

Universitätsklinik Hamburg-Eppendorf

Klinik und Poliklinik für Zahn-, Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie

(Nordwestdeutsche Kieferklinik)

Kopf- und Hautzentrum

Direktor: Prof. Dr. Dr. Rainer Schmelzle

Maligne sekundäre Tumoren der Orbita

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Zahnmedizin

der Medizinischen Fakultät der Universität Hamburg

vorgelegt von

Denica Kuzmanova-Halkalieva

aus Plovdiv, Bulgarien

Hamburg 2007

Angenommen von der Medizinischen Fakultät
der Universität Hamburg am: **27.02.2009**

Veröffentlicht mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Hamburg

Prüfungsausschuss, der/die Vorsitzende: **Prof. Dr. Dr. G. Gehrke**

Prüfungsausschuss, 2. Gutachter/in: **Prof. Dr. U. Schumacher**

Prüfungsausschuss, 3. Gutachter/in: **PD Dr. J. Regelsberger**

Zusammenfassung

Im Zeitraum von Juli 1993 bis Juli 1998 wurden in der Nordwestdeutschen Kieferklinik 38 Patienten wegen eines Malignoms in der mittleren Gesichtsetage behandelt, bei denen eine histologisch gesicherte Tumorausdehnung in der Orbita bestand.

Sechsuundsiebzig Prozent der Patienten war älter als 50 Jahre (Alter 8-90 Jahre). Die malignen sekundären Orbitatumoren hatten ihren Ursprung am häufigsten in der Gesichtshaut, den Nasennebenhöhlen (NNH) und dem Oberkiefer. Plattenepithelkarzinome (PEC) und Basaliome waren die häufigsten Tumorarten und machten 66% der Tumoren in der untersuchten Gruppe aus. Es überwogen PEC des Oberkiefers einschließlich der Kieferhöhle, PEC der Mundschleimhaut und Basaliome der Schläfe.

Schmerzen, Bulbusverlagerung, Visusverschlechterung, Augenmotilitätsstörungen und Diplopie traten selten als Frühsymptome auf. Der bei Orbitatumoren als Kardinalsymptom geltende einseitige Exophthalmus kam bei lediglich 17% der Patienten vor und wurde in zwei Dritteln dieser Fälle von einem Malignom der NNH verursacht. Im Vergleich dazu bildete eine Sehkraftminderung viermal häufiger den Grund einen Arzt aufzusuchen. Eine Schwellung im Gesichtsbereich war das häufigste Symptom.

In 63% der Fälle (24/38) erfolgte die Behandlung ausschließlich chirurgisch. In weiteren 26% (10/38) wurde die Tumoresektion mit Strahlen- oder Chemotherapie kombiniert. Palliative Maßnahmen erhielten 8% (3/38) der Patienten. In einem Fall wurde das Malignom nicht operiert sondern durch Strahlen- und Chemotherapie behandelt. Eine Augenexenteration oder -enucleation wurde bei zehn Patienten durchgeführt, unter denen sechs mit einem PEC diagnostiziert waren. Bei vier weiteren Patienten musste das Auge während der postoperativen Beobachtungszeit entfernt werden. Eine Defektdeckung wurde bei etwa der Hälfte der operierten Patienten gleich im Anschluss der Tumoresektion und bei einem Fünftel von ihnen verzögert durchgeführt. Drei Patienten starben im ersten postoperativen Jahr an den Folgen des Malignoms.

Häufig werden die Gesichtsmalignome diagnostiziert, bevor sie die Augenhöhle erreichen. Die oft eher unspezifischen Symptome können das Erkennen der sekundären Orbitatumoren sowie die Bestimmung ihrer Lokalisation, Größe und Beziehung zu benachbarten Strukturen erschweren. Eine Verzögerung der Therapie, Fehlbehandlung oder Rezidive können eine Orbitabeteiligung sowie Destruktionen der Schädelbasis und der mittleren Schädelgrube zur Folge haben. Bei Schwellungen im Mittelgesicht und im Bereich der Schädelbasis sollte stets eine Orbitabeteiligung sicher ausgeschlossen werden. Das Management der sekundären Orbitamalignome erfordert ein individuelles, tumor- und patientenorientiertes Vorgehen, und setzt oft eine multidisziplinäre Zusammenarbeit der involvierten Spezialisten voraus.

Schlagwörter: *Augenhöhle, Tumor, Plattenepithelcarcinom, Basaliom*

Abstract

The clinical, histopathological and radiological records were reviewed of all patients that were treated for a malignancy of the head with a histologically verified orbital involvement in the Department of Oral and Maxillofacial Surgery, University Medical Center Hamburg-Eppendorf.

From July 1993 to July 1998 thirty-eight cases with a malignant secondary orbital tumor were identified. Seventy-six percent of the patients were older than 50 years (age range 8-90 years). The secondary orbital malignancies originated predominantly in the facial skin, the paranasal sinus and the maxillary jaw. Squamous cell carcinoma (SCC) and basal cell carcinoma (BCC) were the major secondary invaders of the orbit and constituted 66% of the tumors in the examined group. The most frequent neoplasms were SCC of the maxilla and maxillary sinus, SCC of the oral mucosa and BCC of the temple skin.

Symptoms like pain, displacement of the eye, reduced visual acuity, diplopia and reduced ocular motility occurred rarely in the early stage of the disease. The unilateral proptosis considered as cardinal clinical manifestation of orbital tumors occurred in solely 17% of the patients and was caused in two-thirds of the cases by a malignancy of the paranasal sinuses. Vision impairment represented four times more often than globe protrusion the reason to seek medical advice. A palpable mass in the face area was the most frequent finding.

By 63% of the patients (24/38) the tumor was treated surgically. In 26% of the cases (10/38) an operation was combined with radiation therapy (RT) or chemotherapy (CT). Eight percent of the subjects (3/38) received palliative treatment. One patient had no surgical treatment but a combination of RT and CT. Bulbar exenteration or enucleation was performed by 10 patients; 6 of them had SCC. In another 4 cases the eye had to be removed during the follow-up period. A defect coverage and reconstruction was performed in half of the cases following the tumor resection while in one-fifth of the cases it was carried out delayed. Three patients died in the first postoperative year as a result of the malignant disease.

Our data suggested that frequently the malignancies were diagnosed before they encroached upon the orbit. However treatment delay, failure or recurrences can lead to an orbital involvement as well as to destruction of the skull basis or the middle cranial fossa. The often rather unspecific symptoms of the secondary orbital tumors can make it difficult to identify them as well as to define their localization, dimension and relation to adjacent structures. By patients presenting with a palpable mass of the face an orbital tumor has always to be ruled out. The management of the secondary orbital malignancies requires an individual, tumor- and patient-oriented, often multidisciplinary approach.

Keywords: *orbit, tumor, squamous cell carcinoma, basal cell carcinoma*

Inhaltsverzeichnis

1. EINLEITUNG	7
1.1. Topographische Anatomie und ihre Beziehung zur Klinik	7
1.2. Definition der malignen, sekundären Orbitatumoren	9
2. LITERATURÜBERSICHT	10
2.1. Häufigkeit der Orbitatumoren	10
2.2. Tumorklassifizierung.....	11
2.3. Tumorarten.....	14
2.3.1. Plattenepithelkarzinome	15
2.3.2. Basaliome	17
2.3.3. Adenokarzinom	19
2.3.4. Neuroendokrines Karzinom	19
2.3.5. Aderhautmelanom	20
2.3.6. Malignes Schwannom	20
2.3.7. Rhabdomyosarkom	21
2.3.8. Fibrosarkom	22
2.3.9. Osteosarkom.....	22
2.3.10. Chondrosarkom	23
2.3.11. Plasmocytom	23
2.4. Chirurgische Behandlung und Zugangswege.....	24
3. FRAGESTELLUNG	27
4. UNTERSUCHUNGSGUT UND METHODEN	28
4.1. Patienten	28
4.2. Auswertungskriterien der Patientenunterlagen.....	29
4.3. Erhebungsbogen.....	30
5. ERGEBNISSE	32
5.1. Übersicht über die Tumorarten und ihre relative Häufigkeit	32
5.2. Alters- und Geschlechtsverteilung.....	34
5.3. Tumorursprung.....	36
5.4. Lokalisation der malignen sekundären Tumoren innerhalb der Orbita.....	37
5.5. Anfälligkeit der Orbitastrukturen für die sekundär einwachsenden Malignome	39
5.5.1. Hauttumoren.....	39
5.5.2. Nasennebenhöhlentumoren	41
5.5.3. Oberkiefertumoren	44
5.5.4. Mundschleimhauttumoren.....	46

5.5.5. Schädelbasistumoren.....	48
5.5.6. Jochbein-, Gefäßnervenscheiden-, Konjunktiva-, Aderhaut- und Nervus supraorbitalis-Tumoren.....	49
5.6. Symptomatik der sekundären malignen Orbitatumoren.....	50
5.6.1. Grund für den Arztbesuch.....	50
5.6.2. Klinische Symptomatik.....	52
5.6.3. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung in der Haut.....	53
5.6.4. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung in den Nasennebenhöhlen.....	55
5.6.5. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung im Oberkiefer.....	58
5.6.6. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung in der Mundschleimhaut.....	60
5.6.7. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung an der Schädelbasis.....	61
5.6.8. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung im Jochbein, der Bindehaut, der Aderhaut, der Halsgefäßscheide und dem Nervus supraorbitalis.....	62
5.7. Weitere betroffene Strukturen.....	63
5.8. Mittellinienüberschreitung.....	65
5.9. Differenzierte Betrachtung der malignen sekundären Orbitatumoren nach ihrer histologischen Einteilung und Kasuistik.....	66
5.9.1. Plattenepithelkarzinom.....	66
5.9.2. Adenokarzinom.....	82
5.9.3. Neuroendokrines Karzinom.....	83
5.9.4. Basaliom.....	86
5.9.5. Rhabdomyosarkom.....	92
5.9.6. Osteosarkom.....	96
5.9.7. Chondrosarkom.....	100
5.9.8. Fibrosarkom.....	102
5.9.9. Melanom.....	105
5.9.10. Malignes Schwannom.....	106
5.9.11. Plasmozytom.....	108
6. DISKUSSION.....	110
7. ZUSAMMENFASSUNG.....	131
8. LITERATURVERZEICHNIS.....	133
9. DANKSAGUNG.....	140
10. LEBENSLAUF.....	141
11. EIDESSTATTLICHE VERSICHERUNG.....	142

Abbildungsverzeichnis

Abb. 1. Geschlechtsverteilung der untersuchten Patienten	34
Abb. 2. Alters- und Geschlechtsverteilung von 38 Patienten mit einem sekundär entstandenen bösartigen Orbitatumor	35
Abb. 3. Seitenlokalisation der malignen sekundären Tumoren in Bezug auf die Orbita.....	37
Abb. 4. Häufigkeit der von sekundären Tumoren betroffenen Orbitastrukturen	38
Abb. 5. Grund für den Arztbesuch bei den Patienten mit malignen sekundären Orbitatumoren	50
Abb. 6. Klinische Symptome bei den Patienten mit malignen sekundären Tumoren der Orbita	52
Abb. 7. Häufigkeit der zusätzlich zu der Orbita von einem Tumor sekundär betroffenen Strukturen	63
Abb. 8. Häufigkeit der Plattenepithelkarzinome nach Alter und Geschlecht.....	66
Abb. 9. Pat. B.W. CT-Aufnahme präoperativ	61
Abb. 10. Pat. H.G. CT-Aufnahme präoperativ	68
Abb. 11. Pat. G.U. Fotodokumentation und MRT-Aufnahme präoperativ	71
Abb. 12. Pat. V.C. Fotodokumentation und CT-Aufnahme präoperativ	72
Abb. 13. Pat. R. E. Fotodokumentation und MRT-Aufnahme präoperativ	73
Abb. 14. Pat. N.N. Fotodokumentation und MRT-Aufnahme präoperativ	74
Abb. 15. Pat. Wi.G. präoperative CT-Aufnahme	75
Abb. 16. Pat. D.J. präoperative MRT-Aufnahmen	76
Abb. 17. Pat. Q.E.: Präoperativ, Sechs Wochen postoperativ, Epithesenanfertigung bei Z.n. Exenteratio	81
Abb. 18. Pat. W.E. MRT-Aufnahmen präoperativ	84
Abb. 19. Pat. L.L. Foto und MRT-Aufnahme präoperativ	87
Abb. 20. Pat. S.D. CT-Aufnahme präoperativ.....	88
Abb. 21. Pat. H.R. präoperative CT und intraoperative Aufnahme.....	89
Abb. 22. Pat. K.A. präoperativ	93
Abb. 23. Pat. F.R. im 1. postoperativen Jahr: extreme Tumorausdehnung bei Z. n. Tumorresektion und Chemotherapie.....	96
Abb. 24. Pat. K.M. Foto und MRT-Aufnahmen präoperativ	100
Abb. 25. Pat. B-E.W. Foto und CT-Aufnahme präoperativ	104
Abb. 26. Pat. M.E. präoperative CT-Aufnahme	108

Figurenverzeichnis

Fig. 1. Schematische Verteilung der 13 Hauttumoren in der knöchernen Orbita und den orbitalen Weichgewebsstrukturen.....	39
Fig. 2. Schematische Darstellung der Hauttumoren nach ihrem Ursprung und Wachstum in Richtung der Orbita und anderer Gesichtsstrukturen	40
Fig. 3. Schematische Verteilung der acht Nasennebenhöhlentumoren innerhalb der knöchernen Orbita und der orbitalen Weichgewebsstrukturen	41
Fig. 4. Schematische Übersicht der von den acht Nasennebenhöhlentumoren betroffenen benachbarten Strukturen und Ausbreitungswege.....	42
Fig. 5. Schematische Verteilung der sechs Oberkiefertumoren in der knöchernen Orbita und den orbitalen Weichgewebsstrukturen	44
Fig. 6. Schematische Lokalisation der sechs Oberkiefertumoren und Darstellung ihrer Ausbreitungswege	44
Fig. 7. Schematische Verteilung der vier Mundschleimhauttumoren in der knöchernen Orbita und den orbitalen Weichgewebsstrukturen.....	46
Fig. 8. Schematische Lokalisation der vier Mundschleimhauttumoren und Darstellung ihrer Ausbreitungswege	47
Fig. 9. Schematische Verteilung der zwei Schädelbasistumoren in der knöchernen Orbita und den orbitalen Weichgewebsstrukturenl	48

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1. Anzahl und Häufigkeit der diagnostizierten Tumorarten	32
Tabelle 2. Verteilung der malignen Veränderungen nach der histologischen Diagnose, Vorbehandlung und Orbitabeteiligung z.Z. der Erstdiagnose.....	33
Tabelle 3. Verteilung der 38 malignen sekundären Orbitatumoren nach ihrem Ursprungsort.....	36
Tabelle 4. Diagnose, Ursprungsort und Lokalisation in der Orbita der 13 Hauttumoren	40
Tabelle 5. Diagnose, Ursprungsort, Lokalisation in der Orbita und Stadium der orbitalen Beteiligung der acht Nasennebenhöhlen-Tumoren.....	43
Tabelle 6. Diagnose, Ursprungsort und Lokalisation in der Orbita der sechs Oberkiefer-Tumoren	45
Tabelle 7. Diagnose, Ursprungsort und Lokalisation in der Orbita der vier Mundschleimhaut-Tumoren	47
Tabelle 8. Diagnose, Ursprungsort und Lokalisation in der Orbita der zwei Schädelbasis-Tumoren	48
Tabelle 9. Diagnose, Ursprung und Lokalisation in der Orbita der Jochbein-, Gefäßnervenscheiden-, Bindehaut-, Aderhaut- und Nervus supraorbitalis-Tumoren	49
Tabelle 10. Symptomatik der 13 Hauttumoren	54
Tabelle 11. Symptomatik der acht Nasennebenhöhlen-Tumoren.....	57
Tabelle 12. Symptomatik der sechs Oberkiefer-Tumoren	59
Tabelle 13. Symptomatik der vier Mundschleimhaut-Tumoren	60
Tabelle 14. Symptomatik der zwei Schädelbasis-Tumoren	61
Tabelle 15. Symptomatik der Jochbein-, Gefäßnervenscheiden-, Konjunktiva-, Aderhaut- und N.supraorbitalis-Tumoren.....	62
Tabelle 16. TNM-Klassifikation der 18 Plattenepithelkarzinome mit sekundärer Orbitabeteiligung.....	67
Tabelle 17. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf der 18 Patienten mit sekundärem Plattenepithelkarzinom der Orbita	78
Tabelle 18. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie und operativer Zugang bei der Patientin mit sekundärem Adenokarzinom der Orbita.....	83
Tabelle 19. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie, operativer Zugang und postoperativer Verlauf bei der Patientin mit sekundärem neuroendokrinen Karzinom der Orbita	85

Tabelle 20. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei den sieben Patienten mit sekundärem Basaliom der Orbita	91
Tabelle 21. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei den vier Patienten mit sekundärem Rhabdomyosarkom der Orbita	95
Tabelle 22. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei den zwei Patienten mit sekundärem Osteosarkom der Orbita	98
Tabelle 23. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei der Patientin mit sekundärem Chondrosarkom der Orbita	101
Tabelle 24. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei dem Patienten mit sekundärem Fibrosarkom der Orbita.....	103
Tabelle 25. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei dem Patienten mit sekundärem Schwannom der Orbita.....	107
Tabelle 26. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei der Patientin mit sekundärem Plasmocytom der Orbita.....	109

1. Einleitung

1.1. Topographische Anatomie und ihre Beziehung zur Klinik

Unter den fünf Sinnesorganen ist das Auge dasjenige, mit dem man sich am unmittelbarsten identifiziert und die Umwelt in Licht und Farben wahrnimmt. Das Auge hat einen großen Einfluss sowohl auf das Allgemeinbefinden als auch auf die Arbeitsfähigkeit des Menschen und ist somit eines seiner wertvollsten Organe.

Das Sehorgan ist in der Augenhöhle, der *Orbita*, untergebracht. Sie enthält den Augapfel (*Bulbus oculi*), den Sehnerven (*Nervus opticus*), die Augenmuskeln, die Tränendrüse (*Glandula lacrimalis*) sowie Gefäße und Nerven, die in Fettgewebe weich eingelagert sind. Dieser wertvolle Inhalt ist durch knöcherne Wände geschützt, die von sieben Knochen gebildet werden: *Os frontale*, *Os sphenoidale*, *Os zygomaticum*, *Os maxillare*, *Os palatinum*, *Os lacrimale* und *Os ethmoidale*. Überzogen sind diese Knochen mit Periost, in diesem Bereich *Periorbita* genannt. Sie grenzen an die Nasennebenhöhlen, das Endokranium und an die tiefen Gesichtsstrukturen.

Diese topographischen Besonderheiten bestimmen die räumliche Manifestation krankhafter Prozesse der Augenhöhle und weisen auf die pathoanatomischen Zusammenhänge zwischen ihr und den umgebenden Strukturen hin. Sie lassen auch auf die große Gefahr schließen, die krankhafte Veränderungen in der beschriebenen Gesichtsregion für die Integrität des Komplexes funktionswichtiger Einheiten darstellen sowie auf die sich für Diagnostik und Therapie ergebenden Schwierigkeiten.

