Ophthalmologie 2021 · 118:774–776
<https://doi.org/10.1007/s00347-021-01437-x>
 Angenommen: 25. Mai 2021

© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von
 Springer Nature 2021

Susanne Pitz

Augenklinik – Orbitazentrum, Bürgerhospital, Frankfurt, Deutschland

Pseudotumor orbitae

Liebe Leserin,
 lieber Leser,

entzündliche Erkrankungen der Orbita sind klinisch komplex und in der Aufarbeitung zumeist auch kompliziert. Was ist der Auslöser, welche Diagnostik ist erforderlich, und was ist die adäquate Therapie? In den hier zusammengestellten 3 Beiträgen wollen wir einen Teil dieser Krankheitsbilder für Sie beschreiben und pragmatische Hilfestellung zu Diagnostik und Therapie geben.

Detailliert betrachten wir 3 Erkrankungsgruppen, die man unter dem Oberbegriff „Pseudotumor orbitae“ subsumieren kann: 1) die idiopathische orbitale Entzündung, 2) die kürzlich beschriebene IgG4-assoziierte Erkrankung der Orbita und 3) die spezifischen orbitalen Entzündungen. Die häufigste Entzündungsreaktion in der Orbita, die mit autoimmunem Schilddrüsenenerkrankungen vergesellschaftete endokrine Orbitopathie, ist *nicht* Gegenstand dieses Beitrags.

Manche/r mag sich bei der Wahl des Titels wundern: Pseudotumor orbitae – ist dieser Begriff nicht „out“? In der Tat – Jack Rootman hatte 1998 in einer viel beachteten Stellungnahme dafür plädiert, ihn nicht länger zu verwenden. Er war zu lange und zu unkritisch für ganz unterschiedliche Krankheitsbilder verwendet worden [1]. Der Terminus stammt aus der Ära zu Beginn des 20. Jahrhunderts und beschrieb orbitale Prozesse, bei denen bioptisch ein Tumor, benigne oder maligne, histologisch nicht gesichert werden konnte. In der Folge wurde er – oft ohne die erforderliche differenzialdiagnostische und bioptische Aufarbeitung – benutzt und hat damit einer unzureichenden Präzision in der Diagnostik Vorschub geleistet. Das hat ihn in Dis-

kredit gebracht. Interessanterweise erlebt der Begriff der idiopathischen orbitalen Entzündung – also die „Nachfolge“-Entität – in der Fachdiskussion gerade das gleiche Schicksal [2].

Genau vor diesem Hintergrund ist es aus meiner Sicht erlaubt, den Begriff „Pseudotumor orbitae“ als Oberbegriff für entzündliche orbitale Krankheitsbilder zu verwenden, bei denen die Aufarbeitung noch nicht abgeschlossen ist. Genau in dieser Bedeutung wird der Begriff im klinischen Alltag ja auch typischerweise genutzt. Er dient als Arbeitshypothese, kann aber nicht die endgültige Diagnose sein. Wir müssen alles daran setzen, durch adäquate – oft interdisziplinäre – Abklärung und nahezu immer Biopsie zu einer präzisen Zuordnung zu kommen und die bestmögliche, auf den Einzelfall abgestimmte Therapie zu finden.

Wie oben erwähnt, hatte Rootman für orbitale Entzündungen, bei denen keine zugrunde liegende Systemerkrankung gefunden wird, den Terminus der idiopathischen orbitalen Entzündung/„idiopathic orbital inflammation“ geprägt. Dieser vielgestaltigen Gruppe von Krankheitsbildern – die knapp 10 % aller orbitalen Entzündungen ausmachen – widmet sich der Beitrag von Prof. Wolfgang Lieb, die er mit Fallbeispielen sehr gut illustriert. Typisch ist die Manifestation mit Betonung ganz unterschiedlicher orbitaler Lokalisationen (Tränendrüsenlager, Augenmuskeln, diffuse Form, Befall der Orbitaspitze). Es fehlen richtungsweisende serologische Veränderungen, und die Histologie ist unspezifisch entzündlich. Bis auf wenige Ausnahmen ist die bioptische Sicherung der Diagnose erforderlich.

Der Prozentsatz von Patienten, die in diese Gruppe einzuordnen sind, wird in den letzten Jahren kleiner, nicht zuletzt, weil etliche einer erst 2007 beschriebenen Differenzialdiagnose zuzuordnen sind, der IgG4-assoziierten Erkrankung der Orbita [3, 4]. Neben der rein orbitalen Form existiert eine systemische IgG4-assoziierte Erkrankung. Auch hier spielt die histologische Sicherung der Diagnose eine absolut zentrale Rolle. Zwei Drittel der Patienten mit IgG4-assoziiierter Erkrankung der Orbita zeigen bei umfassender interdisziplinärer Aufarbeitung weitere Organbeteiligungen. Goldstandard der Therapie sind orale Steroide ($\pm$ steroidsparende Substanzen), wobei Dosierung und Therapiedauer sich von der idiopathischen orbitalen Entzündung unterscheiden, alternativ Rituximab. Diesem bisher noch weniger bekannten Krankheitsbild widmet sich ein zweiter Beitrag der Reihe.

