der jeweilige Schwerpunkt des behandelnden Arztes zu einem gewissen Überweisungsbias führen kann. Dennoch stimmen die Angaben größerer mit kleineren Fallserien relativ gut überein. Etwa zwei Drittel aller Orbitatumore sind benigne, ein Drittel ist maligne, wobei sich

**Tab. 2** Orbitatumoren, unterteilt in verschiedene Kategorien mit den jeweils häufigsten Läsionen pro Kategorie

Kategorie	Läsion	Häufigkeit
Lymphoproliferativ	Non-Hodgkin-Lymphom Benigne reaktive lymphoide Hyperplasie Hodgkin-Lymphom	E: häufigster maligner TU, 10%
Sehnerv/meningeal	Optikusgliom Optikusscheidenmeningeom Meningeom	8–10%
Entzündlich	Pseudotumor orbitae Abszess/Phlegmone Granulomatös	8–10%
Sekundäre Tumoren	Basaliom, Melanom, NNH-Tumoren	10%
Metastasen	Mamma-CA, Prostata-CA, Bronchial-CA, Melanom	10%
Zystisch	Dermoidzyste Mukozele Meningoenzephalozele	K: häufigster benigner TU, 6%
Tränendrüse	Dakryoadenitis Pleomorphes Adenom Adeno-CA, adenoidzystisches CA Non-Hodgkin-Lymphom	3–9%
Vaskulär	Kavernöses Hämangiom Kapilläres Hämangiom Lymphangiom Varix	E: häufigster benigner TU, 6–8%
Lipozytisch	Dermolipom	Etwa 5%
Fibrozytisch	Myofibrom, fibröses Histiocytozom	1–2%
Histiocytozisch	Eosinophiles/Xanthogranulom	1–2%
Ossär	Fibröse Dysplasie, Osteosarkom, Osteom	1–2%
Kartilaginös	Chondrom, Chondrosarkom	1–2%
Periphere Nerven	Neurilemmom, Neurofibrom	1–2%
Myogen	Rhabdomyosarkom	K: häufigster maligner TU, 3–5%
Primär melanozytisch	Melanom	<1%

Häufigkeitsangaben beziehen sich auf die gesamte Kategorie und sind Zirka-Angaben.  
CA Karzinom, E Erwachsener, K Kind, TU Tumor.

die Inzidenz maligner Tumore ab einem Lebensalter von 60 Jahren im Vergleich zum Kindesalter ca. verdreifacht [2]. Im Erwachsenenalter finden sich lymphoproliferative Erkrankungen, Entzündun-

gen und sekundäre Orbitatumore am häufigsten, im Kindesalter Dermoidzysten, Optikusgliome und kapilläre Hämangiome [9].

**Tab. 3 Ophthalmologische Untersuchung eines Orbitatumorpatienten mit zugehörigen Symptomen/Zeichen**

Untersuchung	Symptome/Zeichen
Visusprüfung	Visusverlust
Exophthalmometrie	Exophthalmus, Enophthalmus
Refraktionsbestimmung	Hyperopisierung
Inspektion	Tränendrüse, Lider: Schwellung, Rötung
Lidspaltenweite, Levatorfunktion	Ptosis
Palpation	Tastbare Schwellung
N. trigeminus	Parästhesien, Schmerzen
Pupillenreaktion	Efferente oder afferente Störung
Motilitätsprüfung	Motilitätseinschränkung, Doppelbilder
Duktionstest	Restriktiv?
Inkomitanzmessung	Paretisch?
Perimetrie	Gesichtsfelddefekte
IOD	Erhöhter Augeninnendruck
Spaltlampe	Expositionskeratopathie, Chemosis, konjunktivale Injektion
Fundus	Chorioretinale Falten, Tortuositas retinaler Gefäße, Papillenschwellung/Optikusatrophie, optoziliare Shuntgefäße

IOD Intraokulardruck.

**Tab. 4 Richtung der Bulbusverlagerung mit kausalem orbitalem Läsionsort**

Richtung der Bulbusverlagerung	Orbitaler Läsionsort
Inferonasal	Tränendrüse Benigne Tumoren: pleomorphes Adenom, Zyste Maligne Tumoren: Adeno-CA
Inferotemporal	Superonasal, z. B. Dermoidzyste
Axial	Intrakonal, häufig kavernoöses Hämangiom
Superior	Inferior Sekundärtumoren, z. B. Plattenepithel-CA des Sinus maxillaris
Superotemporal/temporal	Medial, z. B. Mukozele, Sekundärtumoren des Sinus ethmoidalis CA Karzinom.

## Klinische Diagnose und Differenzialdiagnose

### Untersuchung und Symptome/Zeichen

Vor der Untersuchung des Patienten sollte eine ausführliche Anamnese erfolgen, die die Symptome des Patienten (Schmerzen, Doppelbilder, Augenrötung?) sowie den genauen zeitlichen Ablauf der Erkrankung und Allgemeinerkrankungen umfasst.

Eine Übersicht über die notwendigen Untersuchungen und damit erfassten Symptome und Zeichen gibt **Tab. 3**.

### Exophthalmometrie

Hauptsymptom eines Orbitatumors ist zumeist der Exophthalmus (**Abb. 2**). Von diesem müssen ein Enophthalmus der Gegenseite und ein Pseudoexophthalmus, wie er z. B. durch Lidretrakti-

on bei der endokrinen Orbitopathie und hoher anisometropen Myopie entstehen kann, abgegrenzt werden. Ein bilateraler Exophthalmus tritt häufiger bei endokriner Orbitopathie auf (s. auch Beitrag Beisse et al.). Beidseitigkeit ist aber kein Tumorauschlusskriterium, da sich auch Lymphome, histiozytäre Tumoren und Metastasen beidseitig manifestieren können. Seltener findet sich ein Enophthalmus z. B. bei szirrhösen Metastasen eines Mammakarzinoms.

### ➤ Eine exophthalmometrische Untersuchung sollte bei jedem Patienten mit Verdacht auf Orbitatumor erfolgen

Eine exophthalmometrische Untersuchung differenziert zwischen Exophthalmus und Pseudoexophthalmus und quantifiziert den Exophthalmus. Sie ist ein wichtiger Bestandteil der Verlaufs-

beurteilung und sollte bei jedem Patienten mit Verdacht auf Orbitatumor zur Anwendung kommen. Am gängigsten ist die Exophthalmometrie nach Hertel. Die Richtung der Bulbusverlagerung gibt ebenfalls Hinweise auf die zugrunde liegende Raumforderung, denn der Bulbus wird in der Regel von der Raumforderung weg verlagert. So steht der Bulbus z. B. bei Tränendrüsentumoren eher nasal unten und bei Sehnerventumoren nach vorne. Eine differenzialdiagnostische Übersicht von Bulbusverlagerungen gibt **Tab. 4**.

