

Tränenwege, Augenlider, Orbita

M. Sahlmüller, J. Schroeter

Idiopathische entzündliche Orbitopathie



Idiopathische entzündliche Orbitopathie

M. Sahlmüller, J. Schroeter

Charité – Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow-Klinikum, Klinik für Augenheilkunde, Berlin

Die entzündliche idiopathische Orbitopathie umfasst eine heterogene Gruppe unspezifisch entzündlicher orbitaler Erkrankungen ohne zugrunde liegende spezifische systemische oder lokale Ursache. Sie weist ein sehr heterogenes Befundbild auf und ist meist begleitet von einer ausgeprägten Schmerzsymptomatik; Rezidive sind keine Seltenheit.

Die Diagnose beruht auf dem Ausschluss anderer, die Orbita betreffender Erkrankungen sowie anamnestischen, klinischen und typischen radiologischen Befunden. Glukokortikosteroide sind das Therapeutikum der Wahl, des Weiteren kommen Radiotherapie und Immunsuppressiva zur Anwendung.

Terminologie

Die idiopathische entzündliche Orbitopathie beschreibt eine heterogene Gruppe von Erkrankungen, die durch eine unspezifische Entzündung des orbitalen Gewebes charakterisiert ist und der keine spezifische systemische und lokale Ursache zugrunde liegt.

Obwohl es sich prinzipiell um eine benigne Läsion handelt, sind in der Literatur klinisch maligne Verläufe beschrieben, die bis zur Exenteratio orbitae führten (Rose u. Wright 1994).

Als Synonym für die idiopathische entzündliche Orbitopathie wird häufig der Begriff „Pseudotumor orbitae“ verwendet. Diese Bezeichnung wurde 1905 erstmals von Birch-Hirschfeld zur Beschreibung von Fällen eingeführt, die klinisch als orbitaler Tumor imponieren, bei denen dann aber durch den Krankheitsverlauf mit Symptomregredienz bzw. durch chirurgische Exploration mit anatomischer und histologischer Untersuchung die Diagnose einer orbitalen Entzündung gestellt werden konnte (Birch-Hirschfeld 1905).

Um eine klare Abgrenzung von orbitalen, nicht neoplastischen Erkrankungen unterschiedlichster Genese zur idiopathischen entzündlichen Orbitopathie zu unterstreichen, sollte die unpräzise Bezeichnung Pseudotumor orbitae vermieden werden.

Abkürzungen

ACE	Angiotensin-converting Enzyme
ANA	antinukleäre Antikörper
ANCA	antineutrophile zytoplasmatische Antikörper
BSG	Blutsenkungsgeschwindigkeit
cMRT	Magnetresonanztomografie des Schädels; kraniales MRT
CRP	C-reaktives Protein (CRP)
EO	endokrine Orbitopathie
HIV	humanes Immundefizienzvirus
MALT-Lymphom	Mucosa associated lymphoid Tissue Lymphom
NHL	Non-Hodgkin-Lymphom
NSAID	Nonsteroidal anti-inflammatory Drugs (nicht steroidale Antiphlogistika)
Pr3-ANCA	antineutrophile zytoplasmatische Antikörper gegen Proteinase 3
RA	rheumatoide Arthritis
RAPD	relatives afferentes Pupillendefizit
SLE	systemischer Lupus erythematodes
TNF- α	Tumornekrosefaktor α
TPO	Schilddrüsenautoantikörper gegen Thyreoperoxidase
TRAK	Schilddrüsenautoantikörper gegen den TSH-Rezeptor
TSH	thyroideastimulierendes Hormon
VECP	visuell evozierte kortikale Potenziale

Epidemiologie

In der Regel handelt es sich um ein unilaterales Krankheitsgeschehen, wobei auch bilaterale Prozesse bei ca. 22% der Patienten beschrieben sind (Yan et al. 2000).

Häufigkeit. Die idiopathische entzündliche Orbitopathie stellt die dritthäufigste orbitale Erkrankung hinter der endokrinen Orbitopathie und den lymphoproliferativen Erkrankungen dar (Weber et al. 1999). Ihr prozentualer Anteil an orbitalen Pathologien wird in der Literatur mit ca. 10% angegeben (Swamy et al. 2007).

Die idiopathische entzündliche Orbitopathie ist die dritthäufigste Erkrankung der Orbita.

Geschlecht. Die idiopathische entzündliche Orbitopathie betrifft beide Geschlechter zu ungefähr gleichen Anteilen, wobei der Subtyp der Myositis häufiger bei Frauen vorzufinden ist.

Alter. Das mittlere Alter liegt – bei breiter Streuung – bei ca. 45 Jahren. 10% der Erkrankungen kommen im Kindesalter vor; in diesem Alter stellt die idiopathische entzündliche Orbitopathie eine sehr seltene Erkrankung dar (Bau et al. 2010).

Rezidivhäufigkeit. Rezidive nach initialem Ansprechen auf eine Glukokortikosteroidtherapie treten bei ungefähr der Hälfte der Patienten auf (Mombaerts et al. 1996b).

Klassifikation

Für die idiopathische entzündliche Orbitopathie stehen mehrere Klassifikationssysteme zur Verfügung (s. Checkliste).

Checkliste

Klassifikationsmöglichkeiten der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie

- nach der beteiligten anatomischen Struktur
- nach der zeitlichen Symptompräsentation
- nach der Histopathologie

Einteilung nach der beteiligten anatomischen Struktur

Diffuse Entzündungsprozesse können von lokal begrenzten Prozessen wie der Myositis oder Dakryoadenitis abgegrenzt werden. Basierend auf klinischen und bildmorphologischen Kriterien wurde eine Einteilung in 5 Kategorien vorgenommen (Rootman u. Nugent 1982):

- anterior
- diffus
- posterior oder apikal
- lakrimal
- myositisch.

Einteilung nach der zeitlichen Symptompräsentation

- Meist handelt es sich um einen akuten Symptombeginn (Stunden bis Tage).
- Bei einer deutlich geringeren Anzahl an Patienten zeigt sich ein subakutes (Tage bis Wochen) oder chronisches Krankheitsgeschehen (mehrere Monate).

Einteilung nach der Histopathologie

Histologisch zeigt sich ein gemischtes Infiltrat von reifen T-Lymphozyten, Plasmazellen, neutrophilen und eosinophilen Granulozyten, Histiozyten und Makrophagen, in einigen Fällen Lymphfollikel. Zusätzlich kommt es zu einer Bindegewebsvermehrung und vaskulären Veränderungen wie einer Perivaskulitis (Mombaerts et al. 1996a). Es kann unterschieden werden zwischen

- lymphoidem Typ,
- granulomatösem Typ und
- sklerosierendem Typ.

Von einigen Autoren (Swamy et al. 2007) wird zusätzlich eine Unterscheidung vorgenommen zwischen

- vaskulitischem Typ und
- eosinophilem Typ.

Ob der sklerosierende Typ einen spezifischen Subtyp oder das Endstadium einer lymphoiden oder granulomatösen Entzündung darstellt, ist nicht sicher geklärt.

Die unterschiedlichen Subtypen zeigen ein differentes Ansprechen auf Glukokortikosteroid- oder Bestrahlungstherapie, wobei der Therapieerfolg bei der skle-

rosierenden Form nur sehr begrenzt ist und ernsthafte Folgekomplikationen nicht selten sind (Fujii et al. 1985).

Pathogenese

Die Pathogenese der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie ist bis heute nicht hinreichend geklärt, allerdings weisen Daten auf ein immunvermitteltes Geschehen hin.

Diese These eines immunvermittelten Geschehens als Entstehungsursache der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie wird auch unterstützt durch das meist gute Ansprechen der Erkrankung auf Glukokortikosteroide oder nicht steroidale Immunsuppressiva.