Pathologische Prozesse wie Entzündungen, Neoplasien, Strukturanomalien, Gefäßläsionen und Degenerationen können unabhängig voneinander oder zusammen, innerhalb oder in unmittelbarer Nähe der Orbita auftreten. Neoplasien können von benachbarten Strukturen auf die Augenhöhle übergreifen und umgekehrt. Es gibt viele Ausbreitungswege für Tumoren in die Orbita. Ihre Knochenwände sind perforiert von natürlichen Kanälen und Spalten, durch die sie mit ihrer Umgebung -

mitunter auch mit der vorderen und mittleren Schädelgrube, der Fossa infratemporalis und der Fossa pterygopalatina - kommuniziert. Neoplasien, z.B. Osteo-, Rhabdomyo- und Fibrosarkome, können sich in die Augenhöhle entlang perineuraler oder perivaskulärer Räume, oft auch durch Knochenforamina, ausbreiten oder aber, wie es häufig bei epithelialen Tumoren der Fall ist, ihre knöchernen Wände zerstören (Shields 1989). Wenn der Tumor in den Geweben des Orbitaeingangs entstanden ist, kann er nach posterior hineinwachsen und die Weichgewebsstrukturen infiltrieren (Curtin 1998).

Einer der wichtigsten Ausbreitungswege führt direkt durch die dünnen Knochen, welche die Augenhöhle von den Nasennebenhöhlen trennen. Die an die vordere Schädelgrube grenzenden Siebbeinzellen und die mediale Orbita werden von einer papierdünnen Wand, der Lamina papyracea, geteilt. Die Stirnhöhle bildet nicht nur einen Teil des Orbitadaches, sondern auch der vorderen Schädelgrubenwandung, dadurch ist sie dem frontalen Gehirnlappen benachbart. Die obere Kieferhöhlenwand, worin der Nervus infraorbitalis verläuft, entspricht dem Orbitaboden. Die Keilbeinhöhle grenzt an die Orbitaspitze und somit an den Canalis opticus sowie das Chiasma opticum. Sogar die kräftigere seitliche Augenhöhlenbegrenzung ist nicht immun gegen pathologische Prozesse aus den Nasennebenhöhlen. Der laterale Recessus der Keilbeinhöhle erstreckt sich häufig zwischen Canalis opticus und Foramen rotundum in den Processus pterygoideus des großen Keilbeinflügels und kann weit nach vorne in die laterale Wand reichen (Curtin 1998).

Die die Augenhöhle von innen auskleidende *Periorbita* geht vorne in das *Septum orbitale* über. Dieses trennt das intraorbitale Fettgewebe von den Augenlidstrukturen und bildet die vordere Begrenzung der Orbita. Die zähe periostale Schicht formt eine Barriere gegen das Eindringen von äußeren malignen Tumoren in die Orbita, deshalb wird ihr eine wichtige Widerstands- und Schutzfunktion zugeschrieben (Weisman 2001).

Das Wissen über die Anatomie der Orbita und ihre benachbarten Strukturen ist die Grundvoraussetzung für das Verständnis von orbitalen Tumoren und den damit verbundenen Läsionen (Shields 1989; Lieb 1994). Die sorgfältige Analyse der

Beziehung des Tumors zu den Orbitawänden, der Periorbita und dem Orbitafett ist entscheidend bei der Beurteilung von Computer- und Magnetresonanztomogrammen. Die topographisch-anatomisch vorgegebenen, engen Beziehungen der Augenhöhle zu Nachbarschaftsstrukturen sind nicht nur bei der Bestimmung von Tumorlokalisation und Tumorausbreitung, sondern auch bei der Therapie, z.B. für die Wahl des geeigneten chirurgischen Zugangswegs, von Bedeutung.

1.2. Definition der malignen, sekundären Orbitatumoren

Unter dem Überbegriff Orbitatumor werden Raumforderungen mit unterschiedlichster Histopathologie sowie Ätiologie dorsal des Septum orbitale zusammengefasst (Mohr 2000). Zu dieser heterogenen Gruppe zählen sowohl entzündliche Prozesse, Zysten und Hamartome als auch Neoplasien. Die zuletzt Genannten können nach ihrem biologischen Verhalten entweder gut- oder bösartig sein. Die Orbitatumoren werden in drei große Gruppen eingeteilt: primäre, sekundäre und metastatische Tumoren (Shields 1989; Shields u. Shields 1999; Günalp u. Gündüz 1997). Nach der Klassifikation von Henderson (Henderson et al. 1994) werden diejenigen Tumoren als primär bezeichnet, die ihren Ursprung in den Strukturen der Augenhöhle, mit Ausnahme des Augapfels, haben. Dagegen entstehen die sekundären orbitalen Geschwülste in benachbarten Arealen wie der Nase, den Nasennebenhöhlen, dem Nasenrachenraum, dem Oberkiefer, der Gesichtshaut, den Augenlidern, dem Augapfel, dem Tränensack oder der Bindehaut und erreichen im Laufe ihres Wachstums die Augenhöhle. Metastasen in der Orbita dagegen sind Geschwulstabsiedlungen von entfernt lokalisierten Primärtumoren anderer Organe.

Die Neubildungen des Augapfels sind, solange sie darauf beschränkt bleiben, eindeutig eine Domäne des Ophthalmologen. Zusammen mit den Primärtumoren und den orbitalen Metastasen sind sie nicht Gegenstand dieser Arbeit.

2. Literaturübersicht

2.1. Häufigkeit der Orbitatumoren

Tumoren machen ca. 22-25% aller Orbitaerkrankungen aus (Lieb 1994; Rootman 1988). In dem von der Orbita eingeschlossenen Raum von etwa 30 cm³ (Goldberg 1997; Rootman 1988) ist wenig Platz für expandierende Läsionen. Sowohl gut- als auch bösartige Tumoren verursachen Strukturschäden, die oft Beeinträchtigungen oder sogar den Verlust des Sehvermögens oder des Auges zur Folge haben können. Die Malignome der Orbita zählen zu den bösartigsten des Gesichts- und Halsbereichs und stellen so nicht nur eine Gefahr für die Gesundheit, sondern auch für das Leben des Betroffenen dar (Castillo 2003; Mennig 1970).

Die Orbitabeteiligung bei Tumoren ist relativ selten (Seregard u. Sahlin 1999; Goldberg u. Cantore 1997). Wenn orbitale Neoplasien auftreten, dann sind sie hauptsächlich benigner Natur (Johansen et al. 2000; Iliff 1957-1958). Unter den 1264 von Shields et al. behandelten Orbitatumoren waren die benignen für 64% und die malignen für 36% der Fälle verantwortlich (Shields et al. 2004).

Die sekundären Orbitatumoren sind dagegen meistens maligne Tumoren (Weismann et al. 2001). Gottschaidt und Walter berichten, dass sie ungefähr doppelt so oft bösartig sind wie die primären Tumoren (Gottschaidt u. Walter 1974). Die Ergebnisse anderer Autoren bestätigen das Überwiegen der sekundären bösartigen gegenüber den gutartigen Neoplasien (Ohtsuka et al. 2005; Shields et al. 2004; Johansen et al. 2000; Seregard u. Sahlin 1999; Günalp u. Gündüz 1997). In der Untersuchung von Bussarski et al. machen die sekundären Orbitamalignome 50% aller diagnostizierten Orbitatumoren (Bussarski et al. 2001) aus. Mohr stellt fest, dass die Orbita in 40% der Fälle aus seinem Patientengut sekundär infiltriert worden ist und dass sich vier von zehn Tumoren pathohistologisch als maligne erweisen (Mohr C 2000). Rootman untersucht 95 sekundäre, gut- und bösartige Tumoren der Augenhöhle, welche ein Drittel (n=165, 34.7%) der orbitalen Neoplasien in seiner Studie darstellen (Rootman 1988). Er hebt hervor, dass sie einen wesentlichen Anteil unter den orbitalen Erkrankungen einnehmen. In Dänemark wurden in 24 Jahren 841 Patienten mit diesem Befund behandelt. Dabei waren 48% der malignen Tumoren

bei Erwachsenen sekundär, 43% primär und 9% Metastasen; bei Kindern waren 29% sekundär, 65% primär und 6% Metastasen (Johansen et al. 2000). In den Mayo-Clinic-Serien waren die sekundären epithelialen Neoplasien in der Orbita dreimal häufiger als die primären epithelialen Tumoren (Henderson et al. 1994). Rechnet man die nichtepithelialen Geschwülste hinzu, kommt man auf 44% sekundäre Orbitatumoren (n=607), wovon 51% (n=310) bösartig waren. Der Prozentanteil der sekundären Orbitatumoren aus allen in einem Zeitraum von 30 Jahren an der Universitätsaugenklinik in Ankara durchgeführten orbitalen Biopsien betrug 48% (Günlalp u. Gündüz 1997). Unter den insgesamt 524 sekundären Tumoren dieser Studie handelte es sich bei 518 (98,9%) um Malignome. Eine frühere Studie an der Nordwestdeutschen Kieferklinik (Mehlau 1987) über 116 im Zeitraum von 17 Jahren diagnostizierte Orbitatumoren gibt ein Überwiegen der sekundären Tumoren an, wobei die malignen davon 95% betragen (n=58).

Diese Zahlen bestätigen die Bedeutung der sekundären Tumoren unter den pathologischen Prozessen der Orbita.

Die sekundären Malignome der Augenhöhle sind eine Erkrankung des erwachsenen Alters (Shields et al. 2004; Demirci et al. 2002; Seregard u. Sahlin 1999; Henderson et al. 1994). Die relative Häufigkeit der sekundären Orbitatumoren insgesamt wird bei Kindern bis 18 Jahre mit 5%, bei Erwachsenen bis 60 Jahre mit 11% angegeben und steigt bei älteren Erwachsenen ab 60 Jahren auf 21% (Demirci et al. 2002).

2.2. Tumorklassifizierung

Die sekundären Neoplasien der Orbita dürfen nicht mit den *Metastasen* solider Tumoren verwechselt werden. Viele Autoren schreiben über die Schwierigkeiten, den Zusammenhang zwischen orbitaler Metastase und Primärtumor exakt nachweisen zu können (Mohr 2000; Mennig 1970; Hogan u. Zimmerman 1962; Reese 1956). Sie weisen daraufhin, dass erst die Zusammenfassung von Anamnese, klinischen und röntgenologischen Befunden sowie die histopathologische Aufarbeitung eines resezierten, orbitalen Tumors eine endgültige Zuordnung zu bestimmten Ursprungsgeweben sowie eine Differenzierung zwischen primären und sekundären Neubildungen der Orbita zulassen.

Mennig stellt das Krankengut seiner Klinik *nach dem ophthalmologischen Einteilungsprinzip* der primären und sekundären Orbitatumoren zusammen (Mennig 1970). Allerdings zählt er aus operationstechnischen Überlegungen auch die Metastasen, wenn sie innerhalb der Orbita aufgetreten sind, zu den primären orbitalen Geschwülsten, und wenn sie von der Umgebung auf die Augenhöhle übergegriffen haben – zu den sekundären. Darin unterscheidet er sich von den *Ophthalmopathologen*, welche die Metastasen in einer eigenen Gruppe aufführen. Er bezeichnet außerdem die auf die Strukturen der Orbita übergreifenden Geschwülste des Augapfels, der Horn- und Bindehaut als primäre Orbitatumoren, während Reese (Reese 1956), Hogan und Zimmermann (Hogan u. Zimmermann 1962) sie zu den sekundären Tumoren rechnen.

Mehr Einigkeit zwischen Klinikern und Ophthalmopathologen herrscht bei der Frage nach der *Einordnung der Lidtumoren*. Da die Lider Strukturen des Orbitaeingangs und nicht der Orbita selbst sind, werden auch ihre Geschwülste beim Einwachsen in die Augenhöhle zu den sekundären Orbitatumoren gezählt (Henderson et al. 1994; Iliff 1957-1958).

Die *Einteilung in primäre und sekundäre orbitale Geschwülste* erlaubt eine Aussage über ihren Entstehungsort, also ihre Lokalisation und Ausdehnung vom rein klinischen Standpunkt her. Sie hat einen praktischen Wert für die Wahl des chirurgischen Vorgehens und für die prognostische Beurteilung. Darüber hinaus berücksichtigt sie das unterschiedliche biologische Verhalten von Malignomen der Haut gegenüber solchen der Bindehaut (Bock et al. 1988).

Nach der heute gültigen Nomenklatur lassen sich *phänotypisch* zwei große Hauptgruppen unterteilen: die epithelialen und die mesenchymalen Tumoren. Zu den epithelialen Neoplasien gehören die neuroendokrinen und die sich vom Neuroektoderm ableitenden Tumoren. Zu den mesenchymalen Tumoren werden diejenigen mit einer mesenchymalen Differenzierung gezählt. Sie kommen im Binde- und Stützgewebe sowie in der Muskulatur vor. Auch die Abkömmlinge der hämatopoetischen und lymphatischen Zellen gehören dazu (Böcker et al. 1997).

Die Orbitatumoren können weiterhin *nach ihrer topographischen Differenzierung* innerhalb der Augenhöhle unterteilt werden. Ausgehend von den anatomischen Besonderheiten werden in der Orbita folgende Areale unterschieden:

Bulbus, Intrakonalraum - definiert durch die Begrenzung der geraden äußeren Augenmuskeln, *Extrakonalraum* - erstreckt sich bis zur Periorbita, *Nervus opticus* und seine meningeale Umscheidung, *Orbitaspitze, präseptaler Raum, subperiostaler Raum, Augenmuskeln, Tränendrüse und Tränengangsystem* (Hosten 1995).

Tumoren in jedem dieser Areale rufen charakteristische Symptome hervor, die wiederum auf ihre Lokalisation schließen lassen. Dadurch kann die Anzahl der möglichen Differenzialdiagnosen eingeengt werden. Diese Einteilung erlaubt genaue diagnostische, therapeutische und prognostische Aussagen und findet häufig Anwendung bei der Beurteilung radiologischer Untersuchungen. Deswegen ist die Bezeichnung radiologisch-topographische Differenzierung korrekter.

Die Neoplasien sowie die Radikalität ihrer Entfernung wurden *nach den Kriterien der UICC* (Union Internationale contre le Cancer) klassifiziert (Wittekind et al. 2002). Da es sich bei den bösartigen sekundären Orbitatumoren per Definition um Geschwülste handelt, die ihren Ursprungsort überschreiten, in die Augenhöhle sowie in andere benachbarte Strukturen einbrechen und oft sehr verzweigt sind, werden sie den fortgeschrittenen Stadien T3 und T4 zugeordnet.

75% der Nasen- oder Nasennebenhöhlenmalignome haben eine Ausdehnung über die Sinusgrenzen hinaus. Eine Orbitabeteiligung besteht bei mehr als 45% der Fälle (Kanski 1996). Johnson berichtet, dass 59% der Patienten mit Nasennebenhöhlentumoren einen klinischen, radiologischen oder operativen Nachweis für Orbitabeteiligung hatten (Johnson et al. 1984). Aggressive Tumorinvasionen mit Knochendestruktion sind dabei typisch (Curtin u. Rabinov 1998). Es gibt drei Gewebe, die von den Malignomen überwunden werden müssen, bevor sie das extrakonale Orbitafett erreichen können: die Sinusschleimhaut, die Knochenwand und die Periorbita. Die vom Kieler Orbitazentrum vorgeschlagene *Stadieneinteilung zur orbitalen Beteiligung sinunasaler Malignome* erlaubt eine Differenzierung, welche die wichtigsten bei der Überschreitung der orbitalen Grenzen betroffenen Strukturen berücksichtigt (Rochels u. Behrendt 1997):

- Stadium I: Knochenarrosion ohne Beteiligung der Periorbita
- Stadium II: Knochenarrosion mit Beteiligung der Periorbita
- Stadium III: Umschriebene Orbitainfiltration
- Stadium IV: Diffuse Orbitainfiltration

Diese Stadieneinteilung hat Einfluss auf die spätere Therapieplanung.

2.3. Tumorarten

Die Vielzahl der in der Orbita vorkommenden Gewebe erklärt die große Bandbreite an Raumforderungen, die in dieser Region gefunden werden. Die häufigsten Beispiele für sekundäre Orbitamalignome, wie in der Literatur beschrieben, sind Plattenepithelkarzinome der Lider, der Bindehaut und der Nasennebenhöhlen, Basaliome der Haut, Talgdrüsenkarzinome der Lider sowie intraokulare Tumoren wie das Aderhautmelanom und das Retinoblastom (Günlalp, Gündüz 1997; Lieb 1994; Henderson et al. 1994; Rootman 1988). Bei Kindern überwiegen die Retinoblastome (Kodsi et al. 1994; Shields et al. 1986) sowie die mesenchymalen Neoplasien wie Osteosarkome und Rhabdomyosarkome (Castillo u. Kaufmann 2003; Lieb 1994).

Die am häufigsten in die Orbita sekundär einwachsenden Tumorarten variieren unter den Berichterstatern. Grund dafür sind die unterschiedlichen Patientenzugänge, Spezialisierungen sowie Kapazitäten der einzelnen Kliniken. In den meisten großen medizinischen Zentren sowie den Kiefer- und Gesichtschirurgischen Kliniken kommen Nasennebenhöhlenneoplasien (Weisman et al. 2001; Rapidis u. Liarkos 1998; Henderson et al. 1994), in Augenkliniken dagegen primäre Tumoren des Bulbus, der Konjunktiva, der Lider oder der Gesichtshaut häufig vor (Shields et al. 2004; Günlalp u. Gündüz 1997; Shields et al. 1984). Die Berichte differieren je nach den geographischen Gebieten (Leibovitch et al. 2005; Ohtsuka et al. 2005; Malhotra et al. 2004; Masanganise u. Magava 2001; Johansen et al. 2000; Seregard u. Sahlin 1999; Johnson et al. 1997) und nach den Auswahlkriterien des untersuchten Patientenkollektivs. Die Ergebnisse mancher Studien basieren sowohl auf histologisch gesicherten als auch auf ungesicherten Diagnosen, die ihrerseits nach

strengen röntgenologischen und klinischen Kriterien gestellt wurden (Demirci 2002; Kennedy 1984). Andere beschäftigen sich nur mit den Orbitatumoren bei Kindern und jungen Erwachsenen (Castillo u. Kaufmann 2003; Kang et al. 1997; Kodsı et al. 1994; Bullock et al. 1989; Shields et al. 1986).

2.3.1. Plattenepithelkarzinome

Das Plattenepithelkarzinom ist die häufigste histopathologische Tumorart, die sekundär von benachbarten Arealen wie den Nasennebenhöhlen, der Konjunktiva, der Lid- oder Gesichtshaut in die Augenhöhle einwächst (Ohtsuka et al. 2005; Günalp u. Gündüz 1997; Johnson et al. 1997; Rootman 1988). In den Mayo-Clinic-Serien stellt es ein Drittel (102/310) der sekundären Orbitamalignome dar (Henderson et al. 1994).