### Visus- und Refraktionsbestimmung

Das Ausmaß und die Geschwindigkeit eines möglichen Visusverlustes helfen bei der Differenzierung von primären und sekundären Optikusaffektionen: Sehnerventumoren, wie z. B. Optikusgliome, führen zu einem deutlichen Visusverlust, wohingegen eine Kompression durch andere raumfordernde Prozesse in noch nicht weit fortgeschrittenem Stadium eher einen milden Visusverlust herbeiführt. Eine Bulbuskompression kann zu einer Hyperopisierung und dadurch bei fehlendem Ausgleich zu einem Visusverlust führen. Daher sollte neben dem Visus die Refraktion bestimmt werden.

### Inspektion

Eine makroskopische Inspektion kann Hinweise auf die zugrunde liegende Erkrankung geben: Die Tränendrüse kann z. B. durch Entzündungen oder Tumoren vergrößert sein. Die Lider können erythematös oder ödematös sein. Eine deutliche Lidenschwellung, Lidinfiltration oder eine in der oberen Orbita gelegene Raumforderung kann eine mechanische Ptosis bedingen. Andere Lidveränderungen können die Lidretraktion oder der „lid lag“ sein. Daher sollten Lidspaltenweite und Levatorfunktion überprüft werden.

### Palpation

Schmerzende Areale sollten palpiert werden, um eine darunter liegende Gewebevermehrung auszuschließen. Ebenso kann eine Palpation offensichtlich geschwollener Areale Informationen bringen: Zum Beispiel tasten sich Lymphome

oft derb, eine abgegrenzte gut verschiebliche weiche Schwellung spricht eher für einen benignen Prozess. Schmerzen können außer durch Entzündungen auch durch Metastasen und schnell wachsende maligne Tumoren verursacht werden. Benigne Tumoren verursachen in der Regel keine Schmerzen.

### Sensibilitätsprüfung

Man sollte nach Parästhesien im Gesichtsbereich zu fragen, die auf eine Beeinträchtigung des N. trigeminus im Verlauf seiner Nebenäste innerhalb der Orbita oder auch auf eine Lokalisation des Tumors an der Orbitaspitze oder Extension vom/zum Sinus cavernosus mit Beteiligung der Hauptäste hindeuten könnten. Die klinische Prüfung des sensiblen Anteils des N. trigeminus erfolgt durch Sensibilitätsprüfung der Gesichtshaut im Bereich der Versorgungsgebiete des N. supraorbitalis (N. V/1), N. infraorbitalis (N. V/2) und N. mentalis (N. V/3). Ebenso sollte die Hornhautsensibilität geprüft werden (N. V/1).

### Pupillenreaktionen

Eine Kompression des Sehnervs kann zu einem relativen afferenten Pupillendefizit (RAPD) führen. Daher sollten die Pupillenreaktionen überprüft und ein Swinging-Flashlight-Test durchgeführt werden.

### Farbsinntestung

Optikuskompressionsbedingte Farbsinnstörungen lassen sich mittels einfacher Untersuchungen wie der Überprüfung auf relative Rotentsättigung oder anderer Farbtests, z. B. Ishihara-Tafeln oder Panel-D-15-Test, bestimmen.

### Motilitätsprüfung

Motilitätsstörungen können entweder aus einer mechanischen Blockade der Bulbusbewegung (restriktive Motilitätsstörung) oder einer Infiltration der die Augenmuskeln innervierenden Hirnnerven (paretische Motilitätsstörung) resultieren. Doppelbilder können die Folge beider Ursachen sein. Der Duktionstest kann zwischen restriktiver und paretischer Motilitätsstörung differenzieren, bei binokularen Doppelbildern sollte zur Verlaufsdocumentation eine Inkomitanzmessung an

## Zusammenfassung · Abstract

Ophthalmologie 2011 · 108:510–518 DOI 10.1007/s00347-010-2190-z  
© Springer-Verlag 2011

C.M. Poloschek · W.A. Lagrèze · G.J. Ridder · C. Hader

### Klinische und neuroradiologische Diagnostik bei Orbitatumoren

#### Zusammenfassung

Leitsymptom einer orbitalen Raumforderung ist der Exophthalmus. Weitere Zeichen sind Veränderungen der okulären Adnexe wie Lid-schwellung, Motilitätseinschränkung, ein durch eine Optikuskompression auftretendes relatives afferentes Pupillendefizit oder eine kompressionsbedingte Papillenveränderung wie Schwellung oder Atrophie. Orbitatumoren lassen sich ätiologisch verschiedenen Kategorien zuordnen: Lymphoproliferative Tumoren, insbesondere das Non-Hodgkin-Lymphom, sind die häufigsten malignen Orbitatumoren des Erwachsenen. Etwa gleich häufig treten Tumoren des Sehnervs und seiner Meningen, Tumoren der Tränendrüse, sekundäre Tumoren, die aus benachbarten Strukturen infiltrieren, und Metastasen auf. Es folgen vaskuläre und zystische Tumoren: Das kavernöse Hämangiom ist der häufigste benigne Tumor des Erwachsenen, die Dermoidzyste

der häufigste benigne Tumor des Kindes. Das Rhabdomyosarkom als häufigster maligner Orbitatumor des Kindes ist relativ betrachtet selten. Orbitatumoren verursachen nicht nur Symptome wie Schmerzen, Diplopie und Visusverlust, sondern können auch zu ästhetisch belastenden Veränderungen führen. Als Ursache müssen insbesondere Systemerkrankungen und generalisierte Tumorerkrankungen ausgeschlossen werden. Daher ist eine genaue klinische und radiologische Diagnostik unerlässlich. In diesem Beitrag werden die klinische und radiologische Vorgehensweise erläutert.