Assoziationen zwischen dem Auftreten einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie und dem Vorliegen einer systemisch immunologischen Erkrankung wie dem Morbus Crohn und der rheumatoiden Arthritis wurden beschrieben. Auch eine primär autoimmune Genese wird diskutiert. Infektionen des oberen Respirationstrakts, Traumata und eine abnorme Wundheilung werden als ätiologische Faktoren diskutiert (Yuen u. Rubin 2003).

Klinische Manifestation

Die klinische Manifestation und das Beschwerdebild der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie sind insbesondere aufgrund der möglichen Vielzahl an beteiligten anatomischen Strukturen äußerst heterogen.

Symptome

■ Schmerzen

Kardinalsymptom der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie ist der Schmerz.

Das Kardinalsymptom Schmerz ist bei ca. 70% der Patienten anzutreffen. Die Patienten berichten in der Regel von einem retroorbitalen Druckgefühl, nicht selten begleitet von ipsilateralem Kopfschmerz. Eine Schmerzintensivierung bei Augenbewegung kann vorliegen. Im klinischen Alltag zeigt sich häufig ein Missverhältnis zwischen Schmerz, der meist als sehr inten-



Abb. 1 35-jährige Patientin mit idiopathischer entzündlicher Orbitopathie. Stärkste Schmerzen im Bereich der rechten Schläfe mit Ausstrahlung ins Gesicht und den Nacken seit mehreren Monaten ohne Besserung auf kombinierte Schmerzmitteltherapie einschließlich Opioiden. Rechts bestehen eine geringe Ptosis mit Rötung des Oberlids, eine geringe Schwellung der Schläfenregion und ein dezenter Exophthalmus.

siv wahrgenommen wird, und Befund, der initial häufig mild ausgeprägt ist (Abb. 1).

Häufig liegt eine Diskrepanz zwischen Schmerzintensität und klinischem Befund vor.

■ Doppeltsehen

Neben dem Schmerz ist die Diplopie, unter der ca. 35% der Patienten leiden, ein weiteres häufiges Symptom.

■ Visusminderung/Visusverlust

Abhängig von der Krankheitsmanifestation kann es zu einer Visusminderung, in sehr seltenen Fällen zur Erblindung kommen. Ursächlich hierfür sind auch Verläufe mit kompressiver Optikusneuropathie, die besonders bei Patienten mit ausgeprägter Sklerose auftreten können.

Morphologische Zeichen

Die morphologischen Zeichen einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie sind vielfältig (Tab. 1 u. Abb. 2; Yuen u. Rubin 2003).



Abb. 2 71-jähriger Patient mit ausgeprägter Bindehauthyperämie und Lidschwellung. Vier Wochen nach oraler Glukokortikosteroidtherapie komplette Symptom- und Beschwerdefreiheit.

Tabelle 1

Morphologische Zeichen einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie in absteigender Häufigkeit.

Morphologisches Zeichen	Häufigkeit
periorbitales Ödem	ca. 75%
rotes Auge	ca. 50%
Exophthalmus	ca. 30%
Bindehautchemosis	ca. 30%
Ptosis	
abnormaler Fundus	
Uveitis	Vorkommen bei einer Minderheit der Patienten

Beteiligung orbitaler Strukturen

Unterschiedlichste orbitale Strukturen können vom Krankheitsgeschehen betroffen sein.

Eine Beteiligung der Glandula lacrimalis in Form einer Dakryoadenitis ist neben einer Myositis mit vornehmlicher Beteiligung des M. rectus medialis führende Krankheitsmanifestation.

Nicht selten liegt auch (Swamy et al. 2007; Yuen u. Rubin 2003) eine Kombination aus Dakryoadenitis und Myositis vor. Weitere mögliche Manifestationen umfassen

- Perineuritis
- Skleritis anterior/posterior

Mitbetroffen von der idiopathischen Entzündung können sein:

- orbitales Fettgewebe
- Tenon-Kapsel
- präseptale und supraorbitale Region

Funduskopisch können zusätzlich imponieren

- exsudative Netzhautablösung
- Aderhautabhebung
- Aderhautfalten
- Makulaödem

Im Vergleich zur Erwachsenenpopulation wurden bei idiopathischen entzündlichen Orbitopathien im Kindesalter häufiger eine Papillenschwellung und Uveitis, die mit einem höheren Rezidivrisiko assoziiert ist, beobachtet (Yan et al. 2000).

■ Sonderform Tolosa-Hunt-Syndrom

Als Sonderform der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie ist das Tolosa-Hunt-Syndrom, auch Orbitaspitzensyndrom oder Syndrom der schmerzhaften Ophthalmoplegie genannt, beschrieben. Es ist gekennzeichnet durch den in der Infobox dargestellten Symptomenkomplex.

Histologisch handelt es sich um eine chronisch granulomatöse Entzündung unklarer Ätiologie, die im Vergleich zur „klassischen“ idiopathischen entzündlichen Orbitopathie weiter posterior liegt und so die obere Orbitafissur bzw. den Sinus cavernosus miteinbezieht. In der Regel besteht eine gute Steroidresponsibilität, Rezidive sind allerdings keine Seltenheit (Kline u. Hoyt 2001).

Überblick

Symptomatik des Tolosa-Hunt-Syndroms

- ausgeprägter periorbitaler oder hemikranieller Schmerz
- Lähmung der ipsilateralen okulomotorischen Nerven
- mögliche abnorme Pupillenreaktion, verursacht durch eine Störung des Parasympathikus oder Sympathikus
- Affektion des N. trigeminus oder N. facialis mit möglichem Sensibilitätsverlust
- Sehinderung durch Mitbeteiligung des N. opticus kann vorliegen

Sekundärkomplikation Engwinkelglaukom

Eine gefürchtete Sekundärkomplikation der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie ist das Engwinkelglaukom, dessen Ursache in einer Anterotation des Ziliarkörpers als Folge einer choroidalen Effusion liegt. Therapeutisch steht die Behandlung der Grunderkrankung im Vordergrund, kombiniert mit der Gabe anti-glaukomatöser, die Kammerwasserproduktion hemmender Medikation (Jacobs u. Galetta 2002).

Symptome und Befunde der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie sind äußerst heterogen.

Differenzialdiagnosen

Die idiopathisch entzündliche Orbitopathie ist eine Ausschlussdiagnose. Eine umfangreiche differenzialdiagnostische Abklärung zum Ausschluss anderer Krankheitsprozesse muss dieser Diagnosestellung vorgehen. Aufgrund des heterogenen Symptomkomplexes und der Vielzahl an Differenzialdiagnosen stellt die idiopathische entzündliche Orbitopathie eine diagnostische Herausforderung dar. Die Abgrenzung zu der im Rahmen einer Autoimmunerkrankung der Schilddrüse bestehenden endokrinen Orbitopathie sowie der Orbitaphlegmone ist vorrangig. Weitere Differenzialdiagnosen umfassen orbitale Manifestationen systemisch entzündlicher Erkrankungen, Neoplasien, kongenitale Malformationen und die Sinus-cavernosus-Fistel.

Eine interdisziplinäre Diagnostik sollte bei unklaren Fällen angestrebt werden.

Zielgerichtete Diagnostik

Idiopathische entzündliche Orbitopathie

Die idiopathische entzündliche Orbitopathie ist grundsätzlich eine Ausschlussdiagnose.

Endokrine Orbitopathie

Die meist asymmetrisch bilateral ausgeprägte endokrine Orbitopathie (EO) ist am häufigsten mit einem Morbus Basedow assoziiert, sehr selten mit einer Hashimoto-Thyreoiditis.

Die EO ist die häufigste Orbitopathie im Erwachsenenalter.