Das Plattenepithelkarzinom ist der häufigste epitheliale Orbitatumor mit Ursprung in den Nasennebenhöhlen (Shields et al. 2004; Katz et al. 2002; Curtin u. Rabinov 1998; Mann et al. 1989; Kimmelman u. Korovin 1988; Shields et al. 1984) und kommt in ca. 80% der Fälle im *Sinus maxillaris* vor (Lieb 1994). In der Studie von Johnson et al. haben 70% der untersuchten Nasen- und Nasennebenhöhlenmalignome ihren Ursprung in der Kieferhöhle und 60% davon sind Plattenepithelkarzinome (Johnson et al. 1984). Nishino et al. geben sogar eine Häufigkeit der Plattenepithelkarzinome mit Ursprung im Sinus maxillaris von 80% (Nishino 2003) an. Diese Geschwülste führen in 60-80% der Fälle zu einer Orbitabeteiligung (Carrau et al. 1999). Sie können nasale Symptome wie Nasenatmungsbehinderung, Nasenbluten, -sekret und chronische Sinusitis verursachen; bei Größenzunahme zusätzlich oculare Symptome wie Doppelbilder, Bulbusdislokation, Schmerzen und Exophthalmus hervorrufen (Weisman 2001; Lieb 1994; Rootman 1988); orale Symptome wie Zahnschmerzen, Trismus, Gaumenerosion; und faciale Symptome wie Parästhesie, Wangenschwellung, Schmerzen und Gesichtsasymmetrie (Rootman 1988). Die Symptome treten meistens erst nach Ausbreitung des Tumors außerhalb des betroffenen Sinus auf. Der Orbitabefall bedeutet stets eine Verschlechterung der Prognose für die Heilung (Katz et al. 2002; Kimmelman u. Korovin 1988; Carrau et al. 1999).

Nach Kimmelman und Korovin manifestiert sich das Plattenepithelkarzinom der Kieferhöhle bei etwa zwei Drittel der Patienten in einem fortgeschrittenen Stadium mit Orbitainvasion sowie Einbruch in die umliegenden Strukturen wie die Nasenhöhle, Siebbein- und Keilbeinhöhle, Nasopharynx, Mundhöhle, Flügelgaumengrube und Schädelbasis (Kimmelman und Korovin 1988). Curtin und Rabinov weisen darauf hin, dass Läsionen, die weiter oben in der Nasennebenhöhlenregion entstehen, eine schlechtere Prognose haben und eher dazu tendieren in die Orbita einzuwandern als andere (Curtin und Rabinov 1998).

Die chirurgische Therapie bei Sinuskarzinomen entwickelte sich über die Jahre von der Maxillektomie mit routinemäßiger Exenteration zur Maxillektomie unter Erhaltung des Auges in bestimmten Fällen (Carrau et al. 1999). McCarry und Mitarbeiter fassen zusammen, dass in Fällen mit umschriebener Periorbita-Infiltration durch Anwendung von präoperativer Strahlentherapie und Resektion mit anschließender Schnellschnittkontrolle das Auge oft geschont werden kann, ohne die onkologische Sicherheit zu gefährden (McCarry et al. 1996; McCarry u. Levine 1995), dabei bleibt auch seine Funktion erhalten.

Neben der chirurgischen Therapie kommen als adjuvante oder palliative Behandlung Strahlentherapie und Chemotherapie in Frage. Diese drei Therapieformen können zu einer multimodalen Behandlung kombiniert werden.

Das Plattenepithelkarzinom der *Konjunktiva* führt in 11-16% der Fälle zu einer orbitalen Beteiligung (McKelvie et al. 2002; Tunc et al. 1999; Iliff et al. 1975) und ist ein langsam wachsendes, invasives Malignom (Shields et al. 1999; Günalp u. Gündüz 1997), das bevorzugt bei älteren Patienten auftritt (McKelvie et al. 2002). Einige Studien aus tropischen und subtropischen Ländern geben eine wesentlich höhere Zahl orbitaler Beteiligung an (Masanganise u. Magava 2001; Johnson et al. 1997). Sie belegen, dass diese Tumorart und ihre Rezidive dort ein aggressives Verhalten zeigen (Panda et al. 2002) und auch junge Menschen betreffen. Zu diesem Verhalten sollen die hohe UVB-Strahlen-Exposition, chronische Irritationen sowie genetische Faktoren beitragen. Die Rezidivierungsgefahr steigt bei älteren Menschen, bei Läsionen mit einem größeren Durchmesser und einer unvollständigen primären Resektion (McKelvie et al. 2002). Bei Verzögerung der Therapie kann der

Tumor metastasieren oder auch das Gehirn direkt infiltrieren. Er wird durch weite lokale Resektion behandelt. In Fällen mit ausgedehnter Orbitabeteiligung ist eine Exenteration notwendig (Panda et al. 2002; McKelvie et al. 2002; Masanganise u. Magava 2001; Günalp u. Gündüz 1997; Johnson et al. 1997).

Die Plattenepithelkarzinome der *periocularen Gesichtshaut* können ausgesprochen infiltrativ sein und eine große Destruktion der umliegenden Gewebe verursachen. Zwei Wachstumsmuster dieser Tumoren führen zu besonders ausgedehnten Defekten. Das erste ist charakterisiert durch lange, unregelmäßig begrenzte Inseln und Stränge von Tumorzellen, die sich tief zwischen Kollagenbündeln, Weichgewebe und Knochen einnisten. Das zweite Muster ist die perineurale Invasion (Simon et al. 1999). So eine perineurale Ausbreitung ist eine seltene, aber hoch aggressive Erscheinungsform von Hautkarzinomen, deren eindeutige Diagnose für eine chirurgische Lösung oft zu spät erfolgt. Die Möglichkeiten der radikalen Chirurgie sind begrenzt sobald über die Orbita der Sinus cavernosus und die Nervus facialis-Äste ebenfalls betroffen sind. Diese Faktoren begünstigen eine schlechte Prognose. Die frühe Diagnose und radikale Chirurgie in Kombination mit postoperativer Strahlentherapie dagegen erhöhen die Erfolgchancen (Veness u. Biankin 2000; McNab et al. 1997; Alonso et al. 1995).

2.3.2. Basaliome

Basaliome sind maligne Hauttumoren, die selten metastasieren, aber lokal infiltrierend wachsen und ausgedehnte Läsionen verursachen können. Etwa zwei Drittel der Basaliome entstehen im Kopfbereich (Ko et al 1992). Obwohl sie meistens durch lokale chirurgische Exzision erfolgreich therapiert werden, können sie in manchen Fällen ein aggressiveres Verhalten zeigen und zu einer orbitalen oder intracraniellen Invasion führen (Walling et al. 2004). Der sekundäre Einbruch der periocularen Basaliome in die Augenhöhle ist eine Komplikation mit Inzidenz unter 5% (Leibovitch et al. 2005). Diese Tumoren haben das Potenzial, bei Befall des Zentralnervensystems den Tod zu verursachen (Haas u. Kielty 1996; Ko et al. 1992).

Die Basaliome kommen bei älteren, hellhäutigen Menschen vor, wobei eine Prädominanz der Männer festgestellt wird (Leibovitch et al. 2005). Sie wachsen an der behaarten, sonnenexponierten Haut und werden in Verbindung mit UV-Licht,

ionisierender Strahlung und Arsenexposition als prädisponierende Faktoren gebracht (Margo u. Waltz 1993; Miller 1991). Neuere Studien (Heckmann et al. 2002) ergeben, dass zusätzliche stellenspezifische Eigenschaften der Gesichtshaut als Co-Faktoren eine Rolle bei der Entstehung von Basaliomen spielen können. Danach sind Hautregionen mit einer hohen Basaliomhäufigkeit durch eine konkave Form, reduzierte Hautdehnung und –dicke sowie durch das Vorhandensein von deutlichen Hautfalten charakterisiert. Trotz kleinerer UV-Strahlen-Exposition entstehen mehr Basaliome im Bereich der Orbita als im Bereich der Wange und des Jochbeins. Fast zehnmal mehr Basaliome werden im medialen Orbitaquadrant als im lateralen beobachtet. Australischen Studien zufolge sind die periocularen Basaliome in 48,3% (Malhotra et al. 2004) bzw. 56,2% der Fälle (Leibovitch et al. 2005) am medialen Augenwinkel lokalisiert. Andere Autoren geben als häufigste perioculare Basaliom-Lokalisation das Unterlid an, gefolgt vom medialen Augenwinkel, dem Oberlid und dem lateralen Augenwinkel (Seccia et al. 1997; Haas u. Kielty 1996; Brewitt et al. 1975). Luxenberg und Guthrie berichten, dass die Basaliome am medialen Augenwinkel dazu neigen, tief zu infiltrieren und die Orbita zu beteiligen (Luxenberg u. Guthrie 1986). Basaliome wachsen oft entlang Grenzstrukturen wie Fascien oder Periost (Seccia et al. 1997) und entwickeln sich langsam (Walling et al. 2004). Nach Henderson et al. dauert es etwa 2 bis 25 Jahre bis es zu einer Orbitainvasion kommt (Henderson et al. 1994). Leibovitch und Mitarbeiter stellen fest, dass bei den nicht vorbehandelten Basaliomen von den ersten Symptomen bis zur Diagnose 3,5 Jahre (1-6 Jahre) vergehen und bei den Rezidiven von der ersten Tumorexzision bis zur Diagnose des Basalioms in der Orbita durchschnittlich 7,8 Jahre (3 Monate - 23 Jahre) (Leibovitch et al. 2005). Dabei sei das Doppeltsehen das früheste Symptom einer Orbitabeteiligung und Exophthalmus dagegen selten. Unvollständig entfernte Tumoren können in die Augenhöhle einbrechen bzw. rezidivieren. Um das zu vermeiden, wird eine histologische Kontrolle der Operationsränder dringend empfohlen (Malhotra et al. 2004; Hatano et al. 1999; Stanley et al. 1984)

Es gibt verschiedene Behandlungsmethoden für die Basaliome: chirurgische Exzision, Chemotherapie, Cryotherapie, Strahlentherapie. Die chirurgische Resektion ist die Methode der ersten Wahl. Eine Schnellschnittkontrolle der Ränder

wird dringend empfohlen (Haas u. Kielty 1996). Insbesondere die rezidivierenden Basaliome haben häufig eine Exenteration zur Folge. Diese Prozedur ist oft entstellend, aber essenziell zur Lebensverlängerung und zur Verhinderung einer intrakraniellen Ausbreitung.

Systemische Chemotherapie kann zur Behandlung von ausgedehnten und tief infiltrierenden Tumoren angewendet werden, wenn andere Methoden nicht einsetzbar sind (Luxenberg u. Guthrie 1986).

Die Strahlentherapie spielt eine Rolle bei der Behandlung von vernachlässigten, fortgeschrittenen, rezidivierenden und ausgedehnten periocularen Tumoren, z.B. des medialen Augenwinkels sowie bei Patienten, deren Allgemeinzustand längere chirurgische Eingriffe nicht zulässt (Haas u. Kielty 1996).

2.3.3. Adenokarzinom

Das sekundäre Adenokarzinom der Augenhöhle hat häufig seinen Ursprung in den Nasennebenhöhlen und im Nasenrachenraum, typischerweise in den Siebbeinzellen (Rootman 1988). Es präsentiert sich meistens in der fünften Dekade und bevorzugt bei Männern, wobei Holzmöbelarbeiter ein hohes Erkrankungsrisiko aufweisen sollen. Der Tumor kann Exophthalmus, Nasenatmungsbehinderung, Epistaxis und Doppeltsehen verursachen (Johnson et al. 1984). Er wächst schnell und kann sich intrakranial ausdehnen. Chirurgie und Strahlentherapie sind die Haupttherapiemethoden (Mouriaux et al. 1999; Johnson et al. 1984).

2.3.4. Neuroendokrines Karzinom

Die neuroendokrinen Karzinome sind seltene, langsam wachsende Tumoren, die je nach Größe und Lokalisation früher oder später metastasieren. Sie treten in allen Altersklassen bei Männern und Frauen ungefähr gleich häufig auf, werden jedoch überwiegend in höherem Lebensalter diagnostiziert (Böcker et al. 1997). Tumoren mit Ursprung in Sinus maxillaris oder ethmoidalis können in die Augenhöhle einwachsen. Die Therapie erfolgt primär chirurgisch (Perez-Ordóñez et al. 1998).

2.3.5. Aderhautmelanom

Tumoren des Bulbus können sich in die Orbita ausbreiten. So wächst das Aderhautmelanom typischerweise entlang der Emissarien oder selten transskleral in die Orbita ein (Lieb 1994). Ein orbitales Wachstum ist häufig. In einer über 30 Jahre laufenden Studie machen die Aderhautmelanome 31,5% (41/130) der sekundären orbitalen Malignome aus (Shields et al. 2004). Nach Hayton treten sie bei Patienten mittleren Alters beider Geschlechter auf (Hayton et al. 1989). Die Diagnose wird durch die unspezifischen klinischen und radiologischen Charakteristika erschwert. Schmerzen kommen selten vor und die Erkrankung kann lange Zeit unbemerkt bleiben. Eine Verringerung der Sehschärfe oder Erblindung sowie Exophthalmus können auftreten (Liarikos et al. 2000). Die Behandlung erfolgt chirurgisch. Die Radio- und Chemotherapie werden adjuvant eingesetzt. Bei einer ausgedehnten Infiltration der Augenhöhle sehen viele Autoren die Exenteration als Mittel der ersten Wahl (Liarikos et al. 2000; Günalp u. Gündüz 1997; Rini et al. 1987). Shields et al. empfehlen die lidschonende Orbitaausräumung insbesondere, wenn die Lider des Patienten nicht tumorinfiltriert sind (Shields et al. 1991).

Die sekundären Aderhautmelanome der Orbita haben eine schlechte Prognose und die Entwicklung von Metastasen führt in diesen Fällen meist zum Tod (Hungerford 1989; Rini et al. 1987).

2.3.6. Malignes Schwannom

Schwannome sind seltene periorbitale und orbitale Tumoren. Sie machen etwa 1-2% der orbitalen Neoplasien aus. Maligne Transformationen sind extrem selten. Sowohl sympathische und parasympathische Nerven als auch Hirnnerven können Ort von Schwannomen sein (Lieb 1994). Sie wachsen langsam, kommen meistens solitär, im Alter zwischen 20 und 50 Jahren, bevorzugt im Kopf-Hals-Bereich, vor (Rootman 1988). Sie können Schmerzen, perioculare Hypästhesie, Herabhängen des oberen Augenlides und andere Zeichen einer Nervkompression verursachen (Shields 1989).

Die Therapie der ersten Wahl ist die Chirurgie. Die besten Erfolgchancen bietet eine weite Tumorexzision, die auch eine Exenteration erfordern könnte. Radio- und Chemotherapie werden adjuvant eingesetzt.

2.3.7. Rhabdomyosarkom

Das Rhabdomyosarkom ist ein hochmaligner, rasch wachsender Tumor. Es ist das häufigste primäre Malignom der Weichteile beim Kind. Obwohl es beim Erwachsenen nur selten vorkommt, kann es als sekundäres Malignom beobachtet werden. Dieses entsteht vorwiegend im Bereich der Nase und der Nasennebenhöhlen (Shields 1989, S.244-52, 366-7). Histologisch werden vier verschiedene Typen unterschieden: Das embryonale Rhabdomyosarkom kommt in ca. 70% der Fälle vor. Das Sarkoma botryoides ist eine Variante des embryonalen Rhabdomyosarkoms. Das alveoläre Rhabdomyosarkom wird bei etwa 20% der Patienten diagnostiziert und das pleomorphe Rhabdomyosarkom bei weniger als 1%, vor allem bei erwachsenen und älteren Menschen (Böcker et al.1997).

Als Erstsymptome geben die Patienten oft eine Nasenatmungsbehinderung oder Epistaxis an und entwickeln im weiteren Verlauf der Erkrankung eine Bulbusverlagerung sowie Proptose (Shields 1989, S.244-52, 366-7). Das Rhabdomyosarkom verursacht ein einseitiges Exophthalmus (Calcaterra u. Trapp 1988). Schmerzen werden häufig beobachtet (Mohr 2000). Die Symptome des orbitalen Rhabdomyosarkoms können als entzündlicher Prozess fehlinterpretiert werden.

Die Rhabdomyosarkome galten lange Zeit als hoffnungslose Erkrankung mit einer hohen Sterblichkeitsrate. Die Exenteration als primäre Behandlung wurde heute durch die Strahlen- und Chemotherapie ersetzt. Mehr als 90% der Patienten sprechen auf diese veränderte Behandlung an (Mouriaux et al. 1999). Chirurgie wird bei Resttumoren nach einer Chemo- und Strahlentherapie eingesetzt (Mannor et al. 1997). Die Prognose konnte dadurch deutlich verbessert (Johnson et al. 1984) und das Auge meist erhalten werden (Haik et al. 1986). Sie wird im Wesentlichen durch die Tumorgroße, -lokalisation und histologische Differenzierung bestimmt.

Parameningeal lokalisierte sekundäre Rhabdomyosarkome der Orbita haben eine besonders ungünstige Prognose im Vergleich zu den primären, orbitalen Tumoren dieser Art. Eine mögliche Erklärung dafür ist die begrenzte lymphatische Drainage der Orbita sowie die knöcherne Orbitabegrenzung, die eine extraorbitale Ausbreitung verhindert oder verzögert. In dem begrenzten Orbitaraum entstehen früher

Symptome, die auf eine mögliche Krankheit hindeuten (Haik et al. 1986). Von den verschiedenen histologischen Typen weist das alveoläre Rhabdomyosarkom die ungünstigste Pronose auf (Böcker et al. 1997; Shields 1989).

2.3.8. Fibrosarkom

Das Fibrosarkom kann sich bei Kindern und Erwachsenen als primärer Orbitatumor entwickeln, sekundär von der Nase und den Nasennebenhöhlen in die Augenhöhle einwachsen (Johnson et al. 1984) oder aber nach Radiotherapie eines Retinoblastoms entstehen. Die sekundären Formen kommen häufig im mittleren Lebensalter vor. Die strahleninduzierten orbitalen Fibrosarkome können 5 bis 35 Jahre nach der Radiotherapie in der Kindheit entstehen. Sowohl die sekundären als auch die strahleninduzierten Tumoren verursachen eine Schmerzsymptomatik (Shields 1989, S.195-9, 366-7). Die Behandlung besteht in einer weiten chirurgischen Exzision, die oft eine Exenteratio orbitae einschließt. Wenn eine vollständige Tumorentfernung aufgrund der Ausdehnung nicht möglich ist, können eine Strahlentherapie, Chemotherapie oder andere Behandlungsalternativen palliativ eingesetzt werden. Rezidive sowie Verringerung oder Verlust der Sehschärfe werden häufig beobachtet.

2.3.9. Osteosarkom

Das Osteosarkom ist ein hochmaligner Tumor des Knochengewebes mit einer schlechten Heilungsprognose. Die sekundären Osteosarkome der Augenhöhle überwiegen im Vergleich zu den primären (Bussarski et al. 2001). Oft werden sie bei Patienten beobachtet, die anamnestisch eine Radiotherapie wegen eines früheren Malignoms vorweisen (Shields 1989, S. 209-11). Primär sind die Osteosarkome meist in den Nasennebenhöhlen, der Nase oder der Schädelbasis lokalisiert. Die schnell wachsenden Tumoren können eine Bulbusdislokation, Schmerzen oder eine periorbitale Hypästhesie verursachen. Das Computertomogramm liefert wichtige diagnostische Informationen. Die Behandlung der Osteosarkome mit sekundärer Orbitabeteiligung erfolgt durch eine weite chirurgische Exzision. Radio- und Chemotherapie können adjuvant eingesetzt werden (Bussarski et al. 2001; Johnson et al. 1984).