#### Schlüsselwörter

Orbitatumoren · Augentumoren · Differenzialdiagnose · Lymphom · Magnetresonanztomographie

### Clinical and neuroradiological diagnostics of orbital tumors

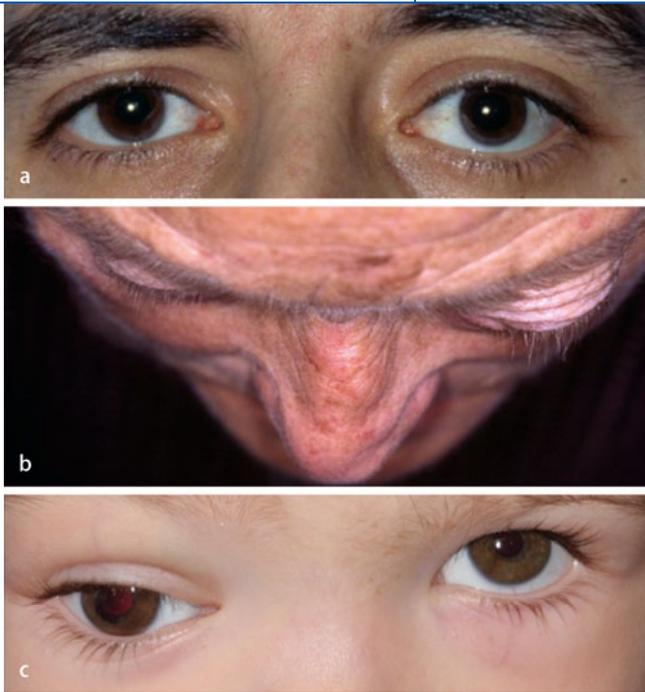
#### Abstract

Exophthalmus is the leading sign of space-occupying lesions of the orbit. Patients may further present with lid swelling, impaired ocular motility and optic neuropathy including a relative afferent pupillary defect, compressive optic disc edema or optic atrophy. Orbital tumors can be classified into various categories depending on the etiology, as lymphoproliferative lesions (in particular Non-Hodgkin's lymphoma as the most common malignant orbital tumor of adulthood), optic nerve and meningeal lesions, lacrimal gland lesions, secondary orbital tumors which extend to the orbit from neighboring structures and metastases. Slightly less common are vasculogenic and cystic lesions including cavernous hemangioma as the most common benign orbital tumor of adulthood and dermoid

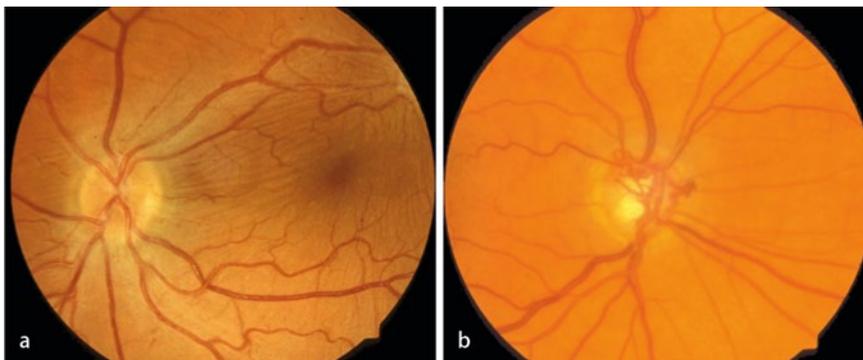
cysts as the most common benign orbital tumor of childhood. Rhabdomyosarcoma is the most common malignant orbital tumor of childhood but has a low total incidence. Orbital tumors might not only cause symptoms like pain, diplopia and loss of visual acuity but may also lead to esthetically disfiguring changes. Particular attention should be paid to underlying systemic diseases and generalized tumor diseases. This article illustrates the approach to a detailed clinical and neuroradiological assessment which is mandatory for the care of orbital tumor patients.

#### Keywords

Orbital neoplasms · Eye neoplasms · Differential diagnosis · Lymphoma · Magnetic resonance imaging



**Abb. 2** ◀ Manifestationen orbitaler Tumoren. **a** Exophthalmus links, **b** Exophthalmus links (tangentielle Aufnahme von oben), **c** Bulbusverlagerung nach unten und Hebungseinschränkung rechts



**Abb. 3** ▲ Fundusveränderungen. **a** Chorioretinale Falten, **b** optoziliare Shuntgefäße

der Tangententafel nach Harms durchgeführt werden.

### Perimetrie

Gesichtsfeldausfälle entstehen meist durch Kompression des N. opticus. Letztendlich ist die Art des Ausfalls sehr variabel und nicht diagnoseweisend. Eine Perimetrie sollte nicht nur bei subjektiver Wahrnehmung eines Gesichtsfeldausfalls erfolgen, sondern auch bei Vorliegen eines RAPDs und/oder einer Farbsinnstörung ohne subjektive Einschränkung.

### Augeninnendruckmessung

Sehr selten können orbitale Tumoren über eine Erhöhung des intraorbitalen Drucks zu einem Anstieg des Augeninnendrucks führen.

### Spaltlampenuntersuchung

Mögliche Vorderabschnittsveränderungen umfassen Expositionskeratopathie durch einen Exophthalmus, Chemosis und konjunktivale Injektion.

### Fundusuntersuchung

Auch bei Orbitapatienten sollte eine Fundusuntersuchung in Mydriasis erfolgen, da sie Hinweise auf Lokalisation, Größe und Art der orbitalen Raumforderung liefern kann. Die am häufigsten ausgelösten Fundusveränderungen sind chorioretinale Falten, Veränderungen der retinalen Gefäße sowie Papillenschwellung oder Optikusatrophie. Chorioretinale Falten sind meist am hinteren Pol lokalisiert und verlaufen in aller Regel parallel (▣ **Abb. 3**). Das Ausmaß der Falten korreliert nicht immer mit der Bulbuskom-