Ihr Beginn ist meist subakut und der Verlauf chronisch. Typische okuläre Zeichen sind eine Oberlidretraktion (Dalrymple-Zeichen) sowie ein Zurückbleiben des Oberlids bei Abblick (Graefe-Zeichen). Neben einem Exophthalmus, der bei ca. 60% der Patienten vorzufinden ist, kann es zu Motilitätseinschränkungen mit Diplopie, zu einem roten und trockenen Auge mit möglicher Expositionskeratopathie kommen sowie in fortgeschrittenen Fällen zu einer kompressiv bedingten Optikusneuropathie mit Sehminderung.

Bei Verdacht auf das Vorliegen einer EO ist eine endokrinologische Diagnostik mit Bestimmung der Schilddrüsenautoantikörper durchzuführen. Mittels Bildgebung wie MRT, CT, ggf. Ultraschall, kann die Verdickung der extraokulären Muskulatur, typischerweise mit Aussparung der Sehnen, dargestellt werden (Bhatti 2007).

Schmerzen sind bei dieser Orbitaerkrankung die Ausnahme.

Orbitaphlegmone

Die Orbitaphlegmone ist ein akut einsetzendes Krankheitsbild und sollte bei allen Patienten differenzialdiagnostisch in Betracht gezogen werden, die sich mit unilateraler plötzlicher Lidschwellung, Schmerzen, Augenbewegungseinschränkung und Sehminderung – ggf. auch mit Fieber – vorstellen. Der Orbitaphlegmone häufig vorausgehend ist eine Sinusitis, die selbst aber sonst symptomfrei sein kann. Bei Verdacht ist nach Abnahme von Blutkulturen eine sofortige systemische Breitspektrumantibiotikabehandlung indiziert. Mittels CT der Orbita und Nasennebenhöhlen kann die Diagnose gesichert werden.

Häufig ist eine unmittelbare operative Therapie der Sinusitis notwendig. Im Erwachsenenalter steht eine bakterielle Genese, insbesondere durch Infektion mit Streptokokken und Staphylokokken, im Vordergrund. Allerdings ist insbesondere bei immungeschwächten Patienten auch an das Vorliegen einer mykotisch, z. B. durch Aspergillen, bedingten Orbitaphlegmone zu denken, die wegen ihres fulminanten Verlaufs gefürchtet ist.

Mögliche Sekundärkomplikationen schließen eine kompressive Optikusneuropathie neben potenziell lebensbedrohlichen Erkrankungen wie Meningitis, Sinusvenenthrombose und intrakraniellen Abszessen ein (Lutt et al. 2008).

Wichtige Differenzialdiagnosen zur idiopathischen entzündlichen Orbitopathie stellen die endokrine Orbitopathie und die Orbitaphlegmone dar.

Systemisch entzündliche Erkrankungen

■ Vaskulitiden

Orbitale Entzündungen können vorkommen im Rahmen systemischer Vaskulitiden wie

- Churg-Strauss-Vaskulitis
- Polyarteriitis nodosa
- Riesenzellarteriitis

Eine herausragende Rolle nimmt

- der Morbus Wegener ein, bei dem es bei über 50% der Patienten zu einer entzündlichen Augenerkrankung kommt, die nicht selten Erstmanifestation einer ANCA-positiven Vaskulitis ist. Bilaterale Ausprägungen sind dabei möglich. Orbitale Entzündungen und Skleritis stellen dabei die häufigsten Augenmanifestationen dar. Konjunktivitis, Keratitis, Uveitis, retinale Vaskulitis, Optikusneuropathie und Dakryoadenitis sind weitere mögliche Manifestationen.

Die systemische Vaskulitis betrifft die kleinen Gefäße mit vornehmlicher Beteiligung des Respirationstrakts und der Niere. Im Akutstadium der Erkrankung sind bei bis zu 90% der Patienten antineutrophile zytoplasmatische Antikörper gegen Proteinase 3 (Pr3-ANCA) nachweisbar. Die Verdachtsdiagnose, die vornehmlich klinisch gestellt wird, kann meist mittels Biopsie gesichert werden. Anamnestisch ist u. a. nach Vorliegen einer Sinusitis, Epistaxis, Otitis media oder auch Arthralgien zu fragen. Im Vergleich zu Patienten mit idiopathischer entzündlicher Orbitopathie ist das Vorliegen eines Morbus Wegener mit einer deutlich höheren Morbidität und Mortalität assoziiert (Watkins et al. 2009).

■ Sarkoidose

Auch bei Vorliegen einer Sarkoidose, einer granulomatösen entzündlichen Multisystemerkrankung, kann es zu okulären Begleiterkrankungen kommen, welche die zweithäufigste klinische Manifestation nach pulmonalen Beschwerden darstellen. Eine orbitale Beteiligung bzw. Beteiligung der okulären Adnexe liegt bei bis zu 10% der Patienten vor, wobei die Glandula lacrimalis am häufigsten betroffen ist – nicht selten auch bilateral –, gefolgt von der Orbita, den Augenlidern und dem Tränensack (Demirci u. Christianson 2011).

■ Sonstige systemisch entzündliche Erkrankungen

Weitere systemisch rheumatische Erkrankungen, die – allerdings eher selten – eine orbitale Entzündung bedingen können, sind (nach Gordon 2006):

- systemischer Lupus erythematodes (SLE)
- Amyloidose
- Dermatomyositis
- rheumatoide Arthritis (RA)
- Psoriasisarthritis
- Morbus Crohn
- Sklerodermie
- Erdheim-Chester-Syndrom
- Langerhans-Zell-Histiozytose
- sklerosierende Cholangitis

Neoplasien

Lymphoproliferative Tumoren des Auges bzw. der Orbita/okulären Adnexe, die von einer benignen reaktiven Hyperplasie bis hin zu malignen Lymphomen reichen, sind wichtige Differenzialdiagnosen zur idiopathischen entzündlichen Orbitopathie.

Cave. Klinisch und radiologisch ist eine sichere Abgrenzung nicht immer möglich.

Epidemiologie. Lymphome der Augenregion stellen etwa 5 – 10% aller extranodalen Lymphome dar und sind damit insgesamt eher selten, allerdings handelt es sich um das häufigste orbitale Malignom bei Patienten über 60 Jahren. Meist liegt ein Non-Hodgkin-Lymphom (NHL) vor, als häufigster Subtyp das Mucosa Associated Lymphoid Tissue- (MALT-)Lymphom (Bernardinia u. Bazzan 2007).

Zielgerichtete Diagnostik

Verdacht auf lymphoproliferativen Tumor

Gerade bei älteren Patienten mit o. g. Symptompräsentation muss immer an das Vorliegen einer lymphoproliferativen Erkrankung gedacht werden. Eine Biopsieentnahme zur erweiterten histologischen und immunologischen Diagnostik sowie ein Staging inklusive Bildgebung sind bei Verdacht einzuleiten.

Klinik und Symptomatik. Klinisch präsentiert sich der Tumor oft in einem langsam zunehmenden Exophthalmus mit Lidschwellung, seltener mit einer Diplopie und Sehschärfeminderung. Typisch ist eine meist fehlende Schmerzsymptomatik – ein wesentliches differenzialdiagnostisches Kriterium zur Abgrenzung von der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie. Meist sind die Konjunktiva, die Orbita, die Lider und die Glandula lacrimalis betroffen. Bei ca. 25% der Patienten handelt es sich um ein bilaterales Geschehen. Bei ca. 60% der Patienten kommt es innerhalb von 5 Jahren zur systemischen Manifestation, sollte diese nicht bereits bei Diagnosestellung vorliegen (Lutt et al. 2008).

Ebenso wie bei der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie kann durch eine Glukokortikosteroidtherapie eine rasche Symptomverbesserung erzielt werden, die Krankheitsprogression bleibt allerdings unbeeinflusst.