2.3.10. Chondrosarkom

Obwohl das Chondrosarkom das zweithäufigste primäre Knochenmalignom ist, kommt es in den orbitalen Knochen selten vor. Lediglich das mesenchymale Chondrosarkom wurde häufiger in den Strukturen der Augenhöhle nachgewiesen. Diese Tumorart unterscheidet sich von den typischen Chondrosarkomen dadurch, dass sie extraskelletal vorkommt. Das Alter der betroffenen Patienten variiert zwischen 19 und 61 Jahren (Shields 1989). Tumoren mit Ursprung in den Siebbeinzellen, welche in die Orbita und die benachbarten Sinus einwachsen, verursachen Nasenatmungsbehinderung, reduzierte Sehschärfe, Atrophie des Augennervs sowie Proptose (Johnson et al. 1984).

Eine Dignitätsbestimmung ist häufig weder mittels Probeexzision, noch mit Hilfe der bildgebenden Diagnostik möglich. Die Magnetresonanztomographie ist am besten geeignet chondromatöses Gewebe darzustellen (Steurer et al. 1993).

Die am häufigsten angewandte Therapie ist die vollständige chirurgische Tumorentfernung. Einer totalen Tumoresektion folgen in vielen Fällen Rezidive. Metastasen entstehen spät im Laufe des Rezidivwachstums (Mouriaux et al. 1999). Je früher das Malignom diagnostiziert wird, desto besser sind die Therapieergebnisse (Shields 1989, S.225-7, 367).

2.3.11. Plasmocytom

Plasmocytome sind maligne progressive Plasmazellwucherungen, die sich multifokal (multiples Myelom) oder als solitärer Herd (solitäres Plasmocytom) entwickeln können. Die typische Trias des multiplen Myeloms besteht aus monoklonaler Gammopathie, Plasmazellenvermehrung im Knochenmark und osteolytischen Herden. Solitäre Skelettplasmocytome sind seltene lokalisierte Formen des multiplen Myeloms. Sie kommen bevorzugt in Wirbelkörpern, Beckenknochen, Femur und Humerus vor. Etwa 70% der Fälle entwickeln sich innerhalb von drei Jahren zu multiplen Myelomen. Die extramedullären Plasmocytome machen etwa 5% aller Plasmazellenneoplasien aus. Sie liegen bevorzugt im oberen Respirationstrakt, bleiben meist lokalisiert, und die chirurgische Excision mit anschließender Radiotherapie ist oft kurativ (Böcker et al. 1997). Die Kombination von Chemo- oder

zytostatischen Therapien mit Radiotherapie zur Verbesserung der Lebenserwartung, insbesondere wenn aufgrund der Tumorausdehnung keine operative Sanierung möglich ist, wird diskutiert (Kautzky et al. 1993; Mill u. Griffith 1980).

Extramedulläre Plasmocytome kommen am häufigsten in der Kopf- und Halsregion vor. Orbitabeteiligung ist sehr selten (Adkins et al. 1996). Es werden eine männliche Geschlechtsprädisposition und Altersprädisposition (40-70 Jahre) beschrieben (Kautzky et al. 1993). Eine Schmerzsymptomatik fehlt meistens (Ezra et al. 1995). Sie entwickelt sich bei Knochendestruktion oder Superinfektion. Diese Plasmocytomart hat eine viel bessere Prognose im Vergleich zum multiplen Myelom. Die mittlere Überlebenswahrscheinlichkeit beträgt 8,3 Jahre, im Vergleich zu 20 Monaten bei einem multiplen Myelom (Uceda-Montanes et al. 2000). Knochenerosionen verschlechtern die Prognose.

2.4. Chirurgische Behandlung und Zugangswege

Generell haben onkologische Faktoren Priorität bei der Behandlung von Malignomen. Immer mehr gewinnen auch die Funktionserhaltung, das kosmetische Ergebnis sowie die Erhaltung der Lebensqualität an Bedeutung. Die Fortschritte auf dem Gebiet der bildgebenden Diagnostik, neue Anästhesiemittel, perioperative antibiotische Prophylaxe sowie die Vielzahl an chirurgischen Operations- und Rekonstruktionstechniken tragen dazu bei, dass die onkologische Chirurgie funktionellen Strukturen gegenüber schonender wird. Sie erlauben ein individuelles chirurgisches Vorgehen bei jedem Tumor der Orbita in Abhängigkeit von seiner Art, Größe, Lokalisation, Vaskularisation und seinen Nachbarschaftsbeziehungen. Angestrebt werden eine möglichst unauffällige Schnittführung, eine übersichtliche Darstellung des Tumorgebietes, die vollständige Tumorentfernung, wenn möglich mit Schonung der umliegenden Strukturen, die Erhaltung wichtiger motorischer und sensibler Nervenfunktionen sowie eine geringe Narbenbildung.

Diese Überlegungen werden bei der Auswahl eines chirurgischen Zugangs zur Orbita berücksichtigt. Es sind der transkonjunktivale und der transkutane Zugangsweg zu unterscheiden. Darüber hinaus unterteilt man in eine mediale, untere, laterale und obere Orbitotomie (Rochels et al. 1995).

Kombinationen der einzelnen Zugänge sind möglich und oft sinnvoll. Eine gute Übersicht sowie einen transfacialen Zugang zu zentral gelegenen Prozessen im Mittelgesicht bietet die Kombination der erwähnten Techniken mit dem modifizierten Zugang nach Dieffenbach (Schliephake 2003; Plinkert u. Zenner 1996).

Bei Infiltration der Orbita oberhalb oder lateral des Nervus opticus wird ein zusätzlicher koronaler Zugang zur Entfernung des Tumors erforderlich. Einseitige Schnittführungen im Bereich der Kopfschwarte bezeichnet man als hemikoronaren Schnitt und doppelseitige als bikoronaren oder Bügelschnitt (Rochels et al. 1995). Sekundäre Orbitamalignome, die durch Arrosion der Schädelkalotte und des Orbitadaches den Bereich der vorderen Schädelbasis nach intrakranial infiltrieren, erfordern einen interdisziplinären Therapieansatz gemeinsam mit einem Neurochirurgen. Die Indikation zu einem kombinierten kraniofacialen Zugang ergibt sich nur unter der Voraussetzung, dass eine komplette Tumorresektion möglich ist (Schliephake 2003; Plinkert u. Zenner 1996).

Die orbitale Exenteration stellt eine radikale Entfernung des orbitalen Inhalts einschließlich des Auges mit den extraokularen Muskeln, den Lidern, der Periorbita und des orbitalen Septums dar (Iloff 1957-1958). Sie ist die Ultima ratio im operativen Vorgehen, die nur bei Versagen alternativer Therapiemethoden oder bei lebensbedrohlichen Tumoren des Auges und der Orbita eingesetzt werden sollte (Mouriaux et al. 1999; Rohrbach u. Lieb 1998; Henderson et al. 1994; Levin u. Dutton 1991; Karesh 1990).

Die oben beschriebene Exenteratio orbitae wird als *total* bezeichnet, da sowohl das Auge als auch die Periorbita entfernt werden. Wenn zusätzlich Knochengewebe von den benachbarten Strukturen exziiert wird, spricht man von einer *ausgedehnten* Exenteration. Und eine *subtotale* Orbitaausräumung ist definiert als partielle Entfernung von orbitalem Gewebe, einschließlich des Augapfels. Eine Erhaltung der Augenlider ist zur Erzielung besserer ästhetischer Ergebnisse in bestimmten Fällen möglich, vorausgesetzt es können tumorfreie Resektionsränder erreicht werden (Ben Simon et al. 2005).

Diese radikale Maßnahme findet ihre Berechtigung bei der Behandlung der bösartigen sekundären Tumoren der Augenhöhle (Mouriaux et al. 1999; Mohr u. Esser 1997; Günalp et al. 1996; Levin u. Dutton 1991), um das Fortschreiten der ausgedehnten, schnell wachsenden oder rezidivierenden Prozesse und das Gefährden vitaler Strukturen zu verhindern. Sie kann, wenn erforderlich, mit der Resektion von Teilen des mittleren Gesichtsdrittels kombiniert werden.

Mohr berichtet von 74 Orbitatumoren, die eine Exenteration erforderlich machten. Bei 34 davon (46%) handelte es sich um sekundäre Malignome (Mohr u. Esser 1997). In der Studie von Mouriaux et al. waren 40 von insgesamt 44 Exenterationen die Folge einer bösartigen Orbitaneoplasie sekundärer Natur (Mouriaux et al. 1999).

Die Notwendigkeit zur Ausräumung der Augenhöhle ergibt sich immer dann, wenn der Tumor über die Periorbita hinaus in das orbitale Fettgewebe vorgedrungen ist, die Periorbita im hinteren Orbitatrichter (Schliephake 2003) oder die Orbita diffus infiltriert hat (Rochels u. Behrendt 1997).

Die Entscheidung, das Auge zu opfern, wenn die Augenhöhle durch ein Malignom infiltriert wird, muss gut überlegt sein und auf den folgenden Faktoren basieren: Tumorhistologie, kontralaterales Sehvermögen, Gesamtprognose und das Fehlen geeigneter Behandlungsalternativen (Stern et al. 1993).

Ausgehend von den kosmetischen, funktionellen und psychologischen Konsequenzen bei einem Augenverlust, betonen McCarry et al., dass man alles tun sollte, um das Auge zu erhalten, vorausgesetzt das Rezidivierungsrisiko wird nicht erhöht und die Überlebenschancen der Patienten werden nicht verschlechtert (McCarry u. Levine 1995).

Die bösartigen Augenhöhlengeschwülste stellen eine große Herausforderung für alle beteiligten Ärzte dar. Ihr komplexer Charakter, ihre Symptomatik und Lokalisation erfordern oft fachübergreifende Kenntnisse von dem Behandelnden. Im Sinne einer optimalen Versorgung der oft schwerkranken Patienten ist eine enge Kooperation zwischen Ophthalmologen, Kiefer- und Gesichtschirurgen, Neurochirurgen, Pathologen, Hals-, Nasen-, Ohren-Ärzten, Neuroradiologen und Onkologen unverzichtbar.

3. Fragestellung

Es sollen die klinischen Eigenschaften der sekundären Orbitamalignome am Patientengut der Nordwestdeutschen Kieferklinik von Mai 1993 bis Ende 1998 dargestellt, die Behandlungsergebnisse ausgewertet und mit denen früherer Studien derselben Klinik sowie der Literatur verglichen werden. Dabei sollen besonders die histologischen Diagnosen, die Lokalisation und die Symptomatik dieser Tumoren Berücksichtigung finden. Ferner soll das Verhalten der Orbita gegenüber sekundären Malignomen und das therapeutische Vorgehen in Abhängigkeit von der Pathohistologie sowie die Ausdehnung der Tumoren in Verbindung zum klinischen Ergebnis untersucht werden.

Die dargestellten Ergebnisse sollen dem Kliniker bei Diagnose, Therapie und Prognose zusätzliche Sicherheit verschaffen.

Die dargestellten Fälle sollen spezifische Fragestellungen exemplarisch illustrieren.

4. Untersuchungsgut und Methoden

4.1. Patienten

Bei Patienten der Nordwestdeutschen Kieferklinik in Hamburg, die wegen eines Malignoms in der mittleren Gesichtsetage von Mai 1993 bis Ende 1998 chirurgisch behandelt worden waren, wurde eruiert, ob eine Orbitabeteiligung vorlag.

42 der 456 durchgesehenen Krankengeschichten erfüllten diese Bedingung. Vier davon konnten wegen fehlender Unterlagen nicht berücksichtigt werden.

Es handelte sich ausschließlich um Patienten, die stationär aufgenommen waren. Berücksichtigt wurden sowohl die operativ, als auch die konservativ Behandelten. Eine histologisch gesicherte Diagnose war Voraussetzung für die Aufnahme in die Untersuchung. Patienten, die nur zu rekonstruktiven Maßnahmen in die Klinik kamen, wurden nicht dokumentiert.

Die Dauer der Verlaufskontrolle bei den einzelnen Patienten war sehr unterschiedlich. Grundsätzlich wurden mit allen behandelten Patienten Wiedervorstellungstermine zur engmaschigen Kontrolle in der Tumorsprechstunde vereinbart, allerdings waren einige von ihnen lediglich zur Operation in die Klinik überwiesen worden, so dass die Nachsorgeuntersuchungen von anderen Gesundheitsinstitutionen fortgeführt wurden. Andere Patienten wurden zur Weiterbehandlung verlegt oder baten um eine heimatnahe Verlegung wegen der infausten Prognose. Solange Berichte von weiterbehandelnden Kollegen über die Entwicklung des gesundheitlichen Zustands der erfassten Patienten bis Ende 2000 vorlagen, wurden sie in die Untersuchung mit einbezogen.

4.2. Auswertungskriterien der Patientenunterlagen

Die retrospektive Bewertung erfolgte unter Verwendung aller im Archiv der Nordwestdeutschen Kieferklinik verfügbaren Unterlagen sowie derjenigen in den Archiven der Neurochirurgischen bzw. Radiologischen Klinik des Universitätskrankenhauses Eppendorf – besonders aber unter Berücksichtigung der erhobenen radiologischen und pathohistologischen Befunde. Bei der Durchsicht der Krankenblätter wurde auf eine möglichst vollständige Dokumentation hinsichtlich der Anamnese, Symptomatik, klinischen Untersuchung, diagnostischen Ergebnisse, Art der durchgeführten Behandlung, gegebenenfalls aufgetretenen Komplikationen sowie des posttherapeutischen Verlaufs geachtet. Wesentlich war die Dokumentation eines bösartigen, in der Umgebung der Augenhöhle entstandenen Tumors, der sekundär dorthin eingewandert war. Anhand der vorliegenden Operationsberichte und der durchgeführten bildgebenden Verfahren war es möglich, auf die Tumorlokalisation zu schließen. In den meisten Fällen war es eindeutig, dass es sich um einen sekundären Tumor handelte. Es gab aber auch Fälle, in denen erst die mikroskopische Begutachtung die sekundäre Natur bestätigte.

4.3. Erhebungsbogen

Die so gewonnenen Angaben über die 38 Patienten wurden strukturiert in einem selbst erstellten Erhebungsbogen festgehalten. Neben den Kenndaten des Patienten wurde darin die exakte Diagnose dokumentiert.

Erhebungsbogen für die katamnestische Untersuchung maligner
Sekundärtumoren der Orbita aus dem Patientengut der NWDDK für den
Zeitraum Mai 1993 - Ende 1998

Name: geb. am: Geschlecht: m / w
 Diagnose:

Lokalisation des Sekundärtumors in der Orbita:

	lat. Wand	med. Wand	Orbita dach	Orbita boden	Orbita spitze	Peri orbita	intrakonal/ Augenmuskeln	extrakonal/ Tränendrüse
re.								
li.								

Lokalisation des Primärtumors / noch betroffene Strukturen:

Kieferhöhle: *Dach* **Stirnhöhle:** *re./li.* **Konjunktiva**
re./li. *Boden* **Keilbeinhöhle:** *re./li.* **Oberlid:** *Haut/Schleimhaut*
facial **Nasenrachenraum** **Unterlid:** *Haut/Schleimhaut*
lateral **Gesichtshaut:** *Stirn/Braue* **Augenwinkel** *medial / lateral*
medial *Schläfe* **Bulbus**
Siebbeinzellen: *vordere* *Wange* **Fossa pterygopalatina**
re./li. *i. B. d. lam. papyr.* *Nase* **Fossa temp./ infratemp.**
hintere **Dura**
Nasenhöhle: **vord. Schädelbasis:** *medial/lateral*
obere Wand einschl. oberer Nasenmuschel **mittl. Schädelgrube**
Seitenwand einschl. mittl. u. unt. Nasenmuschel **Oberkiefer:** *re./li.*
mediale Wand **Nasenbein** **Siebbein** **Keilbein**
untere Wand **Jochbein** **andere Gesichtsknochen**

Anamnese:

Grund des ersten Arztbesuchs:

Dauer der subjektiven Symptomatik: **Erstdiagnose:**

Klinische Symptomatik:

Exophthalmus	Ulcus	Rötung
Dislocatio bulbi	Ektropion	Schwellung
Motilitätsstörung	Lagophthalmos	Schmerz
Visusverminderung	Ptosis palpebrae	Hypästhesie
Diplopie	Gesichtsfeldeinschränkung	Parästhesie

Diagnostik:

CT	Sonographie	Probeexzision
MRT	Angiographie	Staging
ZMK-Röntgen	Szintigraphie	Farbdoppler mit/ohne Flow-Messung

Therapie:

Tumoresektion	Orbitotomie: laterale kaudale mediale	Chemotherapie
Exenteratio orbitae	kraniale / frontale	Radiatio
Enucleatio orbitae	transfacialer Zugang	palliativ intendierte OP

Histo:

Tumorgroße: lt. CT: lt. Histo:

Sicherheitsabstand: **Komplikationen:**

Ortsrezidiv: **Metastasen:**

Bemerkungen:

Um die betroffenen Strukturen der Augenhöhle genau zu erfassen, wurde in dieser Arbeit auf ihre bei solchen Untersuchungen oft übliche Einteilung in vier Quadranten verzichtet. Stattdessen wurde eine präzisere topografische Differenzierung vorgenommen, welche einerseits die für die Wahl der Therapie sowie für die prognostische Aussage so entscheidenden Strukturen wie Periorbita und Nervus opticus würdigt und andererseits ähnlich wie die histologische Begutachtung eine Unterscheidung zwischen Knochendestruktion und Weichgewebeeinfiltration erlaubt. Da sie auch bei der Analyse tomographischer Bilder Anwendung findet, ließen sich Fehlinterpretationen der radiologischen Befunde vermeiden.

Maßgebend für die Lokalisationsangabe des Primärtumors war sein Zentrum. Es wurden mehrere Strukturen des Kopfes aufgezählt, die Ausgangsort eines in die Orbita sekundär einwachsenden Malignoms darstellen könnten bzw. von ihm betroffen werden könnten.

Bei den chirurgisch behandelten Patienten interessierte die Art der Operation, der Zugangsweg, die Operationsradikalität, der Sicherheitsabstand, das Ergebnis der histopathologischen Untersuchung des entnommenen Gewebematerials sowie das Intervall zwischen Ersteingriff und dem Auftreten von Rezidiven.

Unter „Bemerkungen“ konnten Informationen über Gesamtbehandlungserfolg, Patientencompliance, Augenfunktion sowie über Patientenbefinden nach der Therapie, über Nachsorge, spätere Eingriffe oder mögliche Todesursache dokumentiert werden.

Bei der vorliegenden Arbeit handelt es sich um eine retrospektive Untersuchung an der Nordwestdeutschen Kieferklinik in Hamburg und damit nicht um eine repräsentative Stichprobe. Die angeführten Aussagen sind nicht als Signifikanzaussagen im strengen statistischen Sinne aufzufassen, sondern geben nur Hinweise auf Unterschiede.