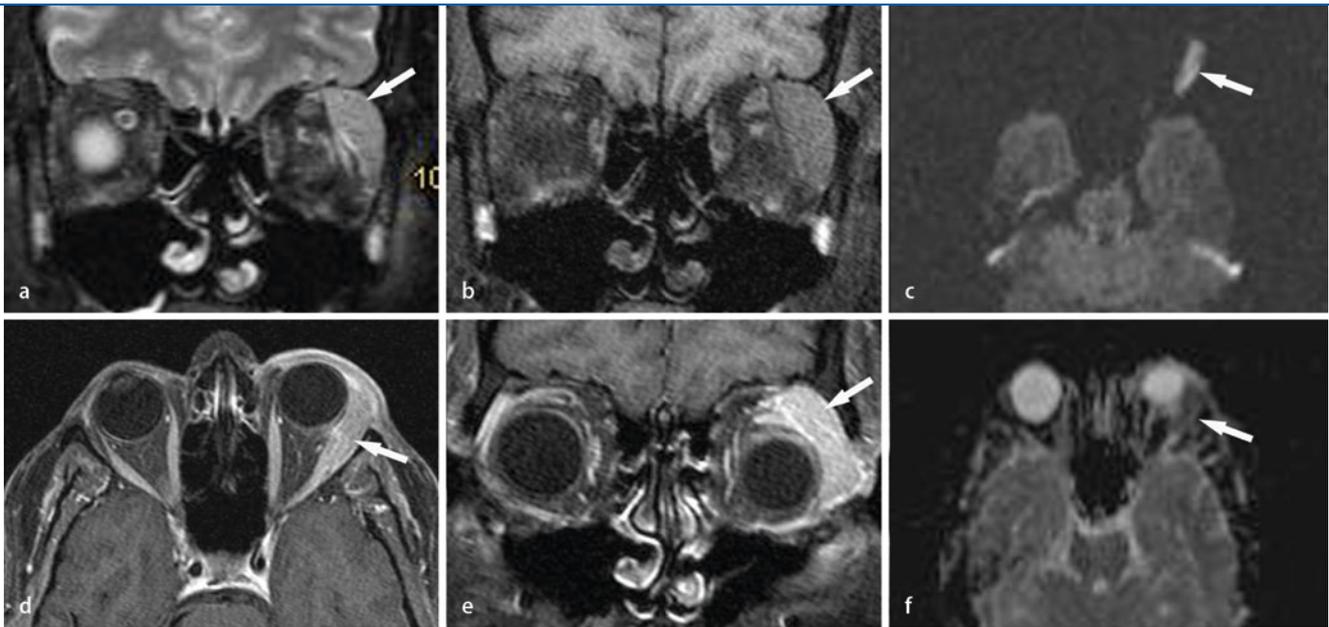
pression [10]. Nach erfolgreicher Therapie bilden sie sich zumeist zurück. Eine Stauung der retinalen Venen tritt bevorzugt auf, wenn eine Raumforderung im mittleren Orbitabereich liegt, da so die Vortexvenen nicht mehr richtig drainieren können. Optoziliare Shuntgefäße resultieren aus Abflussstörungen retinaler Gefäße am Sehnervenkopf und leiten Blut direkt in den chorioidalen Kreislauf ab (▣ **Abb. 3**). Man findet sie typischerweise beim langsam wachsenden Optikuscheidenmenigeom, aber auch bei Optikusgliomen und nach Zentralvenenverschlüssen. Eine Papillenschwellung oder eine Optikusatrophie resultieren aus einer Optikuskompression.

### Neuroradiologische Untersuchung

Besteht der Verdacht auf eine orbitale Raumforderung, ist in der Regel eine ergänzende Schnittbilddiagnostik erforderlich [11]. Methode der Wahl ist die Kernspintomographie (MRT). Diese bietet gegenüber der Computertomographie (CT) den Vorteil, dass der Patient nicht mit ionisierender Strahlung belastet wird und zudem der Weichteilkontrast und das Anreicherungsverhalten nach Kontrastmittelgabe deutlich besser beurteilbar sind. Als schonendere Variante der CT steht die digitale Volumentomographie (DVT) zur Verfügung, die mit einer deutlich niedrigeren Strahlendosis auskommt.

### — Die MRT sollte speziell auf die Orbita abgestimmt sein.

Native axiale T<sub>1</sub>-gewichtete (T<sub>1</sub>-w) und T<sub>2</sub>-gewichtete (T<sub>2</sub>-w) Aufnahmen, koronare T<sub>2</sub>-w-Aufnahmen mit Fettsuppression (STIR) sowie axiale und koronare T<sub>1</sub>-w-Aufnahmen nach Kontrastmittelgabe mit Fettsuppression haben sich zur Diagnosesicherung und Abgrenzung von Differenzialdiagnosen bewährt. Die Schichtdicke sollte 3 mm betragen. Zum Nachweis eines Lymphoms kann eine ergänzende Diffusionswichtung (DWI) hilfreich sein [12]. Die CT ist indiziert, wenn eine differenzierte Beurteilung der knöchernen Begrenzung der Orbita nötig ist. Dies ist überwiegend bei extrakanaligen Prozessen wie Raumforderungen der Nasennebenhöhlen, ossär infiltrierenden



**Abb. 4** ▲ Lymphom der linken Orbita. **a** Koronare STIR, **b** koronare T1-w nativ, **c** axiale Diffusionswichtung (b1000), **d** axiale T1-w mit Kontrastmittel in Fettsuppression, **e** koronare T1-w mit Kontrastmittel in Fettsuppression, **f** ADC („apparent diffusion coefficient“). Der Tumor liegt extrakonal in der linken Tränendrüse. In T2-w ist er nur mäßig hyperintens (**a**) und reichert nach Kontrastmittelgabe deutlich an (**d, e**). Aufgrund der hohen Zellkerndichte zeigen Lymphome oft eine Diffusionsrestriktion (**c, f**)

Meningeomen des Keilbeinflügels oder Metastasen der Fall. Die CT wird dann meist ergänzend zur MRT angefertigt.

### Diagnostisches Spektrum häufiger Orbitatumoren

#### Lymphoproliferativ: Lymphom

Lymphome sind die häufigsten malignen Tumoren der Orbita des Erwachsenen, stellen aber nur ca. 2% aller Lymphomkrankungen dar [13, 14]. Die überwiegende Mehrheit sind Non-Hodgkin-Lymphome, 80% entstehen aus B-Zellen [15, 16]. Orbitallymphome sind in der Regel einseitig, können aber auch beidseitig auftreten und liegen meistens in der superioren Orbita. Typische Beschwerden sind ein schmerzloser Exophthalmus, eine Verdrängung des Bulbus nach unten und eine periorbitale Schwellung [17, 18]. Makroskopisch kann eine subkonjunktivale, lachsartige diffuse Raumforderung sichtbar sein. Lymphome wachsen langsam und infiltrieren benachbarte Strukturen erst spät, sodass Visusverlust und Doppelbilder selten auftreten [19].

In der MRT sind Lymphome oft glatt begrenzt, in T2-w nur mäßig hyperintens und reichern nach Kontrastmittelgabe moderat bis deutlich an. Da Lymphome

oft eine hohe Zellkerndichte haben, kann die Diffusion eingeschränkt sein, was mittels diffusionsgewichteter MRT-Sequenzen dargestellt werden kann (■ **Abb. 4**, [12]). Dies kann zur Erhärtung der Verdachtsdiagnose hilfreich sein. Allerdings ist das Erscheinungsbild von Lymphomen sehr variabel, und entzündliche Läsionen können imitiert werden. Eine Unterscheidung von lymphatischer Hyperplasie, Low-grade-Lymphom (MALT) oder malignem Lymphom ist radiologisch nicht möglich [20].