Primäre orbitale Tumoren ebenso wie orbitale **Metastasen**, die bei 2–3% der Patienten mit malignem Primärtumor vorkommen, können zu Symptomen einer entzündlichen Orbitopathie führen. Anamnese, Bildgebung und Biopsieentnahme stellen wichtige Schritte zur korrekten Diagnosefindung dar. Bei Kindern kann die Abgrenzung zum Rhabdomyosarkom Schwierigkeiten bereiten.

Kongenitale Malformationen

Klinik. Kongenitale Malformationen wie

- orbitale Lymphangiome,
- Dermoidzysten und
- Hämangiome

können in seltenen Fällen das Vorliegen einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie vortäuschen.

Diagnostik. Häufig wird die Diagnose bereits im Kindesalter gestellt. Symptome wie Exophthalmus, Ptosis, Sehschärfeminderung oder Diplopie können im Fall

einer Einblutung oder raschen Größenprogredienz auch akut auftreten. Bildgebung und histopathologische Untersuchung tragen entscheidend zur Diagnosefindung bei.

Sinus-cavernosus-Fistel

Sinus-cavernosus-Fisteln zeichnen sich durch eine anormale Verbindung zwischen dem Sinus cavernosus und dem Karotissystem aus. Sie sind meist durch Traumata bedingt, seltener durch spontane Ruptur eines vorbestehenden Aneurysmas oder einer arteriosklerotisch veränderten Arterie.

Klinik und Symptomatik. Klinische okuläre Zeichen können akut oder chronisch auftreten; u. a. sind zu verzeichnen:

- Exophthalmus
- Bindehauthyperämie mit kornenzieherartigen episkleralen Gefäßen
- Bindehautchemosis
- Tortuositas
- vermehrte Füllung der retinalen Venen
- Augenmotilitätseinschränkung
- erhöhter Augeninnendruck (häufig)

Die Symptomatik kann von Schmerz begleitet sein, der aber eher von geringer Intensität ist.

Diagnostik. Mittels Auskultation kann nicht selten ein pulssynchrones orbitales Strömungsgeräusch festgestellt werden. Mittels Bildgebung wie cMRT inklusive venöser Angiografie kann die Diagnose gesichert werden, der diagnostische Goldstandard ist die kathetergestützte Angiografie (Chaudhry et al. 2009).

Trauma

Okuläre Traumata und Fremdkörperverletzungen können eine intraorbitale Entzündung zur Folge haben. Die Anamnese und eine gründliche ophthalmologische Untersuchung, ggf. ergänzt durch Bildgebung zur Lokalisation eines Fremdkörpers, sind wegweisend für die Diagnosefindung.

Differenzialdiagnosen einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie sind vielseitig und umfassen Erkrankungen aus dem HNO-, dem neurologischen und internistischen Bereich.

Diagnostisches Vorgehen

Das diagnostische Vorgehen soll im Folgenden dargestellt werden. Die ophthalmologische Untersuchung stellt dabei die Grundlage für weitere Untersuchungen dar.

Prinzipien

Empfehlung

Bei morphologischen Auffälligkeiten ist eine Fotodokumentation zur Verlaufskontrolle sinnvoll.

Eine umfangreiche Diagnostik zum Ausschluss anderer orbitaler Erkrankungen ist vor Diagnosestellung einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie obligat.

Anamnese

Basis der Untersuchung stellt die genaue Anamnese dar. Die Frage nach Symptomen, insbesondere auch der zeitlichen Symptompräsentation, wie auch die Allgemeinanamnese mit der Frage nach Systemerkrankungen – insbesondere Vorliegen maligner, rheumatischer oder endokrinologischer Erkrankungen – sowie die Familienanamnese geben häufig bereits wichtige Hinweise auf die zugrunde liegende Erkrankung.

Ophthalmologische Untersuchungen

Zielgerichtete Diagnostik

Ophthalmologische Untersuchung

Eine umfangreiche ophthalmologische Untersuchung ist die Basis für die weiteren diagnostischen Schritte bei der Verdachtsdiagnose einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie. Sie kann wichtige differenzialdiagnostische Hinweise auf die zugrunde liegende Erkrankung geben und ist die Voraussetzung für eine adäquate Verlaufskontrolle.

■ Visus

Zunächst ist eine genaue Visuserhebung notwendig. Dabei kann sich bereits ein Hinweis auf eine Affektion der Netzhaut oder des N. opticus ergeben.

■ Augenmotilität

Die genaue Beurteilung der Augenmotilität mit Unterscheidung zwischen neurogen oder mechanisch bedingter Augenbewegungseinschränkung ist ein wichtiger Bestandteil der ophthalmologischen Untersuchung. Der Patient ist nach Vorliegen von Augenbewegungsschmerz als möglichem Hinweis auf eine Myositis zu befragen. Die Unterscheidung zwischen mono- und bilateraler Augenbewegungsstörung kann wichtige Hinweise auf die zugrunde liegende Erkrankung geben.

■ Pupillomotorik

Die Testung der Pupillomotorik ist zur Beurteilung einer möglichen Efferenzstörung des Sympathikus bzw. Parasympathikus notwendig. Das Vorliegen eines relativen afferenten Pupillendefizits (RAPD) kann auf eine Optikusneuropathie hindeuten.

■ Ergänzende funktionelle Untersuchungen

Die oben genannte Diagnostik sollte ergänzt werden durch eine Schwellenwertperimetrie, insbesondere, wenn der Patient über eine Sehverschlechterung klagt oder wenn Anhaltspunkte für das Vorliegen einer Optikusneuropathie bestehen. Ein Farbsehtest als ergänzende Diagnostik kann erwogen werden. Das Muster-VECP kann bei Verdacht auf eine assoziierte Optikusneuropathie zur besseren differenzialdiagnostischen Einschätzung hinsichtlich einer entzündlichen Affektion im Sinne einer Optikusneuritis bzw. -perineuritis hilfreich sein.

■ Lider

Makroskopisch ist die Lidstellung zu beurteilen, insbesondere mit der Frage nach Vorliegen spezifischer Veränderungen, wie sie bei der endokrinen Orbitopathie vorkommen. Eine Ptosis kann möglicherweise auch Hinweis auf eine Okulomotoriusparese sein, eine Paragrafenform des Oberlids Hinweis auf eine Dakryoadenitis.

■ Orbita

Die Untersuchung der Orbita schließt neben einer Exophthalmometrie eine palpatorische Untersuchung ein. Eine im Seitenvergleich reduzierte Redressierbar-

keit kann Hinweis auf einen orbitalen Tumor sein. Die Auskultation kann hilfreich sein in der Diagnostik vaskulärer Läsionen wie einer Sinus-cavernosus-Fistel.

■ **Vordere Augenabschnitte**

Bei der Inspektion der vorderen Augenabschnitte mit der Spaltlampe ist u. a. auf das Vorliegen eines Vorderkammer- und Glaskörperreizzustands zu achten. Bei einer Augenrötung kann zwischen konjunktivaler, episkleraler und skleraler Hyperämie unterschieden werden. Die Applikation gefäßverengender Augentropfen (z. B. Phenylephrin) kann dabei eventuell helfen. Die Testung der Hornhautsensibilität dient der Beurteilung, ob eine Affektion des N. trigeminus vorliegt, wie sie z. B. beim Tolosa-Hunt-Syndrom vorkommen kann. Eine Augeninnendruckmessung, neben dem Geradeausblick auch im Aufblick, kann einen wichtigen Hinweis auf eine endokrine Orbitopathie geben.