Bei weiteren 10 % orbitalen Entzündungen handelt es sich um orbitale Manifestationen *spezifischer* Entzündungen [4]: Diese Krankheitsbilder sind durch serologische und/oder histologische Charakteristika oder auch andere Organbeteiligungen definierten Systemerkrankungen zuzuordnen wie der Sarkoidose, der Granulomatose mit Polyangiitis (früher: Wegener Granulomatose), dem Sjögren-Syndrom oder den Xanthogranulomatosen. Frau PD Dr. Klingenstein und Herr Prof. Hintschich zeigen die Komplexität anhand exemplarischer Krankheitsverläufe und geben eine sehr wertvolle, praxisbezogene und übersichtliche Systematik der spezifischen orbitalen Entzündungen.

In der Summe zeigen die Beiträge die Bandbreite der entzündlichen orbitalen Krankheitsbilder. Sie können sich

Hier steht eine Anzeige.

äußerst ähnlich präsentieren, erfordern aber eine unterschiedliche Abklärung. Ihre Histologie ist klar verschieden, und die therapeutischen Strategien können stark voneinander abweichen. *Wir werden einer adäquaten Aufarbeitung der betroffenen Patienten nur gerecht, wenn wir dieser Komplexität Rechnung tragen. Hierzu möchten die Autoren mit ihren Darstellungen beitragen.*

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Susanne Pitz
Augenlinik – Orbitazentrum,
Bürgerhospital
Nibelungenallee 37–41,
60318 Frankfurt, Deutschland
s.pitz@
buergerhospital-ffm.de

Interessenkonflikt. S. Pitz gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Rootman J (1998) Why „orbital pseudotumour“ is no longer a useful concept. *Br J Ophthalmol* 82:339–340
2. Mombaerts I, Bilyk JR, Rose GE et al (2017) Consensus on diagnostic criteria of idiopathic orbital inflammation using a modified delphi approach. *JAMA Ophthalmol* 135:769–776
3. Cheuk Y, Auen HKL, Chan LKC (2007) Chronic sclerosing dacryoadenitis: part of the spectrum of IgG4-related sclerosing disease? *Am J Surg Pathol* 31:643–645
4. McNab AA (2018) The 2017 Doynelecture: the orbit as a window to systemic disease. *Eye* 32:248–261. <https://doi.org/10.1038/eye.2017.224>

In eigener Sache

Leitthemenübersicht von Der Ophthalmologe

Der Ophthalmologe bietet Ihnen jeden Monat umfassende und aktuelle Beiträge zu interessanten Themenschwerpunkten aus allen Bereichen der Augenheilkunde.

Rückblick – 2020

- 01/20** Originalien
- 02/20** Periokuläres Basalzellkarzinom
- 03/20** Maximalinvasive Vorderabschnittschirurgie im Kindesalter
- 04/20** Qualitätssicherung bei der IVOM
- 05/20** Der Femtosekundenlaser in der Kataraktchirurgie
- 06/20** Personalisierte Medizin in der Behandlung von Augentumoren
- 07/20** SARS-CoV-2-Infektion und Auge
- 08/20** Space-Eye-Disease: Weltall, Auge und Glaukom
- 09/20** Retinologische Notfälle
- 10/20** Künstliche Intelligenz
- 11/20** Sehbahn - Hörbahn. Eine neuroanatomische und funktionelle Gegenüberstellung
- 12/20** Mikrochirurgische Operationstechniken aus ophthalmopathologischer Sicht

Vorschau – 2021

- 01/21** Die Proliferative Vitreo-retinopathie
- 02/21** Neuronale Ceroid-Lipofuszinosen
- 03/21** Die postoperative Endophthalmitis
- 04/21** OCT-Biomarker bei traktiven Makulopathien
- 05/21** Neue Glaukommedikamente
- 06/21** Hochrisikokeratoplastik
- 07/21** Originalien
- 08/21** Pseudotumor orbitae
- 09/21** Neue digitale Möglichkeiten für die Augenheilkunde
- 10/21** Interdisziplinäre Versorgung von Orbitalen Tumoren
- 11/21** Notfalldiagnose Zentralarterienverschluss
- 12/21** Smartphone basierte Fundusfotografie

(Änderungen vorbehalten)

SpringerMedizin.de bietet Ihnen Zugang zu allen elektronisch verfügbaren Ausgaben Ihrer Zeitschrift – unabhängig davon, seit wann Sie die Zeitschrift abonniert haben.

Alle Inhalte der Zeitschrift finden Sie unter www.springermedizin.de/der-ophthalmologe