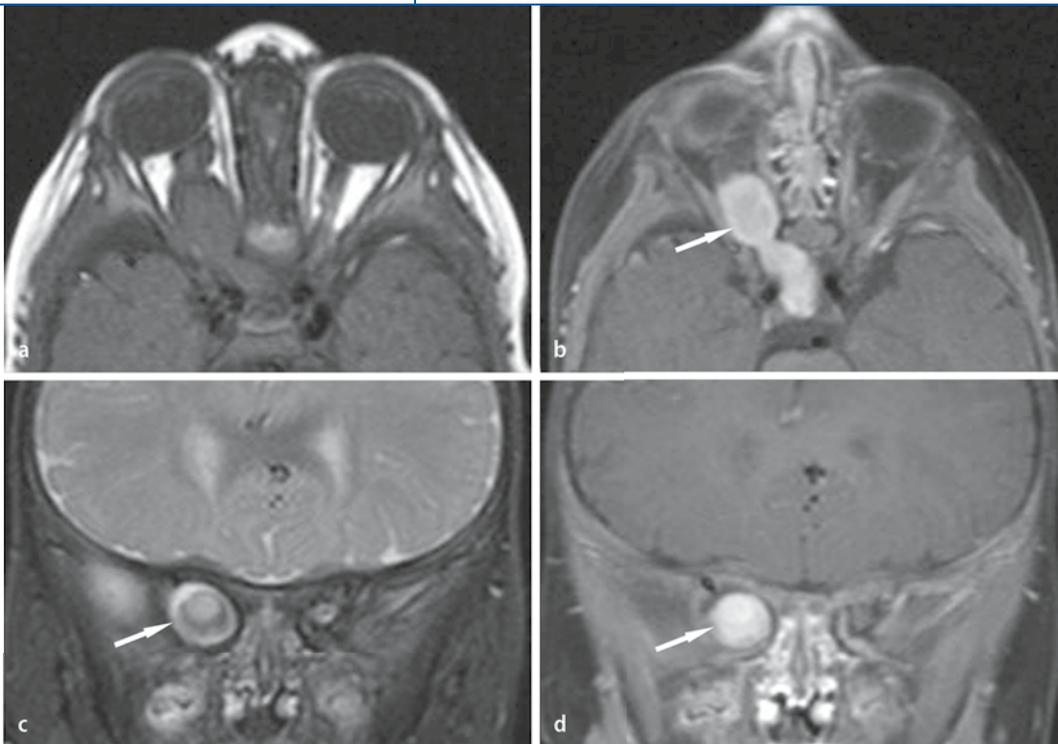
#### Sehnerven- und meningeale Läsionen: Optikusgliom und Optikuscheidenmeningeom

Das Optikusgliom ist der häufigste Tumor des N. opticus. Etwa 65% manifestieren sich in den ersten 5 Lebensjahren. Nach der WHO-Klassifikation von Tumoren des Zentralnervensystems gehören sie zur niedrig-malignen Gruppe der pilozytischen Astrozytome (WHO Grad I). Optikusgliome sind eines der diagnostischen Kriterien der Neurofibromatose Typ 1 (NF1) und treten in 15–20% aller NF1-Erkrankungen auf [21, 22]. Bei Erstvorstellung ist zu knapp 90% ein schmerzloser Visusverlust zu vermerken. Eine Bulbusverlagerung findet am häufigsten axial

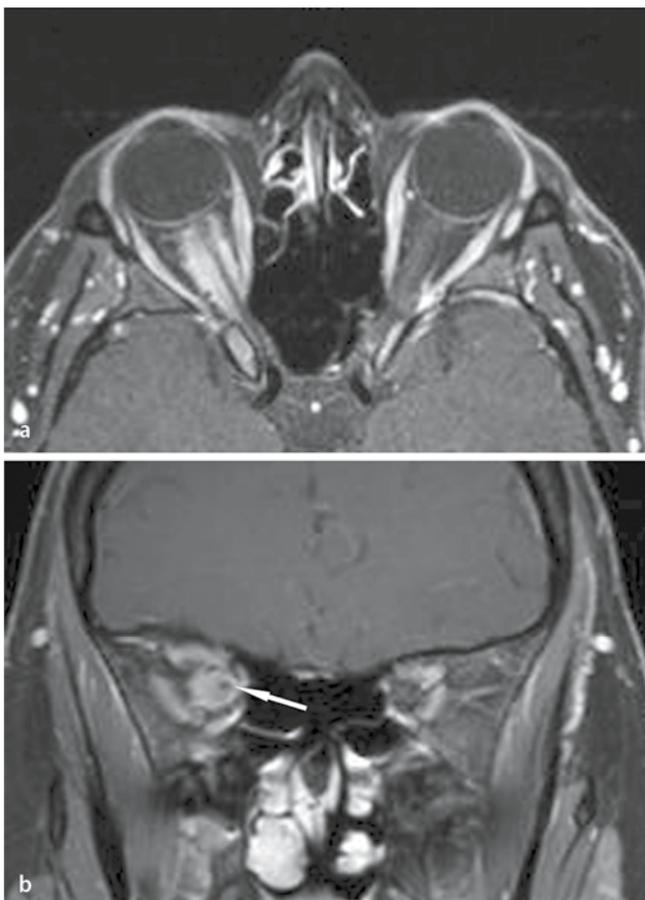
nach vorne statt. Sehnervenschwellung oder -atrophie finden sich zu 3 bzw. 60%. Nur selten entstehen optoziliare Shuntgefäße [23].

In der MRT zeigt das Optikusgliom eine Auftreibung des Sehnerven (■ **Abb. 5**). Die Raumforderung kann tubulär, fusiform, lobuliert oder geknickt sein [24]. Der Tumor kann sich durch den Canalis opticus bis in das Chiasma opticum und den Tractus opticus fortsetzen oder isoliert intrakraniell auftreten. Der betroffene Sehnerv ist in T2-w heller als der Gesunde. Ist die Optikussscheide erweitert und in T2-w deutlich hyperintens, so kann dies durch einen erweiterten Subarachnoidalraum oder eine perineurale arachnoidale Gliomatose hervorgerufen werden. Nach Kontrastmittelgabe reichert der Tumor oft homogen an, wobei die Anreicherung auch fehlen kann. Der N. opticus lässt sich vom Tumor nicht abgrenzen.