■ **Hintere Augenabschnitte**

Bei der Untersuchung der hinteren Augenabschnitte ist auf das Vorliegen vaskulitischer Läsionen der Netzhaut (z. B. Gefäßeinscheidungen) zu achten. Eine posteriore Skleritis könnte sich durch Aderhautfalten, aber auch durch eine Aderhautabhebung oder exsudative Netzhautablösung zeigen.

Außerdem ist eine eingehende Beurteilung der Papille notwendig. Bei einer Perineuritis kann – ebenso wie bei einer Neuritis nervi optici – eine morphologisch unauffällige Papille, aber auch eine Papillenschwellung vorliegen. Die Papillenschwellung bei einer Perineuritis ist morphologisches Korrelat einer die Optikussehne betreffenden Entzündung. Die morphologische, klinische Unterscheidung zwischen einer Perineuritis und einer Neuritis nervi optici kann Schwierigkeiten bereiten, zumal der morphologische Papillenbefund wie auch die Beschwerdesymptomatik mit möglichem Augenbewegungsschmerz und akutem Sehverlust keine spezifische Zuordnung zu einer der beiden Diagnosen erlauben. Eine eindeutige Diagnosestellung ist aber grundsätzlich für die Prognose und Therapie von Wichtigkeit.

Purvin et al. (2001) stellten fest, dass Patienten mit Perineuritis oft ein fortgeschrittenes Alter als Patienten mit Optikusneuritis aufweisen. Im Vergleich zu Patienten mit Optikusneuritis zeigten sie einen fortschreitenden Visusverlust über mehrere Wochen statt Tage.

In der Bildgebung mittels cMRT wurde eine Kontrastmittelanreicherung eher um den Sehnerv herum als im Sehnerv gefunden. Das Ansprechen auf Glukokortikosteroidtherapie war bei den Patienten mit Perineuritis deutlicher im Vergleich zu Patienten mit Optikusneuritis, allerdings konnte auch eine höhere Rezidivrate nach Absetzen der Therapie festgestellt werden.

Allgemeine Diagnostik

■ **Laboruntersuchungen**

Die allgemeine Diagnostik bei Verdacht auf eine idiopathisch entzündliche Orbitopathie sollte eine umfangreiche laborparametrische Analyse inklusive Routinelabor umfassen (s. Infobox „Zielgerichtete Diagnostik“).

Zielgerichtete Diagnostik

Laboruntersuchungen

- Routinelabor inkl.
 - Nieren- und Leberfunktionswerte
 - Entzündungszeichen wie C-reaktives Protein (CRP)
 - Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG)
- Serumproteinelektrophorese
- Bestimmung von Angiotensin-converting Enzyme (ACE)
- thyroideastimulierendes Hormon (TSH)
- Schilddrüsenautoantikörper (gegen den TSH-Rezeptor [TRAK] und Thyreoperoxidase [TPO])
- Bestimmung von antinukleären Antikörpern (ANA)
- Bestimmung von antineutrophilen zytoplasmatischen Antikörpern (ANCA)
- ggf. ergänzt durch
 - Bestimmung von Anti-Doppelstrang-DNA-Antikörpern
 - Rheumafaktor
- Infektionsserologie: Ausschluss von *Borrelia burgdorferi*, *Treponema pallidum*, HIV

Mittels Serologie sollte eine Infektion mit den neurotrophen Erregern *Borrelia burgdorferi*, *Treponema pallidum* und dem HI-Virus ausgeschlossen werden. Außerdem ist eine Untersuchung von Autoantikörpern notwendig.

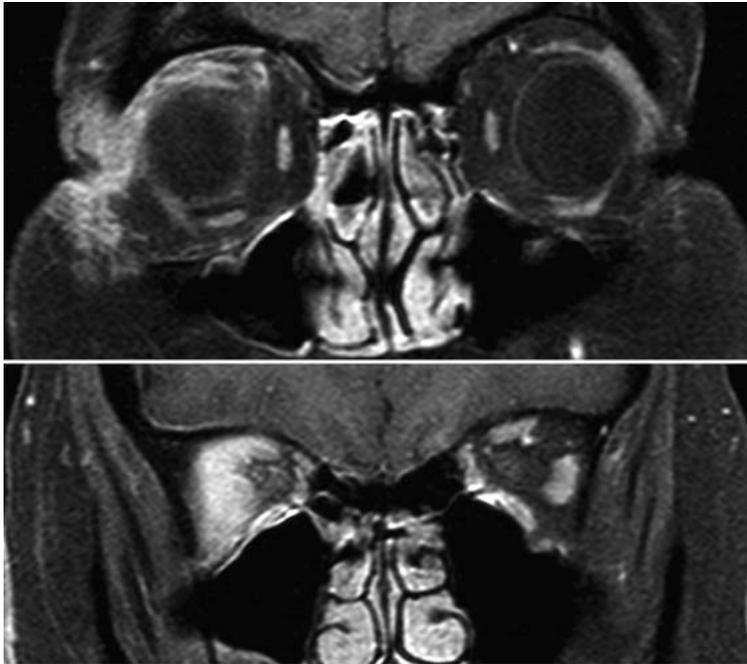


Abb. 3 Die MRT-Untersuchung (koronare Schichtung, T1-Wichtung nach Kontrastmittelaufnahme) der in Abb. 1 dargestellten Patientin zeigt eine deutliche Kontrastmittelaufnahme im lateralen Orbitabereich mit Beteiligung der Tränendrüse und der Schläfenregion rechts (oben). Es lässt sich eine Ausbreitung des entzündlichen Prozesses bis weit in die Orbitaspitze darstellen (unten).

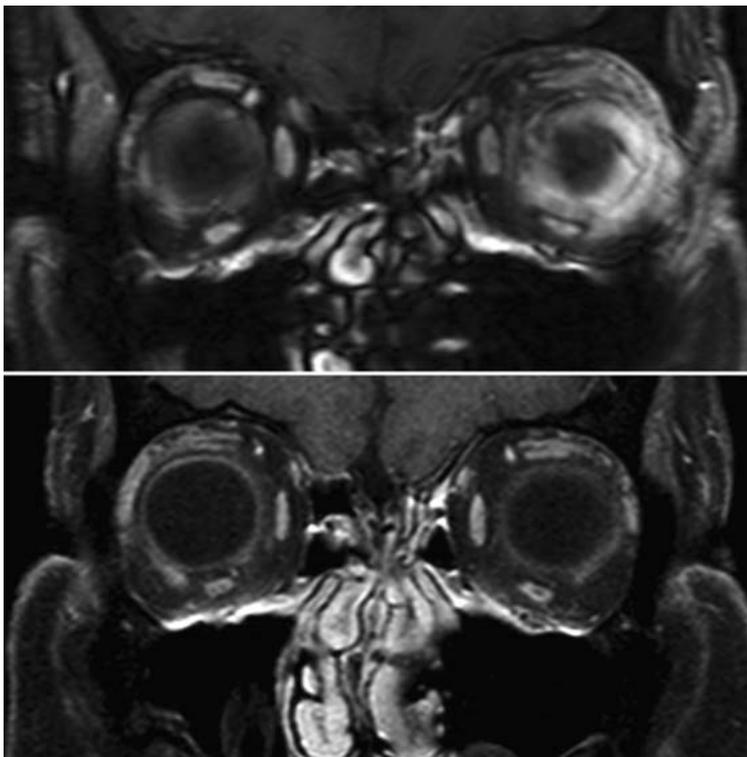


Abb. 4 Die MRT-Untersuchung (koronare Schichtung, T1-Wichtung nach Kontrastmittelaufnahme) des in Abb. 2 dargestellten Patienten zeigt eine Verdickung und deutliche Kontrastmittelaufnahme der posterioren Sklera und des umgebenden Gewebes links (oben). Nach Therapie mit Prednisolon sind diese Veränderungen komplett verschwunden (unten).