5. Ergebnisse

5.1. Übersicht über die Tumorarten und ihre relative Häufigkeit

Bei den 38 in die Untersuchung einbezogenen Fällen handelte es sich um die folgenden in **Tabelle 1** dargestellten Tumorarten:

Tabelle 1. Anzahl und Häufigkeit der diagnostizierten Tumorarten

Tumorart	Anzahl	rel. Häufigkeit
Karzinom	20	52,63 %
Sarkom	8	21,05 %
Basaliom	7	18,42 %
Melanom	1	2,63 %
Malignes Schwannom	1	2,63 %
Plasmozytom	1	2,63 %
Gesamt	38	

Die Tumoren epithelialen Ursprungs überwogen mit 28 Fällen (73,68 %) gegenüber denjenigen mesenchymalen Ursprungs mit acht Fällen (21,05 %). Das Verhältnis betrug 3,5:1.

Die Tumorerkrankung wurde bereits in 23 Fällen (60,52 %) vordiagnostiziert und vorbehandelt. Davon waren 48 % Plattenepithelkarzinome, 13 % Basaliome, 17 % Rhabdomyosarkome und jeweils 4,3 % Adenokarzinome, Melanome, Fibro-, Osteo- und Chondrosarkome. Es fiel auf, dass alle Sarkome bis auf eine Ausnahme vorbehandelt waren. In 17 (73,91 %) der 23 Fälle war die Orbita noch nicht betroffen als der Primärtumor diagnostiziert wurde. Sie war erst zu einem späteren Zeitpunkt sekundär infiltriert worden.

Ein Überblick über die Verteilung der Malignome nach ihrer histologischen Diagnose, der Vorbehandlung sowie Orbitabeteiligung zum Zeitpunkt der Diagnosestellung ist in **Tabelle 2** dargestellt.

Tabelle 2. Verteilung der malignen Veränderungen nach der histologischen Diagnose, Vorbehandlung und Orbitabeteiligung z.Z. der Erstdiagnose

phänotypische Tumordifferenzierung		Histologie	Anzahl	rel. Häufigkeit	vorbehandelt	Tumorerkrankung der Orbita z.Z. der Erstdiagnose
epitheliale Tumoren	epitheliale Tumoren i.e.S.	Plattenepithelkarzinom	18	47,37 %	11	1
		Adenokarzinom	1	2,63 %	1	0
		Basaliom	7	18,42 %	3	0
	neuroendokrine Tumoren	neuroendokrines Karzinom	1	2,63 %	0	0
	neuroektodermale Tumoren	Melanom	1	2,63 %	1	1
		malignes Schwannom	1	2,63 %	0	1
mesenchymale Tumoren	mesenchymale Tumoren	Rhabdomyosarkom	4	10,53 %	4	2
		Fibrosarkom	1	2,63 %	1	1
		Osteosarkom	2	5,26 %	1	0
		Chondrosarkom	1	2,63 %	1	1
		Plasmozytom	1	2,63 %	0	1
	Gesamt		38		23	8

5.2. Alters- und Geschlechtsverteilung

Die Anzahl der an einem sekundären Augenhöhlintumor erkrankten weiblichen Patienten ($n = 22$) war größer als die der männlichen ($n = 16$) (s. **Abb. 1**).

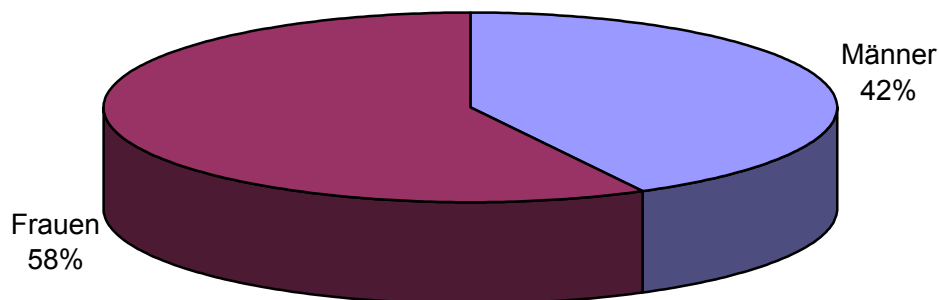


Abb. 1. Geschlechtsverteilung der untersuchten Patienten

Das Durchschnittsalter der in dieser Arbeit untersuchten Patienten war 60 Jahre. Bei den weiblichen Patienten ergab sich ein Durchschnittsalter von 64 und bei den männlichen Patienten von 53 Jahren. Der älteste Patient war eine 90-jährige Frau, bei welcher ein Basaliom diagnostiziert wurde. Der jüngste Patient, ein Mädchen, wurde im Alter von 8 Jahren wegen eines embryonalen Rhabdomyosarkoms eingewiesen.

Es kam zu einer Häufung von Tumoren ab dem 50. Lebensjahr (s. **Abb. 2**). Alle Karzinome und Basaliome traten ab der 4. Lebensdekade auf. Umgekehrt fanden sich Rhabdomyosarkome nur bei Patienten, die zum Zeitpunkt der Diagnosestellung maximal 20 Jahre alt waren. Bei den anderen Sarkomarten betrug das höchste Patientenalter 31 Jahre. Eine Ausnahme stellte dabei eine 64 Jahre alte Patientin mit einem chondroblastischen Osteosarkom dar.

Die Altersgruppe bis 30 Jahre umfasste 5 Patienten (13,15 %) (s. **Abb. 2**). Unter ihnen ein Kind, das jünger als 10 Jahre war. In der 2., 3., 4. und 5. Dekade waren jeweils zwei Patienten (5,26 %) zu verzeichnen. 29 Patienten (76,31 %) waren älter

als 50 Jahre, wobei je neun davon (23,68 %) in der 6. bzw. 9. Dekade erkrankten. In der Gruppe der 60-69- sowie 70-79-jährigen wurden je fünf Patienten (13,15 %) erfasst und in der Gruppe der 90-100-jährigen einer (2,63 %).

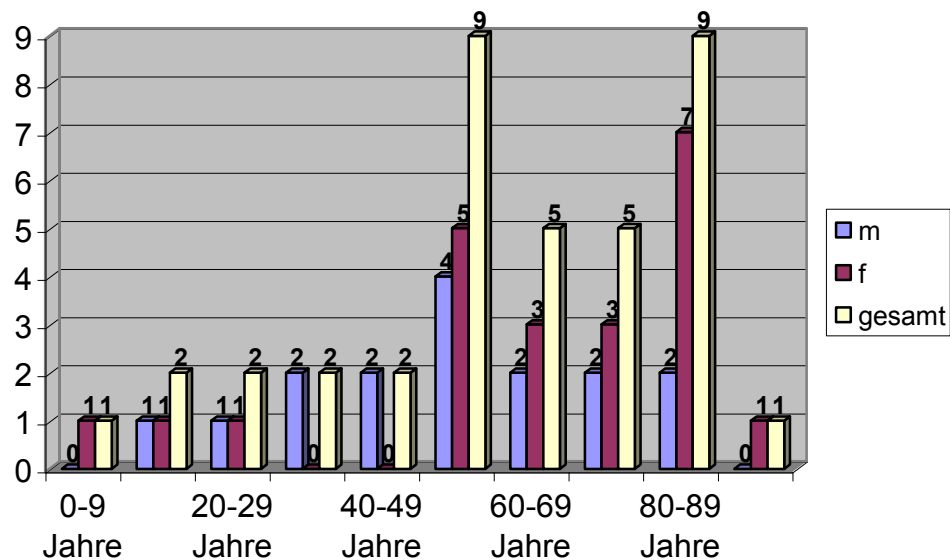


Abb. 2. Alters- und Geschlechtsverteilung der 38 Patienten mit einem sekundär entstandenen bösartigen Orbitatumor (*m* – Männer, *f* – Frauen)

Die Geschlechtsverteilung stellte sich in den einzelnen Altersgruppen unterschiedlich dar (s. **Abb. 2**). Die Zahl der behandelten Männer im Alter zwischen 10 und 89 Jahren war gleichmäßig verteilt. Lediglich in der 6. Dekade stieg sowohl die Zahl der erkrankten Männer als auch die der erkrankten Frauen. Bei den weiblichen Patienten war diese Zahl in der 9. Lebensdekade am höchsten. Im Alter unter 9 und über 90 Jahren wurden ausschließlich Frauen und im Alter zwischen 30 und 49 Jahren ausschließlich Männer registriert.

5.3. Tumorursprung

Der genaue Ausgangspunkt des Tumorwachstums ist bei den häufig sehr ausgedehnten sekundären Augenhöhlenmalignomen nicht immer leicht zu bestimmen. In den Krankenunterlagen unseres Patientenkollektivs waren die Angaben diesbezüglich unvollständig. Es wurde häufig z.B. einfach „Kieferhöhle“ als Lokalisation eines Primärmalignoms angegeben, ohne zu konkretisieren, welche ihrer Teile genau betroffen waren. Deswegen ist hier eine differenziertere Betrachtung nicht möglich.

Von den 38 diagnostizierten Tumoren hatten 34 % ihren Ursprung in der Gesichtshaut, 21 % in den Nasennebenhöhlen, 16 % im Oberkiefer, 11 % in der Mundschleimhaut, 5% an der Schädelbasis und jeweils 2,6 % in der Konjunktiva, der Aderhaut, im Jochbein, in der Halsgefäßscheide und im Nervus supraorbitalis.

Die Verteilung der malignen sekundären Orbitatumoren nach ihrem Ursprungsort wird in **Tabelle 3** dargestellt.

Tabelle 3. Verteilung der 38 malignen sekundären Orbitatumoren nach ihrem Ursprungsort

Gesichtshaut	Schläfe	4	13
	Stirn / Braue	3	
	medialer Augenwinkel	3	
	Wange	2	
	lateralen Augenwinkel	1	
Nasennebenhöhlen (NNH)	Kieferhöhle	5	8
	Siebbeinzellen	2	
	Nasennebenhöhlen o.n.A.	1	
Oberkiefer	Alveolarfortsatz	4	6
	Hartgaumen	2	
Mundschleimhaut		4	
Schädelbasis		2	
Konjunktiva		1	
Aderhaut		1	
Jochbein		1	
Halsgefäßscheide		1	
N. supraorbitalis		1	

Von den Nasennebenhöhlen-Tumoren konnte einer keinem speziellen Sinus zugeordnet werden, weil bereits bei der Erstdiagnosestellung ein massiver Befall der homolateralen paranasalen Sinus vorlag.

Bei dem Aderhautmelanom handelte es sich um den einzigen von ihrem Inneren in die Orbita übergreifenden Sekundärtumor. Die restlichen 37 (97,36 %) befanden sich von außen.

5.4. Lokalisation der malignen sekundären Tumoren innerhalb der Orbita

Bei 17 Patienten war der Tumor in der rechten, bei 20 Patienten in der linken Orbita und bei einem Patienten beidseitig lokalisiert (s. **Abb. 3**). In dem letzten Fall handelte es sich um eine 58-jährige Frau mit einem ausgedehnten mittelgradig differenzierten, gering verhornenden Plattenepithelkarzinom des Oberkiefers, das die kontralaterale Orbita über die Orbitaspitze erreicht hatte.

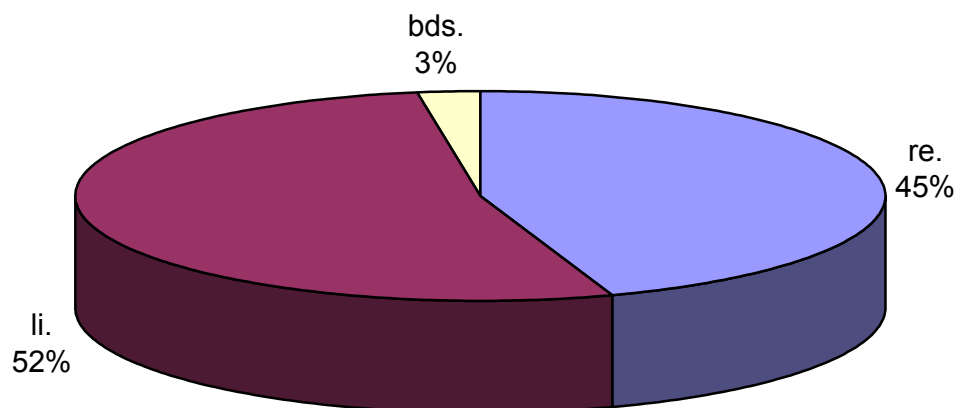


Abbildung 3. Seitenlokalisierung der malignen sekundären Tumoren in Bezug auf die Orbita

Bei der Auswertung der gesammelten Daten über die von sekundären Malignomen betroffenen Orbitastrukturen konnte ein Fall mangels Informationen nicht berücksichtigt werden. Die folgenden Aussagen beziehen sich aus diesem Grund auf die übrigen 37 Fälle.

Die knöchernen Strukturen der Orbita waren bei insgesamt 33 Patienten (86,84 %) durch Malignome destruiert: 14-mal rechtsseitig, 18-mal linksseitig und einmal beidseitig. Knöcherne Läsionen wies in der Mehrzahl der Fälle der Orbitaboden auf, gefolgt von der medialen und lateralen Wand, der Orbitaspitze und dem Orbitadach (s. **Abb. 4**).

In vier Fällen (10,52 %) infiltrierte der Tumor ausschließlich Weichteile. Fast bei jedem zweiten Patienten ($n = 18$), wurde periorbital, intra- und extrakonal eine Neubildung diagnostiziert. Und über die Hälfte der Geschwülste (55,26 %) waren sowohl intra- als auch extrakonal nachzuweisen.

In zwei Fällen wurden alle vier Orbitawände betroffen. Bei einem 31-jährigen Patienten mit Fibrosarkom Typ II war die Orbita zum Zeitpunkt der Behandlung komplett tumorös infiltriert.

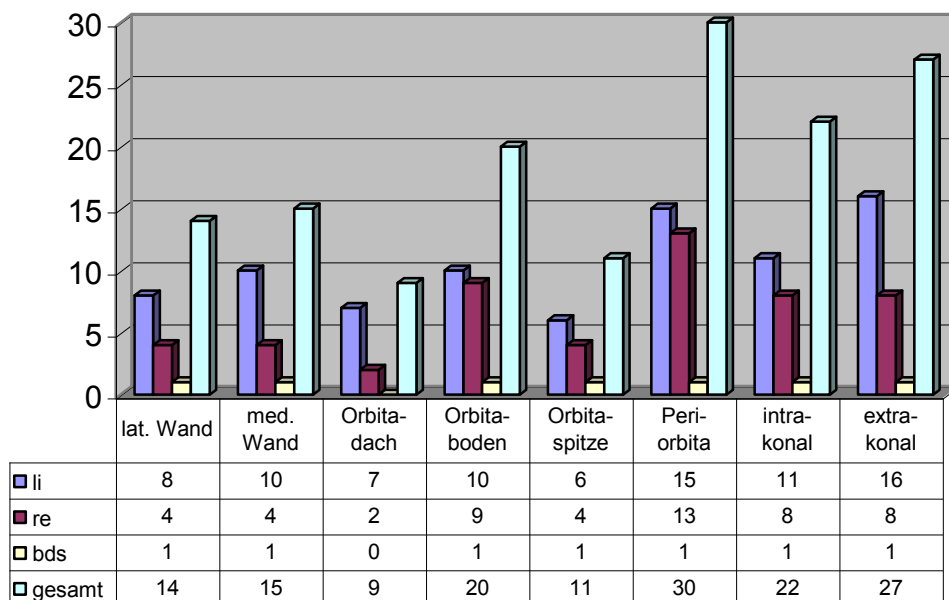


Abbildung 4. Häufigkeit der von sekundären Tumoren betroffenen Orbitastrukturen

5.5. Anfälligkeit der Orbitastrukturen für die sekundär einwachsenden Malignome

5.5.1. Hauttumoren

Bei einem Patienten mit Basaliom des medialen Augenwinkels fehlten Angaben über die in der Augenhöhle betroffenen Strukturen. In zehn (83 %) der übrigen in **Tabelle 4** aufgeführten Fälle konnten die Hautmalignome die Periorbital überwinden und die orbitalen Weichgewebsstrukturen infiltrieren. Sie gefährdeten außerdem vor allem die seitliche Wand der Augenhöhle, erreichten aber auch ihre restlichen Knochenbegrenzungen mit Ausnahme der Orbitaspitze (s. **Fig. 1**).

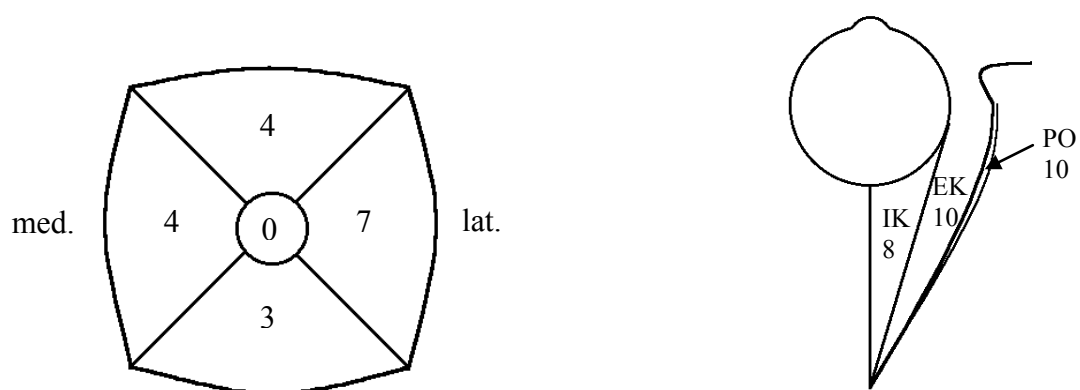


Fig. 1. Schematische Verteilung der 13 Hauttumoren in der knöchernen Orbita und den orbitalen Weichgewebsstrukturen (IK: intrakanal, EK: extrakanal, PO: Periorbital). Bild links: koronal, Bild rechts: axial

Die Tumoren mit Ursprung in der Haut des inneren Augenwinkels wuchsen entweder durch Zerstörung der medialen Wand in die Augenhöhle ein oder indem sie das orbitale Weichgewebe nach posterior direkt infiltrierten wie das auch bei dem Tumor des lateralen Augenwinkels der Fall war. Die Stirnhautmalignome befielen die Orbita von oben-medial, die Schläfentumoren von lateral und die Wangenhauttumoren von unten-lateral (s. **Fig. 2**).