Optikussscheidenmeningeome sind bei Frauen ca. 3-mal häufiger als bei Männern. Das mittlere Manifestationsalter liegt bei ca. 40 Jahren. Sie gehen von arachnoidalen Zellen des N. opticus aus [25]; 25% aller Neurofibromatose-Typ-2-Patienten entwickeln Optikussscheidenmeningeome. Wie beim Optikusgliom ist das Hauptsymptom der schmerzlo-



**Abb. 5** ◀ Optikusgliom der rechten Orbita mit intrakranieller Ausdehnung bei einem Kind mit Neurofibromatose Typ 1. **a** Axiale T1-w nativ, **b** axiale T1-w mit Kontrastmittel (KM) in Fettsuppression, **c** koronare STIR, **d** koronare T1-w mit KM in Fettsuppression. Der N. opticus ist aufgetrieben, verläuft geschlängelt in der Orbita und reichert Kontrastmittel an (Pfeil in **b** und **d**). Die Optikuscheiden ist vom Tumor abgrenzbar (Pfeil in **c**)



**Abb. 6** ◀ Optikuscheidenmeningeom des rechten Auges. **a** Axiale und **b** koronare T1-w mit Fettsuppression nach Kontrastmittelgabe. Durch die Unterdrückung des intrakanalischen Fettsignals lässt sich das typischerweise kräftig anreichernde Meningeom klar abgrenzen. Pathognomonisch für diesen Tumor ist der deutlich komprimierte innerhalb des Tumors verlaufende N. opticus (Pfeil)

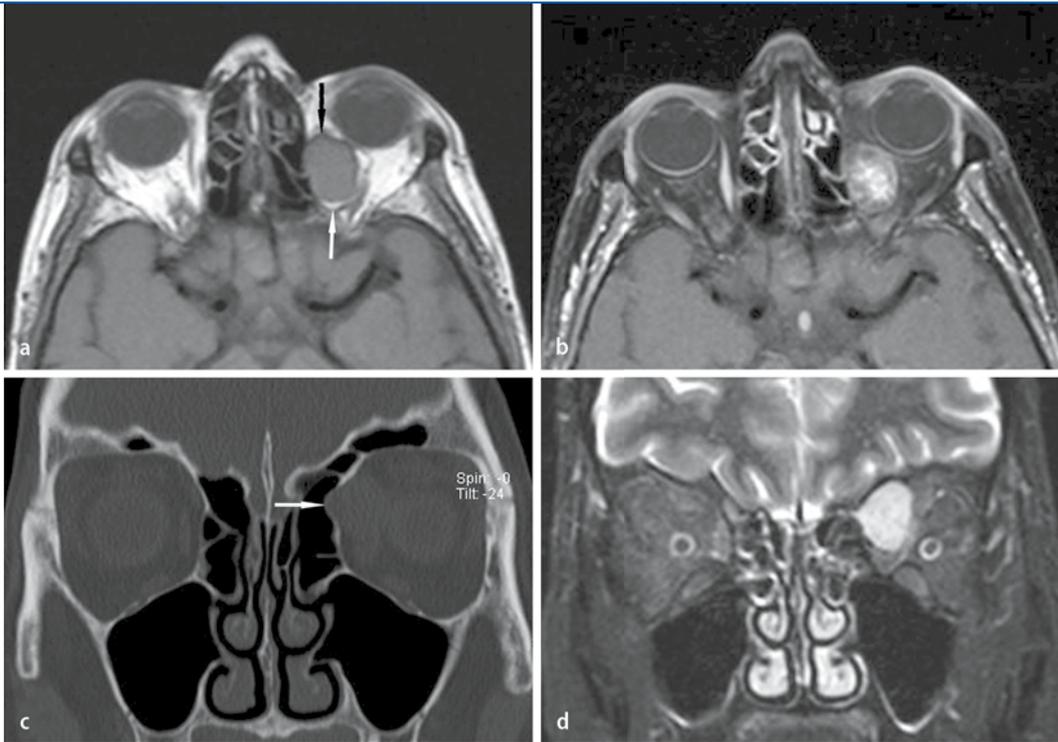
se Visusverlust, der sich über Jahre langsam ausbilden kann. Transiente visuelle Obskurationen treten bei ca. einem Fünftel der Patienten auf [26, 27]. Sehnervenschwellung oder -atrophie finden sich zu 40 bzw. 55%, optoziliare Shuntgefäße zu ca. 25% [26].

**— In der MRT können Optikuscheidenmeningeome ein fusiformes oder exzentrisches Erscheinungsbild haben.**

Typisch ist die kräftige, homogene Anreicherung nach Kontrastmittelgabe [28, 29]. Ist dabei der N. opticus als Aussparung innerhalb des Tumors abgrenzbar, gilt dies als pathognomonisch (▣ **Abb. 6**). In der CT sind Verkalkungen – im Gegensatz zum Optikusgliom – in 30–50% der Fälle nachweisbar.

**Vaskulär: kavernoöses und kapilläres Hämangiom, Lymphangiom**

Das kavernoöse Hämangiom ist der häufigste benigne Orbitatumor des Erwachsenen (40.–60. Lebensjahr; [1]). Es ist bevorzugt retrobulbär intrakanal lokalisiert und daher zumeist nicht palpabel. Aufgrund der intrakanalischen Lage wird der Bulbus langsam axial nach vorne verdrängt.



**Abb. 7** ◀ Kavernoſes Hämangiom der linken Orbita. **a** T1-w nativ, **b** T1-w mit Kontrastmittel (KM) in Fett-suppression, **c** koronare CT im Knochenmodus, **d** koronare STIR. Kavernoſe Hämangiome ſind glatt und ſcharf abgrenzbar. Die hier gezeigte extrakonale Lage kommt eher ſelten vor. In der nativen T1-w zeigen ſie oft eine Pseudokapsel (dunkler und heller Rand), die durch ein Artefakt hervorgerufen wird (*Pfeile* in **a**). Nach KM-Gabe reichen ſie anfangs inhomogen zentral an (**b**) und ſind in Spätaufnahmen homogen kontrastiert. In T2-w ſind ſie typiſcherweiſe ſehr hell (**d**). Aufgrund der langſamen Größenzunahme kommt es hier zu einer Verformung der medialen Orbitawand ohne knöchernen Defekt (*Pfeil* in **c**)

In der MRT iſt das kavernoſe Hämangiom glatt und ſcharf abgrenzbar. Aufgrund des „Chemical-Shift-Artefakt“ iſt in T1-w nativ oft eine Pseudokapsel zu erkennen. Nach Kontrastmittelgabe zeigen kavernoſe Hämangiome eine irreguläre, zentral beginnende Anreicherung, die im Verlauf zunimmt (■ **Abb. 7**).