■ Bildgebende Verfahren

Die Diagnose einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie beruht auf klinischen und typischen radiologischen Merkmalen; als wichtigste Maßnahme ist hier die Magnetresonanztomografie hervorzuheben.

Magnetresonanztomografie. Bei Verdacht auf idiopathisch entzündliche Orbitopathie ist die Durchführung eines MRT mit Kontrastmittel und koronarer Schichtung Methode der Wahl.

Ein dünn-schichtiges MRT der Orbita sollte durch ein Schädel-MRT ergänzt werden. Dies ist sinnvoll, da eine Ausbreitung der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie nach extraorbital vorliegen kann. Sollten vaskuläre Läsionen differenzialdiagnostisch in Betracht gezogen werden, ist das cMRT mit einer MR-Angiografie zu kombinieren. Um die anatomischen Strukturen der Orbita detailliert beurteilen zu können, sollten Techniken der Fettsuppression zur Anwendung kommen. Entzündliche Infiltrate zeigen sich in der T1-Wichtung hypointens, in der T2-Wichtung iso- oder hyperintens im Vergleich zu den extraokulären Muskeln; insgesamt aber meist weniger hyperintens als maligne Läsionen (Lutt et al. 2008). Typischerweise besteht eine starke Kontrastmittelanreicherung der pathologischen Läsionen (Abb. 3 u. 4).

Die sklerosierende Form der idiopathisch entzündlichen Orbitopathie zeigt in der T2-Wichtung eine verminderte Signalintensität.

Die MRT-Untersuchung sollte möglichst vor der Gabe von Glukokortikosteroiden erfolgen, da pathologische Veränderungen dadurch häufig sehr schnell verschwinden und somit nicht mehr nachweisbar sind, was die Diagnosestellung erschwert.

Andere bildgebende Verfahren. Eine Knochenbeteiligung ist bei der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie nicht typisch und sollte eher an ein malignes oder infektiöses Geschehen denken lassen. Die Bild-

Zielgerichtete Diagnostik

Bildgebende Verfahren

Die Bildgebung mittels Magnetresonanztomografie mit Darstellung der Orbita nach Kontrastmittelaufnahme ist die Methode der Wahl bei Verdacht auf eine idiopathisch entzündliche Orbitopathie.

gebung mittels **Computertomografie** ist in diesen Fällen der MRT überlegen und sollte auch zur Anwendung kommen, wenn Sinusprozesse oder Abszessbildungen vermutet werden (Gordon 2006).

Auch wenn eine Bildgebung mittels MRT und auch CT dem **orbitalen Ultraschall** in der Regel überlegen ist, kann dieser bei bestimmten Patienten – auch gerade im Kindesalter – hilfreich sein. Ein wesentlicher Vorteil liegt in der einfachen Durchführbarkeit. Vaskuläre Läsionen, wie Lymphangiome, können dargestellt werden, Muskelverdickungen, wie sie bei der okulären Myositis vorkommen, beurteilt und eine posteriore Skleritis anhand des charakteristischen T-Zeichens erkannt werden.

Eine **Röntgenaufnahme des Thorax** ist mit Frage nach Zeichen einer Sarkoidose oder einer Tuberkulosemanifestation vor dem Hintergrund einer evtl. notwendigen systemischen Steroidtherapie sinnvoll.

■ Ergänzende Diagnostik

Liquorpunktion. Bei rekurrenden und schweren Verläufen einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie sowie bei Patienten, die zusätzliche neurologische Symptome aufweisen, ist die Durchführung einer Liquorpunktion sinnvoll. Über die zytologische Diagnostik können Hinweise auf das Vorliegen einer zentralen entzündlichen oder malignen Erkrankung wie Meningiosis carcinomatosa oder Lymphome gewonnen werden.

Biopsie. Eine Biopsie ist routinemäßig sicher nicht notwendig, sollte aber bei chronischen Verläufen mit Rezidiven und schlechtem Ansprechen auf eine Glukokortikosteroidtherapie durchgeführt werden. Dabei kann auch eine Feinnadelbiopsie zur Anwendung kommen (Char u. Miller 1993). Sollte das Ergebnis der histopathologischen Untersuchung nicht eindeutig sein, kann eine wiederholte Biopsie erwogen werden. Um eine möglichst zielgerichtete Analyse des Biopsates zu gewährleisten und Fehler auf dem Transportweg zu vermeiden, ist eine vorherige Absprache mit dem untersuchenden Pathologen anzustreben.

Eine Biopsie gehört nicht zur Routinediagnostik, ist in unklaren und rezidivierenden Fällen aber notwendig.

Therapeutisches Vorgehen

In der Behandlung einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie kommen verschiedene Therapiestrategien zur Anwendung, die im Folgenden genauer erläutert werden. Eine Remission ohne Behandlung ist allerdings auch möglich (Mendenhall u. Lessner 2010).

Prinzipien

Empfehlung

Da Medikamente mit breitem Nebenwirkungsprofil zur Anwendung kommen, ist eine interdisziplinäre Zusammenarbeit mit einem Internisten und Rheumatologen oft sinnvoll und notwendig.

Glukokortikosteroide

Glukokortikosteroide sind Therapie der 1. Wahl bei der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie. Typisch ist eine rasche Symptomverbesserung ca. 24 Stunden nach erstmaliger Gabe.

Standardmäßig wird initial eine orale Glukokortikosteroidtherapie in einer Dosierung von 1 – 1,5 mg/kg Körpergewicht Prednisolon verabreicht. Bei Ansprechen auf die Therapie wird diese langsam über mindestens 4–6 Wochen reduziert. Dadurch soll frühen Rezidiven vorgebeugt werden. Studienergebnisse zur Glukokortikoidtherapie sind in der Infobox „Hintergrund“ dargestellt. In unterschiedlichen Studien wurde ein sehr differentes Ansprechen auf Glukokortikosteroide sowie eine unterschiedliche Rezidivrate gezeigt. Die Unterschiede in den Studienergebnissen sind möglicherweise durch differente Glukokortikosteroidtherapieregimes oder Vorliegen unterschiedlicher Subtypen einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie mit unterschiedlichen Erkrankungsstadien bei Anwendung unterschiedlicher diagnostischer Kriterien bedingt.

Bei Patienten, die eine milde Symptomatik zeigen, ist statt einer Glukokortikosteroidtherapie ein initialer Behandlungsversuch mit nicht steroidalen Antiphlogistika (NSAID) gerechtfertigt (Mendenhall u. Lessner 2010).

Eine fehlende Steroidresponsibilität schließt das Vorliegen einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie nicht aus, macht diese Erkrankung aber unwahrscheinlich.

Strahlentherapie

Die Strahlentherapie kann bei Patienten mit idiopathischer entzündlicher Orbitopathie zur Anwendung kommen, die nur eine ungenügende Besserung auf Glukokortikosteroide zeigen oder medizinische Kontraindikationen gegen eine solche Therapie aufweisen. Die applizierte Strahlendosis beträgt in der Regel 15–30 Gy, aufgeteilt in Einzelfraktionen von 2 Gy. In Studien konnte eine langfristige Wirksamkeit der Strahlentherapie mit Befundstabilisierung bei mindestens 50–60% der untersuchten Fälle gezeigt werden (s. Infobox „Hintergrund“), wobei die Therapieeffizienz bei fibrotischen Läsionen und einem längeren Intervall zwischen Diagnosestellung und Therapiebeginn herabgesetzt war (Char u. Miller 1993).

Bei initialem Therapieversagen einer Bestrahlungstherapie könnte im Sinne einer Einzelfallentscheidung die Möglichkeit einer wiederholten Bestrahlung in Erwägung gezogen werden (Matthiesen et al. 2011).