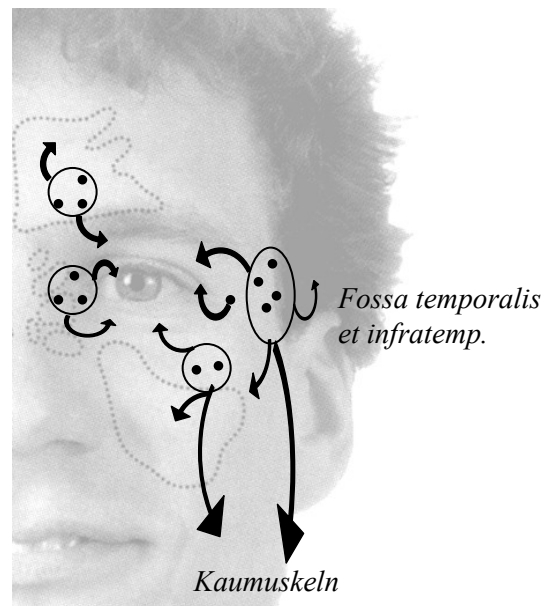


Fig. 2. Schematische Darstellung der Hauttumoren nach ihrem Ursprung und Wachstum in Richtung der Orbita und anderer Gesichtsstrukturen

Tabelle 4. Diagnose, Ursprungsort und Lokalisation in der Orbita der 13 Hauttumoren (PEC: Plattenepithelkarzinom)

Patient	Diagnose	Lokalisation des Primärtumors	betroffene Strukturen der Orbita
Bra.M.	Basaliom	lateraler Augenwinkel	intra- und extrakonal
Bro.M.	PEC	medialer Augenwinkel	Periorbita, intra- und extrakonal
D.A.	Basaliom	medialer Augenwinkel	mediale Wand, Periorbita, intra- u. extrakonal
P.K.	Basalioms	medialer Augenwinkel	keine differenzierte Angabe
G.L.	PEC	Gesichtshaut mediale Stirn	Orbitadach, Periorbita, extrakonal
H.H.	PEC	Gesichtshaut Stirn / Braue	laterale und mediale Wand, Orbitadach, -boden, Periorbita, extrakonal b. Z.n. Exenteratio
H.R.	Basaliom	Gesichtshaut Stirn	mediale Wand, Orbitadach, Periorbita, intra- und extrakonal
S.D.	Basaliom	Gesichtshaut Schläfe	laterale Wand, Periorbita, intra- und extrakonal
L.L.	Basaliom	Gesichtshaut Schläfe	laterale Wand, Orbitadach, Periorbita, intra- und extrakonal
M.In.	Basaliom	Gesichtshaut Schläfe	laterale Wand
Q.E.	PEC	Gesichtshaut Schläfe	laterale Wand, Periorbita, intra- und extrakonal
R.E.	PEC	Gesichtshaut Wange infraorbital	laterale Orbitawand, lateraler Orbitaboden, Periorbita
K.I.	PEC	Gesichtshaut Wange	laterale und mediale Orbitawand, Orbitaboden, Periorbita, extrakonal

5.5.2. Nasennebenhöhlentumoren

Bei allen acht in **Tabelle 5** aufgeführten Patienten mit einem Tumor der Nasennebenhöhlen waren die Periorbita und der extrakonale Raum infiltriert. Bei einem Patienten mit der Diagnose Fibrosarkom waren alle Kompartimente der Augenhöhle betroffen. Entsprechend der Stadieneinteilung zur orbitalen Beteiligung sinusnasaler Malignome befanden sich sechs Patienten im Stadium III und zwei im Stadium IV. Da alle Nasennebenhöhlen-Malignome bereits zu einer Infiltration der Periorbita und des extrakonalen Raums geführt hatten, kamen Stadium I und II nicht vor.

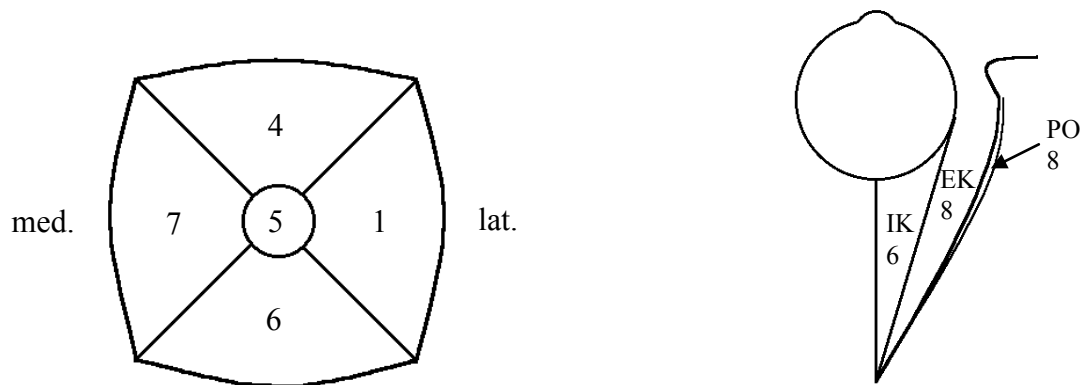


Fig. 3. Schematische Verteilung der acht Nasennebenhöhlentumoren innerhalb der knöchernen Orbita und der orbitalen Weichgewebsstrukturen (IK: intrakonal, EK: extrakonal, PO: Periorbita). Bild links: koronal, Bild rechts: axial

Die Nasennebenhöhlen-Tumoren wuchsen meist unter Knochendestruktion direkt in die Augenhöhle ein, da die Sinus gemeinsame Wände mit ihr teilen. Die Malignome gefährdeten vor allem die mediale Orbitabegrenzung, den Orbitaboden und –spitze sowie die Weichgewebsstrukturen, erreichten aber auch das Orbitadach und in einem Fall die laterale Wand (s. **Fig. 3**). Das Ausmaß dieser Tumoren, von der Schädelgrube bis zur Halsgefäßscheide, wird in **Figur 4** deutlich. Dort ist dargestellt, in wie vielen Fällen die Nasennebenhöhlentumoren in einzelnen wichtigen Gesichtsstrukturen nachgewiesen wurden.

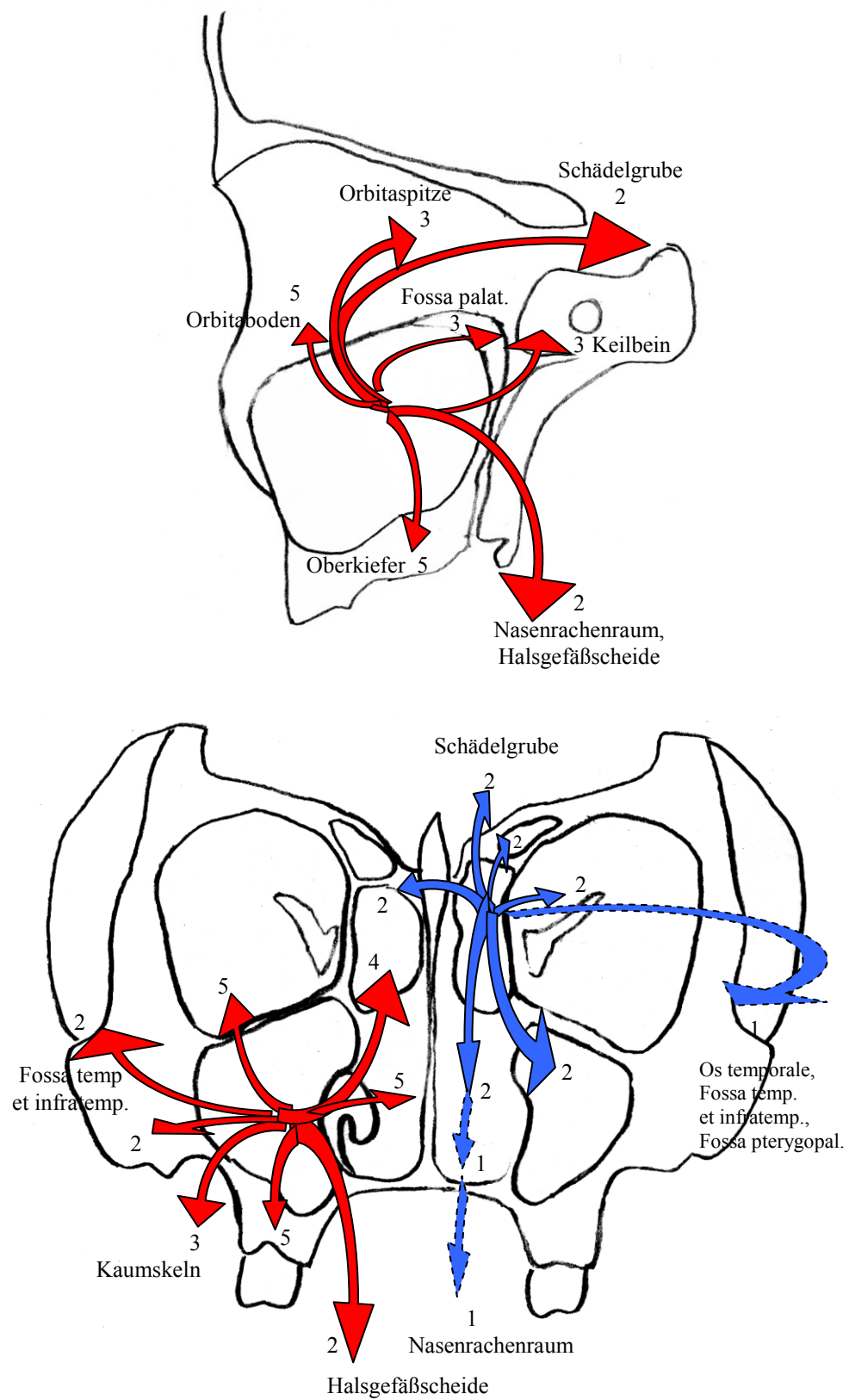


Fig. 4. Schematische Übersicht der von den acht Nasennebenhöhlentumoren betroffenen benachbarten Strukturen und Ausbreitungswege (rot: Kieferhöhlenmalignome, blau: Siebbeinzellenmalignome)

Bei allen vier Kieferhöhlen-Karzinomen (s. **Tab. 5**) waren der Orbitaboden, die mediale Wand, die Periorbita und der extrakonale Raum betroffen.

Die zwei Sarkome der Siebbeinzellen waren in der medialen Wand, der Orbitaspitze, der Periorbita, dem Orbitadach, dem intra- sowie extrakonalen Raum nachzuweisen. Sie zeigten ein sternförmiges Ausbreitungsmuster in alle Richtungen (s. **Fig. 4**), überschritten beide die Mittellinie und brachen intracraniell ein.

Tabelle 5. Diagnose, Ursprungsort, Lokalisation in der Orbita und Stadium der orbitalen Beteiligung der acht Nasennebenhöhlen-Tumoren

Patient	Diagnose	Tumorursprung	betroffene Strukturen der Orbita	Stadium der orbit. Beteiligung
D.J.	Plattenepithelkarzinom	Kieferhöhle	mediale Wand, Orbitaboden, -spitze, Periorbita, intra- und extrakonal	Stadium III
N.N.	Plattenepithelkarzinom	Kieferhöhle	mediale Wand, Orbitadach, -boden, -spitze, Periorbita, intra- und extrakonal	Stadium IV
V.K.	Plattenepithelkarzinom	Kieferhöhle	mediale Wand, Orbitaboden, Periorbita, intra- und extrakonal	Stadium III
K.A.	Rhabdomyosarkom	Kieferhöhle	Orbitaboden, Periorbita, intra- und extrakonal	Stadium III
W.E.	neuroendokrines Karzinom	Kieferhöhlen-schleimhaut	mediale Wand, Orbitaboden, -spitze, Periorbita, extrakonal	Stadium III
B-E.W.	Fibrosarkom	vordere Siebbeinzellen	laterale und mediale Orbitawand, Orbitadach, -boden, -spitze, Periorbita, intra- und extrakonal	Stadium IV
K.M.	Chondrosarkom	Siebbeinzellen	mediale Wand, Orbitadach, Orbitaspitze, Periorbita, intra- und extrakonal	Stadium III
W.C.	alveoläres Rhabdomyosarkom	Nasennebenhöhlen	mediale Wand, Orbitadach, Periorbita, extrakonal	Stadium III

5.5.3. Oberkiefertumoren

Die Oberkiefer-Malignome (s. **Tabelle 6**) destruierten den Orbitaboden in allen sechs Fällen, im Gegensatz zum Orbitadach, das von ihnen nicht erreicht werden konnte. Die Periorbita wurde fünfmal infiltriert (s. **Fig. 5**). Im Bereich des extra- und intrakonalen Raums konnte dagegen jeweils einmal neoplastisches Gewebe festgestellt werden.

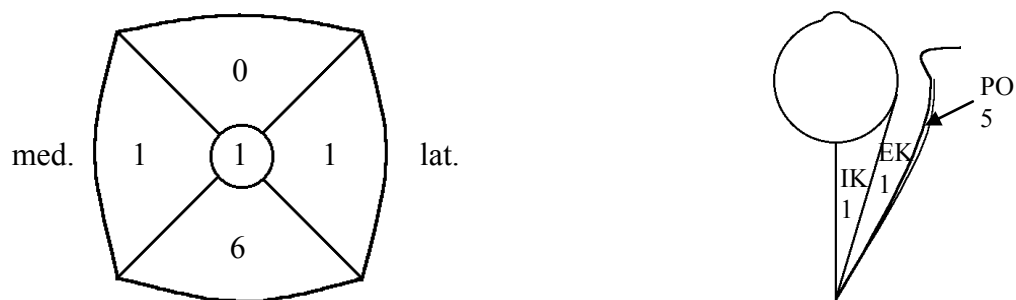
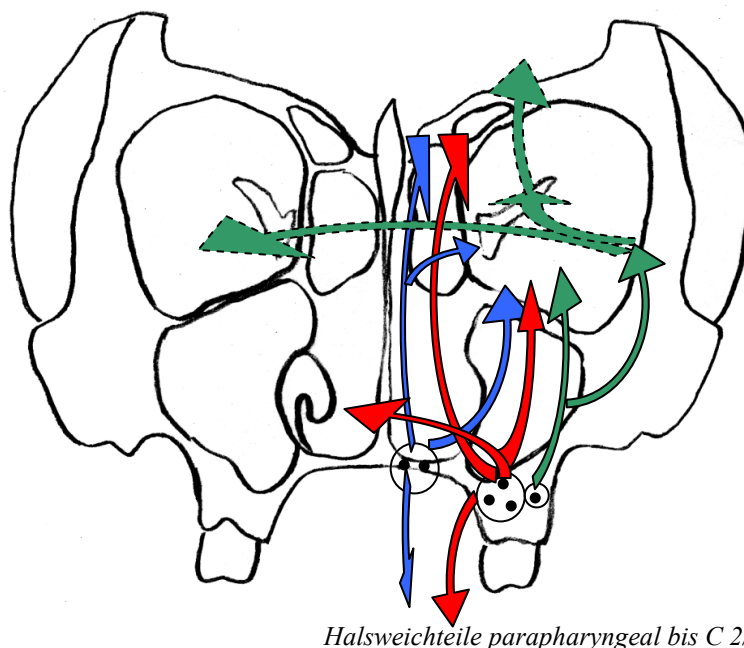


Fig. 5. Schematische Verteilung der sechs Oberkiefertumoren in der knöchernen Orbita und den orbitalen Weichgewebsstrukturen (IK: intrakanal, EK: extrakanal, PO: Periorbita). Bild links: koronal, Bild rechts: axial

Der Ausbreitungsweg der Oberkiefer-Karzinome verlief über die Kiefer- und Nasenhaupthöhle zu dem Orbitaboden. Sie gefährdeten folglich die Augenhöhle von inferior.



Halsweichteile parapharyngeal bis C 2/3

Fig. 6. Schematische Lokalisation der sechs Oberkiefertumoren und ihre Ausbreitungswege (blau: Hartgaumentumoren; rot: Alveolarfortsatztumoren; grün: Alveolarfortsatztumoren mit bds. orbitaler Ausbreitung (Pat. V.C.))

Die **Figur 6** zeigt die enorme Ausdehnung der Oberkiefer-Malignome - von intracraniell mit V.a. intracerebrale Beteiligung bis zu den Halsweichteilen bzw. parapharyngeal. Auffallend ist, dass im Vergleich dazu die Augenhöhle verhältnismäßig wenig betroffen wurde - meist eine Knochenwand mit oder ohne Periorbita. Eine Ausnahme stellte das inoperable Rezidiv eines vorbestrahlten und voroperierten Plattenepithelkarzinoms, das von lateral in die Orbita eingewachsen war, wobei alle ihre Strukturen außer dem Orbitadach involviert worden waren.

Tabelle 6. Diagnose, Ursprungsort und Lokalisation in der Orbita der sechs Oberkiefer-Tumoren (PEC: Plattenepithelkarzinom)

Patient	Diagnose	Lokalisation des Primärtumors	betroffene Strukturen der Orbita
B.J.	PEC	Hartgaumen	Orbitaboden, Periorbita
M.G.	Adeno-Karzinom	Hartgaumen	Orbitaboden, Periorbita
N.H.	PEC	Alveolarfortsatz	Orbitaboden
V.C.	PEC	Alveolarfortsatz	li. laterale Wand, mediale Wand, Orbitaboden, -spitze, Periorbita, intra-, extrakonal, re. Orbitaspitze
W.A.	PEC	Alveolarfortsatz	Orbitaboden, Periorbita
W.M.	PEC	Alveolarfortsatz	Orbitaboden, Periorbita

5.5.4. Mundschleimhauttumoren

Alle erfassten Mundschleimhauttumoren (s. **Tab. 7**) destruierten die inferiore knöcherne Orbitabegrenzung. Die Periorbita bzw. der extrakonale Raum wurden in drei Fällen betroffen. **Figur 7** zeigt die Verteilung der Tumoren innerhalb der Augenhöhle.

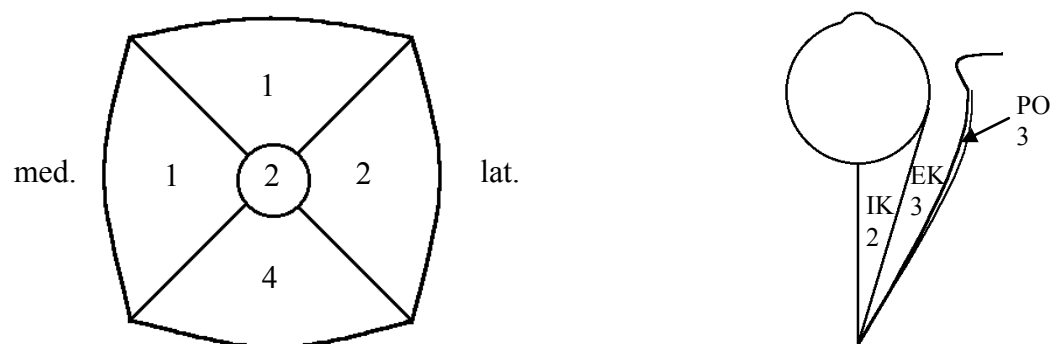


Fig. 7. Schematische Verteilung der vier Mundschleimhauttumoren in der knöchernen Orbita und den orbitalen Weichgewebsstrukturen (IK: intrakonal, EK: extrakonal, PO: Periorbita). Bild links: koronal, Bild rechts: axial

Trotz der topographischen Entfernung zur Mundhöhle war die Orbitaspitze ebenso wie die laterale Wand in zwei der vier Fälle von den Malignomen erreicht worden. In der Fossa pterygopalatina wurde bei allen Patienten dieser Gruppe Tumorgewebe nachgewiesen. **Figur 8** macht deutlich, dass die Mundschleimhauttumoren entweder von inferior-lateral über die Kieferhöhle oder von inferior-dorsal über die Fossa pterygopalatina in die Orbita eingebrochen waren.