Das kapilläre Hämangiom iſt bereits bei Geburt vorhanden [30].

— **Der überwiegende Teil kapillärer Hämangiome liegt in der anterioren Orbita und iſt daher gut zu taſten.**

Sie können in die Lidstrukturen einwachsen, was ſich an einer roten Hautverfärbung zeigt. Iſt das Hämangiom weiter posterior lokalisiert, kann ein Exophthalmus das einzige Zeichen ſein. Eine ſpontane Rückbildung iſt möglich. Sind im MRT zu- und abführende Gefäße zu erkennen, unterſtützt dies die Diagnose [31].

Lymphangiome oder beſſer venolymphatiſche Malformationen manifeſtieren ſich meiſt bis zum 10. Lebensjahr. Symptome ſind ein langſam progredienter Exophthalmus, ggf. Ptosis und Motilitätsſtörungen, die Lider können rötlich-bläulich verfärbt ſein. Lymphangiome bilden ſich nicht ſontan zurück. Im MRT können ſie ein makro- oder mikrozyſtiſches

Bild zeigen. Die Zyſten ſind in T2-w deutlich hyperintens und können nach Einblutungen Sedimentspiegel aufweiſen. Der lymphatiſche Anteil zeigt nach Kontrastmittelgabe normalerweise keine Anreicherung. Nach Einblutungen oder bei relevantem venöſem Anteil können dieſe Bereiche eine Schrankenſtörung aufweiſen [31].

**Tränendrüse**

Typiſche Symptome der Tränendrüsentumoren ſind Lidschwellung, Veränderung der Oberlidkontur und inferonſale Bulbusverdrängung. Gutartige Tumoren wie das pleomorphe Adenom ſind eher ſchmerzlos, böſartige Tumoren wie das Adenokarzinom eher ſchmerzhaft [32]. Die Bildgebung bei Tumoren der Tränendrüse iſt recht uncharakteriſtiſch. So iſt es nicht möglich, ein pleomorphes Adenom von einem adenoidzyſtiſchen Karzinom zu differenzieren. Wichtig iſt die Abgrenzung zum Lymphom (s. Lymphome). Dies iſt in vielen Fällen jedoch nur hiſtologiſch möglich [33].

**Zyſtiſch: Dermoidzyſte**

Dermoidzyſten entſtehen aus Einſchlüſſen epithelialer Strukturen im Bereich der Schädelnahtverſchlüſſe. Am häufigſten treten ſie temporal oben an der Sutu-

ra frontozygomatiſch auf [34]. Die meiſten oberflächlichen Dermoidzyſten liegen anterior oder direkt posterior des orbitalen Septums und ſind entweder Zufallsbefunde oder fallen durch eine Schwellung auf. Oberflächliche Zyſten können mittels Sonographie gut dargeſtellt werden. Tiefer gelegene orbitale Zyſten manifeſtieren ſich mit einem langſam progredienten Exophthalmus oder Bulbusverlagerung. Sie erfordern ein MRT zur Planung der operativen Entfernung. Tiefe Dermoidzyſten ſind im MRT rundlich oval und glatt abgrenzbar. Der Inhalt iſt fetthaltig, woraus ein ſehr variables Signal in der MRT reſultiert. Nach Kontrastmittelgabe reichert allenfalls die Kapsel ſchwach an. In der CT iſt die Läsion hypodens und kann fettäquivalente (negative) Dichtewerte aufweiſen [35].

**Metastasen**

Metastasen können ſich durch hämatogene Streuung in der Orbita anſiedeln. Am häufigſten finden ſich Metastasen von Mammakarzinom, Prostatakarzinom, Bronchialkarzinom und malignem Melanom. Die kliniſche Manifeſtation iſt in der Regel akut. Typiſche Symptome ſind Exophthalmus oder Bulbusverdrängung, Schmerzen, Chemosis und Lidschwellung. Siſtteriſche Infiltrationen von orbi-

talem Fett und Augenmuskeln können zu einem Enophthalmus führen [36]. Im MRT zeigt der solide Tumoranteil in der Regel eine Schrankenstörung. Eine Beteiligung der knöchernen Orbitabegrenzung ist am besten in einer Dünnschicht-CT im Knochenfenster zu sehen [37].

## Entzündung

Entzündungen der Orbita können vielfältige Ursachen haben. Man unterscheidet unspezifische, nichtgranulomatöse, idiopathische Entzündungen, den sog. Pseudotumor orbitae, von granulomatösen und infektiös bedingten Entzündungen. Selten tritt eine entzündliche Reaktion auf Tumornekrosen auf. Der Pseudotumor orbitae stellt mit 8–10% die häufigste Entzündungsart dar [38].

- Die Orbita kann fokal oder diffus und in jedem Kompartiment betroffen sein.

Fokale Entzündungen teilt man nach ihrem Manifestationsort ein, z. B. Myositis, Dakryoadenitis. Die fokale wie auch die diffuse Form können sich akut, subakut oder auch chronisch manifestieren. Zumeist ist der Pseudotumor orbitae einseitig, gelegentlich aber auch beidseitig. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei ca. 45 Jahren, Männer und Frauen sind gleich häufig betroffen. Hauptsymptom ist der Exophthalmus, weitere Symptome sind Motilitätsstörungen, Schmerzen, Lidschwellung, konjunktivale Injektion und Chemosis. Die Bildgebung dient in erster Linie dem Ausschluss einer anderweitigen Raumforderung [39]. Differenzialdiagnostisch muss an ein Lymphom gedacht werden.

## Fazit für die Praxis

- Zur Diagnostik von Orbitatumoren sind eine genaue Anamnese und ophthalmologische Untersuchung erforderlich.
- Anhand klinischer Kriterien lässt sich die Differenzialdiagnose orbitaler Tumoren meist gut eingrenzen.
- Der Exophthalmus ist das Leitsymptom und sollte bei entsprechendem Verdacht auf einen Orbitatumor Anlass zu einer neuroradiologischen Dia-

gnostik geben, mit der neben der genauen Lokalisation auch Hinweise über die Art des Tumors gewonnen werden können.

- Tumoren sollten bis auf wenige Ausnahmen histologisch gesichert werden.