Immunsuppressiva

Immunsuppressiva können Patienten verordnet werden, die nur ungenügend auf eine Glukokortikosteroid- bzw. Bestrahlungstherapie ansprechen, bei denen häufige Rezidive nach Absetzen der Glukokortikosteroide auftreten und die unter Nebenwirkungen dieser Therapie leiden.

In bisher veröffentlichten Fallberichten kamen Behandlungen mit den TNF- α -Inhibitoren Infliximab und Adalimumab sowie mit Rituximab, Methotrexat, Mycophenolat-Mofetil, Azathioprin, Cyclophosphamid, Chlorambucil und Ciclosporin zur Anwendung (s. Infobox „Hintergrund“).

Insgesamt weisen viele Fallberichte auf den Nutzen einer Therapie mit Immunsuppressiva hin. Generelle Empfehlungen hinsichtlich der Anwendung, Dosierung und Dauer der Therapie können allerdings aufgrund der geringen Datenlage nicht gegeben werden. γ -Interferon und Interleukin-12, die sich in orbitalen Biopsaten bei Patienten mit idiopathischer entzündlicher Orbitopathie überexprimiert zeigen, stellen in Zukunft

Hintergrund

Studienergebnisse

Glukokortikoidtherapie

- Mombaerts et al. (1996b) konnten in einer retrospektiven Studie bei 21 (78%) von 27 Patienten ein initiales Ansprechen auf Glukokortikosteroide feststellen, bei 11 dieser Patienten (52%) kam es zu einem Rezidiv.
- Char u. Miller (1993) zeigten in einer retrospektiven Studie, dass eine hoch dosierte Glukokortikosteroidbehandlung (80–100 mg Prednisolon oral) bei 31% der Patienten effektiv war.
- In einer retrospektiven Analyse von Chirapapaisan et al. (2007) zeigten 40 (81,6%) von 49 Patienten unter Glukokortikosteroidtherapie eine klinische Besserung, 10 Patienten erlitten ein Rezidiv bei einem mittleren Follow-up von 25 Monaten.

Strahlentherapie

- In einer retrospektiven Studie von Matthiesen et al. (2011) zeigten 14 (87,5%) von 15 mit Bestrahlung (im Mittel 20 Gy) behandelte Patienten eine Befundbesserung, die bei 9 Patienten (56,3%) ein Absetzen der Glukokortikosteroide erlaubte, bei 4 Patienten (25%) eine Reduktion der Dosis. Bei den 3 Patienten (18,7%), bei denen keine langfristige Befundbesserung durch die 1. Strahlentherapie erzielt wurde, konnte diese durch wiederholte Bestrahlung ohne wesentliche Zunahme der Morbidität erreicht werden.

- Char u. Miller (1993) berichten von 33 Patienten, die mit Bestrahlung (zwischen 20–30 Gy) behandelt wurden. Bei 64% der Patienten zeigte die Therapie einen langfristigen Nutzen. Die Therapieeffizienz war bei fibrotischen Läsionen und einem längeren Intervall zwischen Diagnosestellung und Therapiebeginn herabgesetzt.

Medikamentöse Therapie mit Immunsuppressiva

- Smith u. Rosenbaum (2001) konnten bei 14 Patienten mit nicht infektiöser Orbitopathie, allerdings nicht beschränkt auf das Vorliegen einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie, einen therapeutischen Nutzen sowie einen steroidsparenden Effekt von Methotrexat – angewandt in einer Dosierung zwischen 15 und 25 mg/Woche – feststellen.
- Garrity et al. (2004) berichten von einer Fallserie von Patienten mit chronischer idiopathischer entzündlicher Orbitopathie, die konventionellen Therapieformen mit Glukosteroiden, Bestrahlung und antiinflammatorischen Chemotherapeutika nicht zugänglich waren. Durch Therapie mit Infliximab wurde eine klinische Besserung erzielt.

Chirurgische Therapie

- Char u. Miller (1993) berichten von 25 Patienten, bei denen eine chirurgische Therapie durchgeführt wurde, die sich bei 19 Patienten (76%) effektiv zeigte.

möglicherweise gezielte therapeutische Ansatzpunkte dar (Wladis et al. 2011).

Strahlentherapie und Anwendung von Immunsuppressiva sind gute Therapiealternativen bei steroidrefraktären Verläufen.

Chirurgische Therapie

Chirurgische Resektionen stellen bei lokalisierten, insbesondere auch sklerosierenden Entzündungsprozessen möglicherweise eine Therapiealternative dar (Manousaridis u. Guthoff 2010; s.a. Infobox „Hintergrund“). Eine Exenteratio orbitae ist den seltenen Fällen vorbehalten, bei denen es zu einem unwiederbringlichen Sehverlust mit nicht zu beherrschender Schmerzsymptomatik gekommen ist.

Zusammenfassung

Die idiopathische entzündliche Orbitopathie ist eine Erkrankung mit einer Vielzahl möglicher anatomischer Manifestationsorte und heterogenem Symptomkomplex. Sie nimmt einen Anteil von ca. 10% aller orbitalen Pathologien ein.

Es handelt sich um eine Ausschlussdiagnose, die auf klinischen und typischen radiologischen Befunden basiert und erst nach Ausschluss anderer, die Orbita betreffender Erkrankungen gestellt werden kann. Dabei gibt es eine Vielzahl an Differenzialdiagnosen, die sowohl Erkrankungen aus dem HNO-, dem neurologischen und internistischen Bereich einschließen. Eine Diskrepanz zwischen hohem Schmerzempfinden und mildem klinischem Befund ist nicht selten.

Die Therapie der Wahl sind Glukokortikosteroide, nach deren Anwendung sich meist eine sehr schnelle klinische Befundbesserung zeigt. Weitere gängige Therapieformen umfassen die Bestrahlung und die Gabe von nicht steroidal Immunsuppressiva. Krankheitsrezidive sind nicht selten, sodass die idiopathische entzündliche Orbitopathie neben der diagnostischen auch eine therapeutische Herausforderung darstellt. Diagnostik und Therapie bedürfen oft einer guten interdisziplinären Zusammenarbeit.

Dieser Artikel erschien in den Klinischen Monatsblättern für Augenheilkunde (DOI 10.1055/s-0031-1280222).

Literatur

- Bau V, Röpke E, Marquardt L. Idiopathische orbitale Entzündung im Kindesalter – Fallbericht und Literaturreview. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2010; 227: 760–764
- Bernardinia FP, Bazzan M. Lymphoproliferative disease of the orbit. *Curr Opin Ophthalmol* 2007; 18: 398–401
- Bhatti MT. Orbital syndromes. *Semin Neurol* 2007; 27: 269–287
- Birch-Hirschfeld A. Zur Diagnostik und Pathologie der Orbitaltumoren. *Ber Dtsch Ophthalmol Ges* 1905; 32: 127–135
- Char DH, Miller T. Orbital pseudotumor. Fine-needle aspiration biopsy and response to therapy. *Ophthalmology* 1993; 100: 1702–1710
- Chaudhry IA, Elkhamry SM, Al-Rashed W, Bosley TM. Carotid cavernous fistula: ophthalmological implications. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2009; 16: 57–63
- Chirapapaisan N, Chuenkongkaew W, Pornpanich K, Vangveeravong S. Orbital pseudotumor: clinical features and outcomes. *Asian Pac J Allerg Immunol* 2007; 25: 215–218
- Demirci H, Christianson MD. Orbital and adnexal involvement in sarcoidosis: analysis of clinical features and systemic disease in 30 cases. *Am J Ophthalmol* 2011; 151: 1074–1080
- Fujii H, Fujisada H, Kondo T, Takahashi T, Okada S. Orbital pseudotumor: histopathological classification and treatment. *Ophthalmologica* 1985; 190: 230–242
- Garrity JA, Coleman AW, Matteson EL et al. Treatment of recalcitrant idiopathic orbital inflammation (chronic orbital myositis) with infliximab. *Am J Ophthalmol* 2004; 138: 925–930
- Gordon LK. Orbital inflammatory disease: a diagnostic and therapeutic challenge. *Eye* 2006; 20: 1196–1206
- Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 2002; 13: 347–351
- Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2001; 71: 577–582
- Lutt JR, Lim LL, Phal PM, Rosenbaum JT. Orbital inflammatory disease. *Semin Arthritis Rheum* 2008; 37: 207–222
- Manousaridis K, Guthoff R. Idiopathische nicht spezifische orbitale Entzündung: anatomische Klassifikation und Therapieoptionen. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2010; 227: 971–975
- Matthiesen C, Bogardus C Jr, Thompson JS et al. The efficacy of radiotherapy in the treatment of orbital pseudotumor. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2011; 79: 1496–1502
- Mendenhall WM, Lessner AM. Orbital pseudotumor. *Am J Clin Oncol* 2010; 33: 304–306
- Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann RO, Koornneef L. What is orbital pseudotumor? *Surv Ophthalmol* 1996a; 41: 66–78
- Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996b; 103: 521–528
- Purvin V, Kawasaki A, Jacobson DM. Optic perineuritis: clinical and radiographic features. *Arch Ophthalmol* 2001; 119: 1299–1306
- Rootman J, Nugent R. The classification and management of acute orbital pseudotumors. *Ophthalmology* 1982; 89: 1040–1048
- Rose GE, Wright JE. Exenteration for benign orbital disease. *Br J Ophthalmol* 1994; 78: 14–18