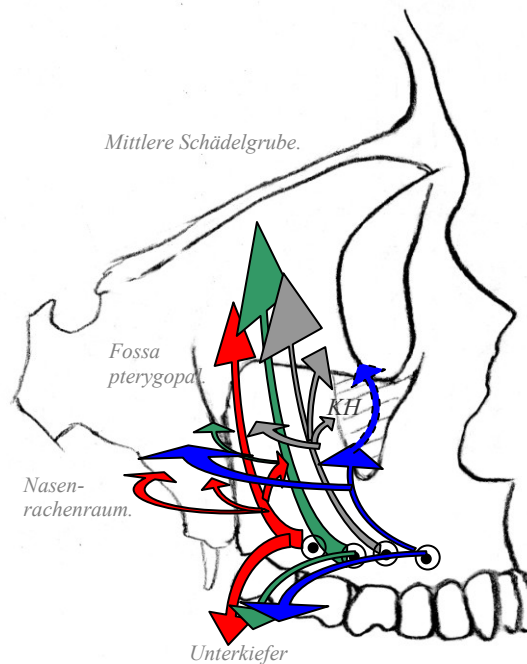


Fig. 8. Schematische Lokalisation der vier Mundschleimhauttumoren und Darstellung ihrer Ausbreitungswege (KH: Kieferhöhle). Rot: B.W.; grün: M.M.; grau: H.G.; blau: G.U.

Tabelle 7. Diagnose, Ursprungsort und Lokalisation in der Orbita der vier Mundschleimhaut-Tumoren

Patient	Diagnose	Lokalisation des Primärtumors	betroffene Strukturen der Orbita
B.W.	Plattenepithelkarzinom	Mundschleimhaut regio 26-28	Orbitaboden, Orbitaspitze, Periorbita, intra- und extrakonal
G.U.	Plattenepithelkarzinom	Mundschleimhaut Wange li.	mediale Wand, Orbitaboden, Periorbita, extrakonal
H.G.	Plattenepithelkarzinom	Mundschleimhaut Wange li.	laterale Wand, Orbitaboden, Periorbita, extra- u. intrakonal
M.M.	embryonales Rhabdomyosarkom	Mundschleimhaut regio 15-18	laterale Wand, Orbitadach, Orbitaboden, Orbitaspitze

5.5.5. Schädelbasistumoren

In beiden Fällen waren die Orbitaspitze sowie die orbitalen Weichteile von dem Schädelbasistumor betroffen.

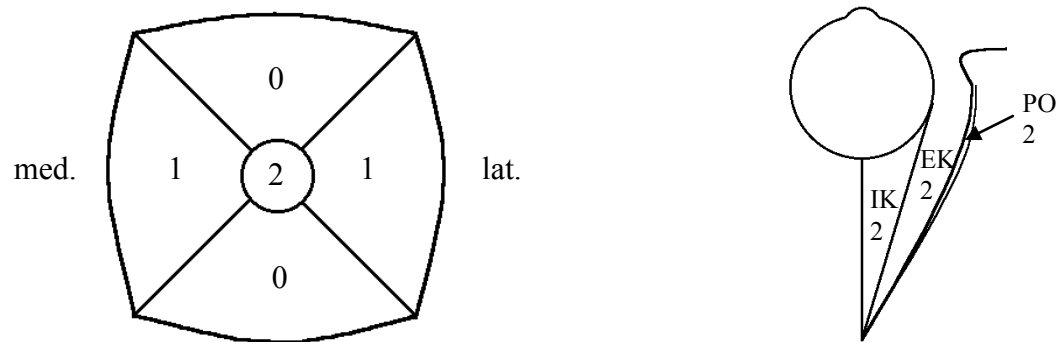


Fig. 9. Schematische Verteilung der zwei Schädelbasistumoren in der knöchernen Orbita und den orbitalen Weichgewebsstrukturen (IK: intrakanal, EK: extrakanal, PO: Periorbita). Bild links: koronal, Bild rechts: axial

Tabelle 8. Diagnose, Ursprungsort und Lokalisation in der Orbita der zwei Schädelbasistumoren

Patient	Diagnose	Lokalisation des Primärtumors	in der Orbita betroffene Strukturen
S.S.	embryonales Rhabdomyosarkom	mediale Schädelbasis	mediale Wand, Orbitaspitze, Periorbita, intra- und extrakanal
M.E.	extramedulläres, multiples Plasmocytom	Schädelbasis (Os sphenoidale re)	laterale Wand, Orbitaspitze, Periorbita, intra-, extrakanal

5.5.6. Jochbein-, Gefäßnervenscheiden-, Konjunktiva-, Aderhaut- und Nervus supraorbitalis-Tumoren

In **Tabelle 9** wurden Diagnose, Ursprungsort sowie Lokalisation dieser Malignome in der Orbita aufgeführt.

Das Sarkom der Halsgefäßscheide hatte die laterale Orbitawand durchbrochen, infiltrierte die Periorbita sowie das extrakonale Kompartiment und wuchs in Richtung auf das Foramen opticum. Seine beträchtliche Ausdehnung reichte von mesopharyngeal bis in die mittlere Schädelgrube.

Das Osteosarkom durchbrach zuerst die Schädelbasis und das Felsenbein, dehnte sich intracraniell sowie intracerebral aus und wuchs erst dann weiter nach temporoparietal unter vollständiger Destruktion der Temporalschuppe, von wo aus es extrakraniell die rechte Orbita erreichte.

Das Aderhaut-Melanom zeigte eine beginnende intrakonale Ausbreitung.

Das maligne Schwannom des Nervus supraorbitalis infiltrierte die extra- sowie intrakonalen Strukturen.

Tabelle 9. Diagnose, Ursprungsort und Lokalisation in der Orbita der Jochbein-, Gefäßnervenscheide-, Bindehaut-, Aderhaut- und Nervus supraorbitalis-Tumoren

Patient	Diagnose	Lokalisation des Primärtumors	betroffene Strukturen der Orbita
We.G.	chondroblastisches Osteosarkom	Jochbein / Jochbogen	laterale Wand
F.R.	Osteosarkom	Gefäßnervenscheide mesopharyngeal	laterale Wand, Orbitaspitze, Periorbita, extrakonal
Wi.G.	Plattenepithelkarzinom	Konjunktiva	mediale Wand, Orbitaboden, Periorbita, intra- und extrakonal
J.H.	malignes Melanom	Aderhaut	Intrakonal
P.L.	mal. Schwannom	Nervus supraorbitalis i.B. supraorbital, re. Oberlid	intra- und extrakonal

5.6. Symptomatik der sekundären malignen Orbitatumoren

Die Symptomatik der malignen, sekundären Orbitatumoren in dem Krankengut der Nordwestdeutschen Kieferklinik war sehr vielfältig. Wenn mehrere Symptome angegeben worden waren, wurden die Fälle dementsprechend mehrfach gezählt.

5.6.1. Grund für den Arztbesuch

15 (39,5 %) der Patienten wurden mit einem Tumor- bzw. Rezidivverdacht in die Nordwestdeutsche Kieferklinik überwiesen. Bei vier Patienten (10,5 %) bestand im Rahmen der Nachuntersuchung ein Verdacht auf ein lokales Tumorrezidiv.

Als häufigstes Erstsymptom wurde in 26 % der erfassten Fälle eine Schwellung im Gesichtsbereich angegeben. Eine Ulzeration trat in 24 % der Fälle auf.

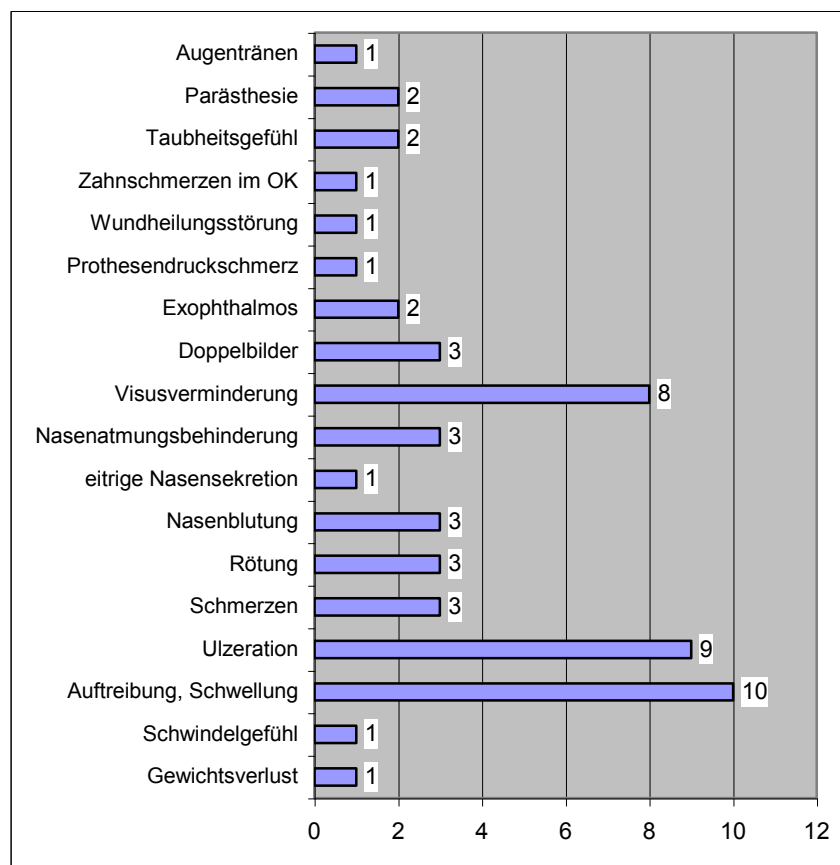


Abbildung 5. Grund für den Arztbesuch bei den Patienten mit malignen sekundären Orbitatumoren

Neun Patienten (23,6 %) klagten über auf einen Orbitatumor hindeutende Symptome, darunter eine Visusverminderung in 21 % der Fälle, Doppelbilder in 8 % und ein einseitiger Exophthalmus in 5 % der Fälle.

In **Abbildung 5** ist dargestellt, welche weiteren Beschwerden als Konsultationsgrund angegeben worden waren und wie häufig.

5.6.2. Klinische Symptomatik

Einen Überblick über alle bei der Untersuchung in der Nordwestdeutschen Kieferklinik erfassten klinischen Symptome bietet **Abbildung 6**. Zwei Fälle mit Basaliom des medialen Augenwinkels und einer mit malignem Melanom der Aderhaut waren unzureichend dokumentiert und wurden aus diesem Grund hierbei nicht berücksichtigt.

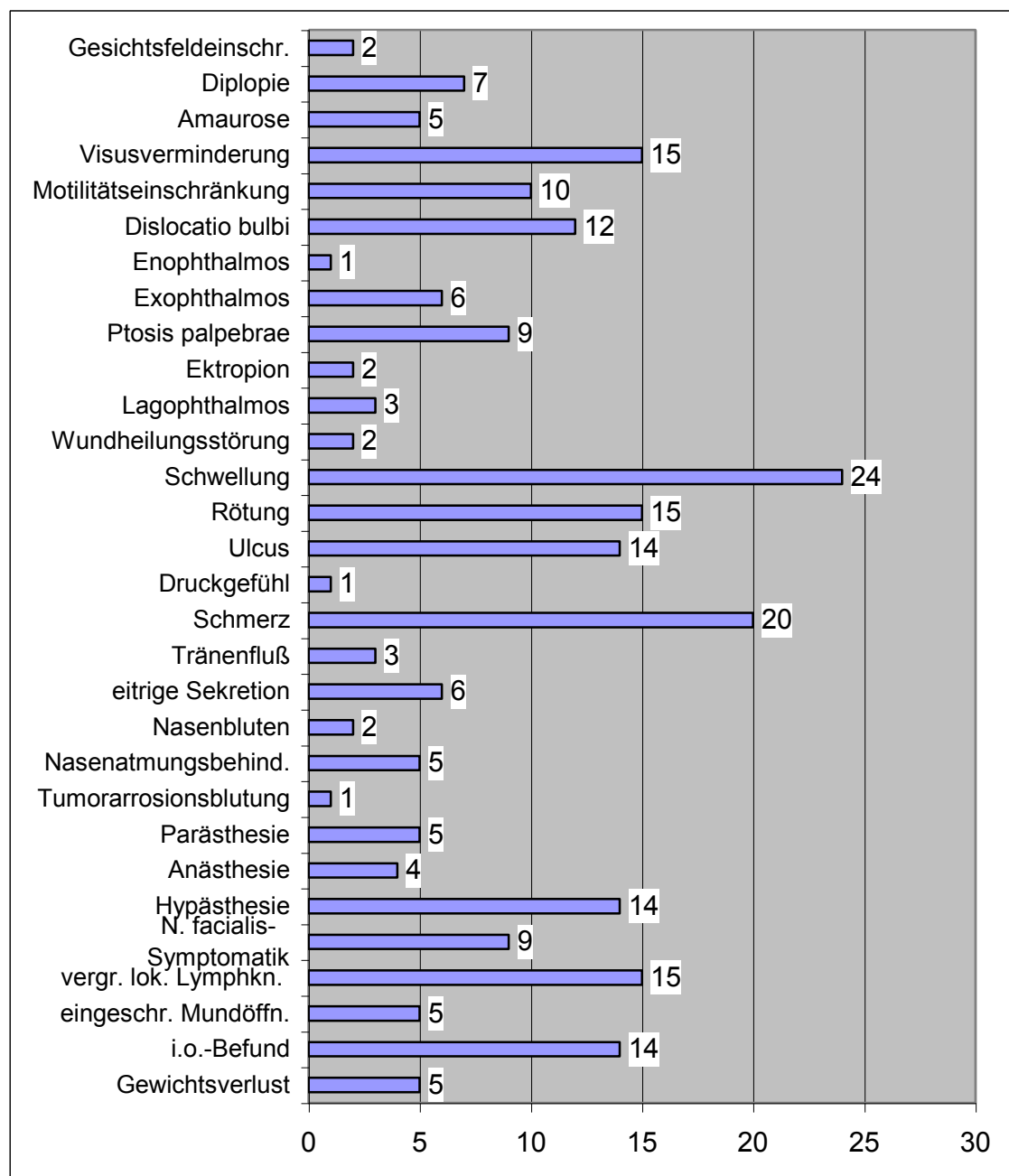


Abbildung 6. Klinische Symptome bei den Patienten mit malignen sekundären Orbitatumoren

Die isolierte Betrachtung der erfassten einzelnen Symptome ergab ein Überwiegen der Schwellung mit 24 Fällen (69 %) und der Schmerzen im Gesichtsbereich mit 20 Fällen (57 %).

Symptome, die auf eine Orbitabeteiligung hindeuten, traten in 57 % der Fälle (n=20) auf. Eine Visusverminderung wurde bei 15 Erkrankten (43 %) festgestellt, die sich bei 5 von ihnen (14 %) im Fehlen jeglicher Lichtempfindung, in einer Amaurose, äußerte. Eine Bulbusdislokation fiel bei zwölf (34 %) Patienten auf. Darunter handelte es sich 6-mal (17 %) um einen einseitigen Exophthalmus. Motilitätseinschränkungen wurden bei zehn (29 %), eine Ptosis bei neun (26 %) und Diplopie bei sieben Patienten (20 %) diagnostiziert.

Ein reduzierter Allgemein- und Ernährungszustand (AZ und EZ) ließ sich bei 15 Patienten feststellen. Darunter befanden sich drei Erkrankte, die an einem Plattenepithelkarzinom litten, in einem erheblich reduzierten Zustand.

5.6.3. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung in der Haut

Von 13 Fällen mit einem Hauttumor konnten zwei wegen Unvollständigkeit der Daten nicht in die Auswertung einbezogen werden.

Eine ulzeröse Veränderung im Gesichtsbereich trat bei sieben (64 %) der übrigen elf Patienten auf und war somit das häufigste sowohl subjektive als auch objektive Symptom in dieser Gruppe. Als weitere Gründe, einen Arzt aufzusuchen, wurden von den Erkrankten ein reduziertes Sehvermögen, Taubheitsgefühl infraorbital und Wundheilungsstörung nach einem chirurgischen Eingriff genannt (s. **Tab. 10**). Die Dauer der subjektiven Symptome variierte zwischen vier Wochen und zwölf Jahren.

Die klinische Untersuchung ergab bei sieben Patienten das Vorliegen einer Augensymptomatik: Visusverminderung bzw. Amaurose (n=5), Augenmotilitätseinschränkungen (n=3), Ptosis (n=2) und Dislocatio bulbi (n=1). Druckschmerz bzw. Schwellung im betroffenen Bereich wurden in fünf Fällen registriert, Rötung, Hypästhesie im Gesicht sowie Nervus facialis-Schwäche bzw. -Ausfall in vier Fällen (36 %). Seltener wurden An- und Parästhesien und vermehrter Tränenfluss beobachtet.

Tabelle 10. Symptomatik der 13 Hauttumoren (AZ: Allgemeinzustand, LK: Lymphknoten)

Patient	Diagnose	Grund für den Arztbesuch	Dauer der Beschwerden	klinischer Befund
Bra.M.	Basaliom lateraler Augenwinkel	Übernahme v. d. Augenklinik zur Exenteratio orb.	mind. 4 Wochen	papillomatöse Wucherung inmitten der Zilien Oberlidschwellung, Visusverminderung Bulbusmotilitätseinschränkung
Bro.M.	Plattenepithelkarzinom medialer Augenwinkel	Sehkraft re. in den letzten 4 Jahren reduziert, Ulcus medialer Augenwinkel	1,5 Jahre	starke Visusverminderung, Ektropion, Ulcus, Druckschmerz in seiner Nähe, eitrig-sekretorische Entzündung aus dem Tumor, Rötung
D.A.	Basaliom medialer Augenwinkel	Überweisung zur OP wg. Tumor-Rezidiv		guter Allgemeinzustand
P.K.	Basaliom medialer Augenwinkel			guter Allgemeinzustand
G.L.	Plattenepithelkarzinom Gesichtshaut mediale Stirn	Überweisung; Lesen und Fernsehen nicht möglich	ca. 6 Wochen	Bulbustiefstand, Visusverminderung, derbe Knoten an Stirn (1,2 cm) und Orbitalrand (1cm) unverschieblich, unscharf begrenzt, schmerzhaft, Lidkanten-tumor im mediale. Drittel des Oberlides, Anästhesie Nervus V1
H.H.	Plattenepithelkarzinom Gesichtshaut Stirn / Braue	Wundheilungsstörung im Resektionsgebiet der Orbita nach Exenteratio orb.	ca. 1 Monat	multiple kleine Hauttumoren am Körper, AZ deutlich reduziert, Ektropion am re. Auge bei Z.n. mehrfachen Vor-Op., Hypästhesie N.V2, Anästhesie N.V3
H.R.	Basaliom Gesichtshaut Stirn	Überweisung wg. Ulcus li. Gesicht seit Jahren bestehend	Ulcus seit Jahren bestehend	AZ schlecht, Motilitätseinschränkung, Amaurose, Ulcus 10 x 10 cm li. frontal bis Jochbogen reichend
S.D.	Basaliom Gesichtshaut Schläfe	langsam wachsender, nicht heilender Hautulcus, Juckreiz	seit 12 Jahren	AZ schlecht, Gewichtsverlust, Lagophthalmos, Ulcus ca. 15 x 12 cm re. Schläfe, Parästhesie, Mund- und Stirnast-Schwäche, Hals-LK vergrößert
L.L.	Basaliom Gesichtshaut Schläfe	ausgedehnte ulzerierende Hautveränderung Schläfenbereich li.		Leichte Motilitätseinschränkung, Ptosis, Ulcus li. temp. ca. 15 x 10 cm, Tränenfluss, Rötung und Schwellung in Tumorgebiet und Umgebung, Hypästhesie, Augenast -Schwäche, submandib. LK bds. tastbar
M.In.	Basaliom Gesichtshaut Schläfe	eiternde, schmerzhaft Ulzeration im li. Schläfenbereich, Ablösung der li. Ohrmuschel	ca. 7 Jahre	Gewichtsverlust, Schmerzen, verminderter Lid-schluss bei intakter Okkulomotorik, Ulcus 13 x 8 cm temporal, eitrig-sekretorische Entzündung, Hypästhesie li. Gesichtshälfte, periphere Facialisparese mit ca. 90 % Ausfall, eingeschr. Mundöffnung, lokale LK vergrößert
Q.E.	Plattenepithelkarzinom Gesichtshaut Schläfe	offene Stelle li. Schläfe	mind. seit 2 Jahren	AZ erheblich reduzi., starker Druckschmerz N.V1 li, Ptosis, Ulcus 3 cm temporal li. mit Umgebungsentzünd., extreme Konjunktivitis, temporal Schwellung, Hals - LK vergrößert
R.E.	Plattenepithelkarzinom Gesichtshaut Wange infraorbital	Taubheitsgefühl und tastbare Verhärtung infraorbital	ca. 5 - 6 Monate	Druckschmerz N. V2 re., vermehrter Tränenfluss, ca. 2 x 3 cm großer rötlicher pustulöser Bezirk Wange, Hypästhesie: zuerst nur i.B. N.V2, dann auch i.B. N. palat. major, N. lingualis, Nasenflügel, partiell N. glossopharyngeus, Anästhesie: N. palat. major, Parästhesie: infraorbital, LK am Kieferwinkel bds. vergrößert
K.I.	Plattenepithelkarzinom Gesichtshaut Wange	Überweisung wegen Wangenulcus	großes Tumorstadium in den letzten Wochen	AZ etwas reduziert, Amaurose, putrid, ulzerös, ca. 7 cm großer Weichteildefekt mit Randwall, der die Wange perforiert hatte, Foetor ex ore, eingeschränkte Mundöffnung (2 cm)

5.6.4. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung in den Nasennebenhöhlen

Die in **Tabelle 11** beschriebenen Symptome erschienen nach Angaben der Patienten zwischen drei Wochen und sechs Monaten vor der Aufnahme in die Nordwestdeutsche Kieferklinik und dauerten durchschnittlich drei Monate. Augensymptomatik wurde bei sieben der acht Patienten in dieser Gruppe beobachtet. Bei dem Patienten mit einem alveolären Rhabdomyosarkom der Nasennebenhöhlen o.n.A. war sie sehr ausgeprägt und schloss Visusverminderung, Augenkonvergenzstellung, Enophthalmus, Doppelbilder bei extremer Blickrichtung nach lateral sowie Ptosis ein.