## Korrespondenzadresse

Dr. C.M. Poloschek

Universitäts-Augenklinik Freiburg  
Killianstr. 5, 79106 Freiburg  
charlotte.poloschek@uniklinik-freiburg.de

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

## Literatur

- Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, Flanagan JC (1984) Classification and incidence of space-occupying lesions of the orbit. A survey of 645 biopsies. *Arch Ophthalmol* 102:1606–1611
- Shields JA, Shields CL, Scartozzi R (2004) Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology* 111:997–1008
- Baier G, Volter C, Steigerwald I et al (2005) Malignant paranasal sinus tumors. Diagnosis, therapy and results. *HNO* 53:957–965
- Ridder GJ, Behringer S, Kayser G, Pfeiffer J (2008) Malignancies arising in sinonasal inverted papillomas. *Laryngorhinotologie* 87:783–790
- De Potter P (1998) Ocular manifestations of cancer. *Curr Opin Ophthalmol* 9:100–104
- Shome D, Honavar SG, Gupta P et al (2007) Metastasis to the eye and orbit from renal cell carcinoma – a report of three cases and review of literature. *Surv Ophthalmol* 52:213–223
- Rosenberg C, Finger PT (2008) Cutaneous malignant melanoma metastatic to the eye, lids, and orbit. *Surv Ophthalmol* 53:187–202
- Gupta R, Honavar SG, Vemuganti GK (2005) Orbital metastasis from hepatocellular carcinoma. *Surv Ophthalmol* 50:485–489
- Lieb WE (2010) Tumors and tumor-like lesions of the orbit. *HNO* 58:661–671
- Hampton GR (1982) Scleral folding: a manifestation of orbital lymphoma. *Ann Ophthalmol* 14:561–562
- Spira D, Ernemann U, Schulze M, Horger M (2009) Imaging of orbital tumors. *Rofo* 181:925–927
- Maeda M, Kato H, Sakuma H et al (2005) Usefulness of the apparent diffusion coefficient in line scan diffusion-weighted imaging for distinguishing between squamous cell carcinomas and malignant lymphomas of the head and neck. *AJNR Am J Neuroradiol* 26:1186–1192
- Ellis JH, Banks PM, Campbell RJ, Liesegang TJ (1985) Lymphoid tumors of the ocular adnexa. Clinical correlation with the working formulation classification and immunoperoxidase staining of paraffin sections. *Ophthalmology* 92:1311–1324
- Lazzarino M, Morra E, Rosso R et al (1985) Clinicopathologic and immunologic characteristics of non-Hodgkin's lymphomas presenting in the orbit. A report of eight cases. *Cancer* 55:1907–1912
- Bernardini FP, Bazzan M (2007) Lymphoproliferative disease of the orbit. *Curr Opin Ophthalmol* 18:398–401

- Coupland SE, Damato B (2006) Lymphomas involving the eye and the ocular adnexa. *Curr Opin Ophthalmol* 17:523–531
- Knowles DM, Jakobiec FA, McNally L, Burke JS (1990) Lymphoid hyperplasia and malignant lymphoma occurring in the ocular adnexa (orbit, conjunctiva, and eyelids): a prospective multiparametric analysis of 108 cases during 1977 to 1987. *Hum Pathol* 21:959–973
- Coupland SE, Krause L, Delecluse HJ et al (1998) Lymphoproliferative lesions of the ocular adnexa. Analysis of 112 cases. *Ophthalmology* 105:1430–1441
- Sullivan TJ, Whitehead K, Williamson R et al (2005) Lymphoproliferative disease of the ocular adnexa: a clinical and pathologic study with statistical analysis of 69 patients. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 21:177–188
- Polito E, Galieni P, Leccisotti A (1996) Clinical and radiological presentation of 95 orbital lymphoid tumors. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 234:504–509
- Binning MJ, Liu JK, Kestle JR et al (2007) Optic pathway gliomas: a review. *Neurosurg Focus* 23:E2
- Lewis RA, Gerson LP, Axelson KA et al (1984) von Recklinghausen neurofibromatosis. II. Incidence of optic gliomata. *Ophthalmology* 91:929–935
- Janss AJ, Grundy R, Cnaan A et al (1995) Optic pathway and hypothalamic/chiasmatic gliomas in children younger than age 5 years with a 6-year follow-up. *Cancer* 75:1051–1059
- Cummings TJ, Provenzale JM, Hunter SB et al (2000) Gliomas of the optic nerve: histological, immunohistochemical (MIB-1 and p53), and MRI analysis. *Acta Neuropathol* 99:563–570
- Dutton JJ (1992) Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol* 37:167–183
- Saeed P, Rootman J, Nugent RA et al (2003) Optic nerve sheath meningiomas. *Ophthalmology* 110:2019–2030
- Wilhelm H (2009) Primary optic nerve tumours. *Curr Opin Neurol* 22:11–18
- Moster ML (2005) Detection and treatment of optic nerve sheath meningioma. *Curr Neurol Neurosci Rep* 5:367–375
- Mafee MF, Goodwin J, Dorodi S (1999) Optic nerve sheath meningiomas. Role of MR imaging. *Radiol Clin North Am* 37:37–58
- Smolarz-Wojnowska A, Essig H, Gellrich NC, Klein CM (2010) Orbital tumours in children and adolescents. Differential diagnostics and clinical symptoms. *Ophthalmologie* 107:543–548
- Bilaniuk LT (2005) Vascular lesions of the orbit in children. *Neuroimaging Clin N Am* 15:107–120
- Heindl LM, Junemann AG, Kruse FE, Holbach LM (2010) Tumors of the lacrimal drainage system. *Orbit* 29:298–306
- Vaidhyanath R, Kirke R, Brown L, Sampath R (2008) Lacrimal fossa lesions: pictorial review of CT and MRI features. *Orbit* 27:410–418
- Shields JA, Shields CL (2004) Orbital cysts of childhood – classification, clinical features, and management. *Surv Ophthalmol* 49:281–299
- Chawda SJ, Moseley IF (1999) Computed tomography of orbital dermoids: a 20-year review. *Clin Radiol* 54:821–825
- Lagrèze WA, Wesendahl TA, Kommerell G (1997) Enophthalmus caused by orbital metastasis of breast carcinoma. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 211:68–69
- Schuknecht B, Simmen D (2002) State of the Art. Diagnostic imaging of paranasal sinus diseases. *Laryngorhinotologie* 81:126–146
- Mendenhall WM, Lessner AM (2010) Orbital pseudotumor. *Am J Clin Oncol* 33:304–306
- Schlimper C, Sommer T, Flacke S et al (2005) Radiologic features of inflammatory pseudotumors. *Rofo* 177:1506–1512