- Smith J, Rosenbaum J. A role for methotrexate in the management of noninfectious orbital inflammatory disease. *Br J Ophthalmol* 2001; 85: 1220–1224
- Swamy BN, McCluskey P, Nemet A et al. Idiopathic orbital inflammatory syndrome: clinical features and treatment outcomes. *Br J Ophthalmol* 2007; 91: 1667–1670
- Watkins AS, Kempen JH, Choi D et al. Ocular disease in patients with ANCA-positive vasculitis. *J Ocul Biol Dis Inf* 2009; 12; 3: 12–19
- Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit: clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999; 37: 151–168
- Wladis EJ, Iglesias BV, Gosselin EJ. Characterization of the molecular biologic milieu of idiopathic orbital inflammation. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2011; 27: 251–254
- Yan J, Wu Z, Li Y. A clinical analysis of idiopathic orbital inflammatory pseudotumor. *Yan Ke Xue Bao* 2000; 16: 208–213
- Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol* 2003; 121: 491–499

Korrespondenzadresse

Dr. med. Monika Sahlmüller
Charité – Universitätsmedizin Berlin,
Campus Virchow-Klinikum, CC16: Audiologie/Phoniatrie,
Augen- und HNO-Heilkunde, Klinik für Augenheilkunde
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
Telefon: 0 30/450-55 41 80
Fax: 0 30/4 50-55 49 04
E-Mail: monika.sahlmuller@charite.de

CME-Fragen

CME-Teilnahme

- ▶ Viel Erfolg bei Ihrer CME-Teilnahme unter <http://cme.thieme.de>
- ▶ Diese Fortbildungseinheit ist in der Regel 12 Monate online für eine CME-Teilnahme verfügbar. Bitte informieren Sie sich über die genaue Gültigkeit unter <http://cme.thieme.de>
- ▶ Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, unter <http://cme.thieme.de/hilfe> finden Sie eine ausführliche Anleitung.

1

Eine der folgenden Aussagen zu den Differenzialdiagnosen der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie trifft nicht zu. Welche?

- A Zu den Differenzialdiagnosen der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie gehören orbitale Fremdkörperverletzungen.
- B Auch die Sinus-cavernosus-Fistel ist eine der Differenzialdiagnosen.
- C Die Neuritis nervi optici ist differenzialdiagnostisch auszuschließen bei V. a. idiopathische entzündliche Orbitopathie.
- D Die Dermoidzyste ist ebenfalls eine der Differenzialdiagnosen der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie.
- E Die Orbitaphlegmone ist eine der weniger wichtigen Differenzialdiagnosen der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie.

2

Eines der folgenden Symptome gehört nicht zum Symptomkomplex der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie. Welches?

- A Diplopie.
- B Sehverlust.
- C Kopfschmerz.
- D Sensibilitätsverlust im Versorgungsgebiet des Trigeminnervs.
- E Schmerzfreiheit bei Tolosa-Hunt-Syndrom.

3

Welche der folgenden Aussagen ist unzutreffend?
Klinische Manifestation einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie kann sein ...

- A ... eine Dakryoadenitis.
- B ... eine posteriore Skleritis.
- C ... eine Perineuritis.
- D ... eine Myositis.
- E ... eine Keratitis.

4

Welche Aussage zur idiopathischen entzündlichen Orbitopathie trifft zu?

- A Die idiopathische entzündliche Orbitopathie stellt die zweithäufigste orbitale Erkrankung dar.
- B Sie ist eine häufig rezidivierende Erkrankung.
- C Sie betrifft Männer häufiger als Frauen.
- D Sie hat ihr Altersmaximum im hohen Lebensalter.
- E Die idiopathische entzündliche Orbitopathie kommt meist bilateral vor.

5

Welches bildgebende Verfahren ist die diagnostische Methode der Wahl bei V. a. idiopathische entzündliche Orbitopathie?

- A CT-Orbita mit Kontrastmittelgabe.
- B MRT-Orbita.
- C Orbitaler Ultraschall.
- D MRT des Kopfes mit Orbitadarstellung und Kontrastmittelgabe.
- E Röntgendarstellung der Orbita.

CME-Fragen

Idiopathische entzündliche Orbitopathie

6

Welche Aussage hinsichtlich der Glukokortikosteroidtherapie bei der entzündlichen idiopathischen Orbitopathie trifft zu?

- A Die initiale Dosis beträgt in der Regel 3 mg/kg Körpergewicht.
- B Sie stellt die Therapie der 2. Wahl dar.
- C Sie führt in der Regel zu einer schnellen Befundbesserung.
- D Eine fehlende Befundbesserung schließt eine entzündliche idiopathische Orbitopathie zuverlässig aus.
- E Sie wird nur intravenös verabreicht.

7

Welche Therapie ist bei der idiopathischen entzündlichen Orbitopathie am wenigsten sinnvoll?

- A Methotrexattherapie.
- B Bestrahlung.
- C Infliximabtherapie.
- D Antibiotische Therapie.
- E Chirurgische Therapie.

8

Welches ist die wichtigste Untersuchung bei der Verdachtsdiagnose einer idiopathischen entzündlichen Orbitopathie?

- A Liquorpunktion.
- B Blutbild.
- C Biopsie.
- D Bildgebung mittels MRT.
- E Schilddrüsenfunktionsdiagnostik.

9

Welche Aussage zur idiopathischen entzündlichen Orbitopathie im Kindesalter trifft zu?

- A Sie kommt in diesem Alter häufig vor.
- B Sie ist seltener als im Erwachsenenalter mit einer Uveitis assoziiert.
- C Eine Biopsie ist im Kindesalter generell kontraindiziert.
- D Eine Papillenschwellung ist seltener als im Erwachsenenalter.
- E Eine wichtige, da potenziell lebensbedrohliche Differenzialdiagnose ist das Rhabdomyosarkom.

10

Welches klinische Merkmal ermöglicht am ehesten eine Differenzierung zwischen idiopathischer entzündlicher Orbitopathie und Orbitaphlegmone?

- A Einseitigkeit des Auftretens.
- B Ausgeprägte Schmerzsymptomatik.
- C Lidschwellung.
- D Sinusverschattung in der Bildgebung.
- E Akuter Symptombeginn.