5.6.4.1. Kieferhöhlenmalignome

Die Erstsymptome lieferten keinen Hinweis auf eine Orbitabeteiligung. So zum Beispiel klagten zwei der Patienten bei der Aufnahme über eine Schwellung i.B. der Wange bzw. im Vestibulum. Zwei weitere berichteten über häufige Nasenblutungen. Symptome wie Nasenatmungsbehinderung, Rötung, Prothesendruckschmerz, Taubheitsgefühl und Augentränen wurden ebenfalls angegeben.

Die klinische Untersuchung ergab in vier Fällen Augensymptomatik, wobei ein Exophthalmus, Doppelbilder, Visusverminderung bzw. Amaurose, Bulbusmotilitätseinschränkungen und/oder Ptosis jeweils bei zwei Patienten diagnostiziert wurden. Weitere aufgetretene Symptome waren Hypästhesie im Versorgungsgebiet des Nervus infraorbitalis, intraorale Ulzeration bzw. Tumor (n=4), Druckschmerz i.B. des infraorbitalen Nervaustrittspunktes, Schwellung im Mittelgesicht (n=3), Rötung (n=2), putride Nasensekretion und N. facialis-Parese (n=1).

5.6.4.2. Siebbeinzellenmalignome

Beide Erkrankte gaben bei der Vorstellung in der Nordwestdeutschen Kieferklinik eine Verschlechterung des Sehvermögens an. Im einen Fall bestand zusätzlich ein einseitiger Exophthalmus sowie eine primäre Symptomatik i.S. einer Sinusitis mit starker nächtlicher Nasenblutung. Die Beschwerden dauerten drei Wochen bzw. sechs Monate.

Die genaue klinische Inspektion zeigte, dass die Neubildungen der Siebbeinzellen bei beiden Patienten eine Dislocatio bulbi sowie eine Visusverminderung bzw. Amaurose verursacht hatten. Die einzelnen noch zusätzlich aufgetretenen Symptome sind in **Tabelle 11** aufgeführt.

Tabelle 11. Symptomatik der acht Nasennebenhöhlen-Tumoren (AZ: Allgemeinzustand, LK: Lymphknoten, DB: Doppelbilder, OP: Operation, NAP: Nervaustrittspunkt)

Pat.	Diagnose	Grund für Arztbesuch	Beschwerdedauer	klinischer Befund
D.J.	Plattenepithelkarzinom der Kieferhöhle	Nasenatmungsbehinderung	ca. 6 Wo	Protrusio, Diplopie, Druckschmerz u. Hypästhesie: N. V2, Ulcus regio 16-18, Rötung, Schwellung im Mittelgesicht, Gewichtsverlust
N.N.	Plattenepithelkarzinom der Kieferhöhle	Nasenatmungsbehinderung	ca. 5 Mo.	AZ reduziert, Motilitätseinschränkung li. Auge, Amaurose, Ptosis, Hautrötung über Kieferhöhle, übelriechender Nasenausfluss, Hypästhesie N. V2+3, exulzierender Tumor i.o., lokale LK vergrößert
V.K.	Plattenepithelkarzinom der Kieferhöhle	Schwellung und Taubheit re. Wange nicht rückläufig, vermehrtes Augentränen	4 Wochen	Protrusio, diskreter Bulbushochstand, Visusverminderung, Druckschmerz i.B. Infraorbitalrand, Hypästhesie: N. V2, N. facialis-Parese, lokale LK vergrößert
K.A.	Rhabdomyosarkom der Kieferhöhle	häufiges Nasenbluten, Überweisung zur OP	ca. 3 Wochen	Motilitätseinschränkung und DB des li. Auges bei Blick nach laterocaudal; Schwellung mit derber Konsistenz am Unterlid, medialen Augenwinkel, paranasal, infraorbital; Hypästhesie N. V2; i.o. Tumor an der Wangeninnenseite li.; eingeschränkte Mundöffnung
W.E.	Neuroendokrines Karzinom der Kieferhöhlenschleimhaut	nächtliche Blutungen aus dem li. Nasenloch, Schwellung in der Mundhöhle	ca. 3 Monate	Druckschmerz über N.V2 li, Schwellung über der Kieferhöhle li.; regio 27: fibromartiger Tumor, 1 x 1cm
B-E.W.	Fibrosarkom der vorderen Siebbeinzellen	Überweisung zur Radikal-OP wegen Verdacht auf Rezidiv und erneuter Verschlechterung des Sehvermögens	ca. 3 Wochen	li. Amaurose, Dislocatio bulbi nach lateral, Gesichtsfeld- und Motilitätseinschränkung, schmerzhafte Augenbeweglichkeit, Hypästhesie Stirn, NAP druckschmerzhaft, Kopfschmerz, Ausfall Facialis-Stirnast, Nasenatmungsbehinderung, vermehrter Schleimfluss aus der Nase
K.M.	Chondrosarkom der Siebbeinzellen	7/95 Überweisung wegen fehlenden Ansprechens des Tumors auf die cytostatische Chemotherapie, subjektive Sehverschlechterung li., primäre Symptomatik i.S. einer Sinusitis mit starker Nasenblutung nachts, 2 Wochen später Exophthalmus	ca. 6 Monate	AZ reduziert, Exophthalmus, Dislocatio bulbi (li. divergent), Visusverminderung, Gesichtsfeldeinschränkung
W.C.	alveoläres Rhabdomyosarkom der Nasennebenhöhlen	Überweisung zur Tumor-OP, druckschmerzhafte Kieferhöhle, Sehstörung, li. zunehmende Facialisschwäche	ca. 4 Monate	Enophthalmus, Visusverminderung, Augenkonvergenzstellung, Diplopie bei extremer Blickrichtung nach li, Ptosis, Lidödem, cervikale LK vergrößert

5.6.5. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung im Oberkiefer

Bei den sechs Oberkiefer-Tumoren handelte es sich ausschließlich um Karzinome - darunter fünf Plattenepithelkarzinome und ein Adenokarzinom (s. **Tab. 6**).

Die Dauer der subjektiven Symptomatik betrug zwischen einem und sechs Monaten. Die angegebenen Beschwerden waren sehr variabel. Sehverschlechterung sowie Doppelbilder waren in einem Fall der Grund, einen Arzt aufzusuchen.

Die klinische Untersuchung ergab bei allen Erkrankten eine Gesichtsschwellung auf der betroffenen Seite, die sich entweder nur auf die Wange beschränkte oder bis zur Nase und dem Unterlid reichte. In vier Fällen wurde sie von Rötung und Druckschmerz in der infraorbitalen Region begleitet.

Augensymptome wurden bei drei Patienten beobachtet. Hierbei handelte es sich um Doppelbilder (n = 2), Dislocatio bulbi sowie Visusverminderung (n = 1).

In fünf Fällen war das Karzinom von intraoral wie eine Auftreibung oder eine ausgedehnte ulzerierende Destruktion sichtbar. Eine Nasenatmungsbehinderung trat zweimal, ein Ulcus dreimal, eine Wundheilungsstörung und Parästhesie traten jeweils einmal auf.

Tabelle 12. Symptomatik der sechs Oberkiefer-Tumoren (AZ: Allgemeinzustand, LK: Lymphknoten, CT: Computertomographie, OK: Oberkiefer, HG: harter Gaumen)

Pat.	Diagnose	Grund für den Arztbesuch	Beschwerde-dauer	klinischer Befund
B.J.	Plattenepithelkarzinom Oberkiefer-Hartgaumen	monströse Oberkiefer-Auftreibung, eitriges Sekret aus re. Naseneingang, Gewichtsabnahme	ca. 6 Monate	AZ reduziert, Druckschmerz infraorbital re., Ulcus und Auftreibung regio 12-18 bis Gaumenmitte, Rötung und Schwellung Wange, Naseneingang
M.G.	Adenokarzinom Oberkiefer-Hartgaumen	erneute Verlagerung der Nasenatmung		AZ reduziert, zeitweilig Diplopie, N. V2 re. druckdolent, Nasenatmungsbehinderung, Unterlid-Schwellung, Auftreibung re Gaumenbogen, Hals-LK vergrößert
N.H.	Plattenepithelkarzinom Oberkiefer-Alveolarfortsatz	Oberkiefer-Zahnschmerzen, Wundheilungsstörung, Gewichtsabnahme	4 Monate	Nasenatmungsbehinderung, Rötung und Schwellung li. Nase, Wange, Oberlippe, ausgedehnter, ulzerierender, zentral nekrotisierender Tumor im OK-Alveolarfortsatz und Vestibulum bis Oberlippeninnenseite reichend (regio 16-24); lokale LK bds. Vergrößert
V.C.	Plattenepithelkarzinom Oberkiefer-Alveolarfortsatz	Doppelbilder, Sehverschlechterung	ca. 2 Monate	Visusverminderung progressiv bei Beteiligung des Chiasma opt., Doppelbilder bei Blick nach lateral, Druckschmerz, Rötung und Schwellung: li. Gesichtshälfte, Ober- und Unterlid, Parästhesie
W.A.	Plattenepithelkarzinom Oberkiefer-Alveolarfortsatz	CT-Kontrolle: lokales Tumorwachstum	ca. 4 Wochen	AZ reduz., Bulbushochstand re., Druckschmerz N. V2, Rötung der infraorb. Haut., Schwellung Wange, ausged. tumoröse Destruktion re. OK, HG bis intermax. reichend, lokale LK vergrößert
W.M.	Plattenepithelkarzinom Oberkiefer-Alveolarfortsatz	Nachuntersuchung: lokales schnell wachsendes Rezidiv	wenige Wochen	AZ reduziert, Wangenulcus

5.6.6. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung in der Mundschleimhaut

Die Dauer der subjektiven Beschwerden der vier Patienten mit einem Malignom der Mundschleimhaut, das sekundär die Augenhöhle erreicht hatte, variierte zwischen zwei und sechs Wochen. Bei drei der Erkrankten äußerten sich die Beschwerden in einer Schwellung im Wangen- bzw. Schläfenbereich. Ein Patient klagte über Doppelbilder (s. **Tab. 7**).

Bulbusdislokation, Motilitätseinschränkung und Diplopie wurden in einem Fall registriert. Die klinische Untersuchung ergab neben einer bei allen vier Patienten vorkommenden Schwellung, zusätzlich Rötung, Hypästhesie (n = 3), N. fazialis-Symptomatik, Ulcus, eingeschränkte Mundöffnung (n = 2) und Druckschmerz im betroffenen Gebiet (n = 1).

Tabelle 13. Symptomatik der vier Mundschleimhaut-Tumoren (OK: Oberkiefer, AZ: Allgemeinzustand, LK: Lymphknoten)

Pat.	Diagnose	Grund für den Arztbesuch	Beschwerdedauer	Klinischer Befund
B.W.	Plattenepithelkarzinom Mundschleimhaut OK-Alveolarkamm, regio 26-28	OK-Schmerzen, Doppelbilder, Gewichtsabnahme	3-4 Wochen	Bulbuskonvergenzstellung li., Motilität bei Blick nach li. oben aufgehoben, Doppelbilder bei Blick zur Seite, li. Auge tumorinfiltriert, nicht mehr zu öffnen, Tumorarrosionsblutung, Ulcus i.o., Schwellung Kieferwinkel li., Hypästhesie i.B. N. V2,3, dezente Mundast-Schwäche, lokale LK vergrößert, AZ reduziert
G.U.	Plattenepithelkarzinom Mundschleimhaut Wange li.	Rötung u. zunehm. Wangenschwellung Prothesendruckschmerz OK li.	4-5 Wochen	AZ leicht reduziert, Druckschmerz, Ulcus, Rötung, Schwellung: Wange und Unterlid, Hypästhesie N. V2, submandibuläre LK vergrößert
H.G.	Plattenepithelkarzinom Mundschleimhaut Wange, regio 24-27	stark zunehmende Schwellung li. Wange	6 Wochen	AZ stark eingeschränkt, Tumorkachexie, Rötung: li. Auge und Gesicht, massive Auftreibung i.o., eingeschränkte Mundöffnung, lokale LK vergrößert
M.M.	Embryonales Rhabdomyosarkom Mundschleimhaut Vestibulum regio 15-18	Auftreibung im re. Schläfenbereich	ca. 2 Wochen	Rötung; harte, kaum druckdolente, nicht verschiebliche Schwellung Unterlid, Schläfe; Hypästhesie N. V1+2, Stirnastparese; i.o. ca. 2 cm große Dehiszenz regio 16-18; stark eingeschränkte Mundöffnung

5.6.7. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung an der Schädelbasis

Eine subjektive Sehverschlechterung war bei den zwei Patientinnen mit einem Schädelbasismalignom der Grund einen Arzt aufzusuchen. Das an einem embryonalen Rhabdomyosarkom erkrankte Mädchen klagte darüber hinaus über heftige Kopfschmerzen und blutiges Nasensekret. Die Frau mit dem sekundären Plasmocytom der Orbita gab zusätzlich eine nicht heilende „Beule“ am Hinterkopf sowie ein vorstehendes rechtes Auge an (s. **Tab. 14**).

Die klinische Untersuchung bestätigte bei beiden einen einseitigen Exophthalmus und eine Visusverminderung. Dazu kamen bei dem Mädchen eine Motilitätseinschränkung sowie eine Lidschwellung und bei der anderen Patientin eine Rötung der Augenlider und eine infraorbitale Parästhesie.

Tabelle 14. Symptomatik der zwei Schädelbasis-Tumoren

Patient	Diagnose	Grund für den Arztbesuch	Dauer der Beschwerden	klinischer Befund
S.S.	embryonales Rhabdomyosarkom mediale Schädelbasis	heftige Kopfschmerzen, blutiges Nasensekret, subjektive Sehverschlechterung	1,5 Jahre	einseitiger Exophthalmus, Motilitätseinschränkung, Visusverminderung, Lidschwellung
M.E.	extramedulläres, mult. Plasmocytom Schädelbasis (Os occip. li., Os sphen.)	"Beule" am Hinterkopf 4 x 5 cm, vorstehendes rechtes Auge, Sehverschlechterung	"Beule" seit ca. 4 Monaten, Augensymptome seit ca. 3 Wochen	massiver Exophthalmus, Visusverminderung, Rötung Augenlider, Parästhesie infraorbital re.

5.6.8. Symptomatik der Tumoren mit Ursprung im Jochbein, der Bindehaut, der Aderhaut, der Halsgefäßscheide und dem Nervus supraorbitalis

Im Falle des malignen Aderhautmelanoms fehlten Angaben über die aufgetretenen Symptome. Ophthalmologische Untersuchungsbefunde wurden mit Ausnahme des an einem Jochbein-Tumor erkrankten Patienten bei allen anderen Patienten beobachtet (s. **Tab. 9**).

Tabelle 15. Symptomatik der Jochbein-, Gefäßnervenscheiden-, Konjunktiva-, Aderhaut- und N.supraorbitalis-Tumoren (AZ: Allgemeinzustand, LK: Lymphknoten, MRT: Magnetresonanztomogramm)

Pat.	Diagnose	Grund für den Arztbesuch	Beschwerde-dauer	klinischer Befund
We.G.	chondroblastisches Osteosarkom Jochbein / -bogen	zunehmende Schwellung Jochbogen li.	ca. 8 Monate	Druckschmerz N. V2 li, Schwellung i.B. Jochbogen, Parästhesie N. V2
F.R.	Osteosarkom der Gefäßnervenscheide mesopharyngeal	im Rahmen der Kontrolluntersuchung zunehmendes Wachstum des Tumors im MRT festgestellt	ca. 7 Monate	Exophthalmus, Dislocatio bulbi (re. Bulbus höher als li.), Motilitätseinschränkung nach lateral; Schmerzen i. B. N. V2 bis Zahn 11-13 reichend; eingeschr. Lidöffnung; Druckgefühl re. Auge, Schläfenregion; Induration präaurikulär / Schläfe; i.o. Tumor i.B. Rachenwand / Gaumenbogen bis Rachendach und Mundboden reichend
Wi.G.	Plattenepithelkarzinom der Konjunktiva	zunehmende Lid- und Augenbrauenschwellung mit Rötung re.	ca. 5 Wochen	Bulbusdeviation, Amaurose, Ptosis, Rötung der Konjunktiva, Ober- und Unterlid-Hämatom, infraorb. Schwellung, Hypästhesie N. V2, lokale LK vergrößert
J.H.	malignes Melanom der Aderhaut	Überweisung zur Exenteratio re.		Z.n. Enucleatio orbitae
P.L.	malignes Schwannom des N. supraorbitalis	Doppelbilder, Sehschwäche, Schwindelgefühl, Übelkeit, rezidivierende Kopfschmerzen re. mit Attacken von Juckreiz und Brennen re. Stirnseite, Schmerzen i.B. re. Bulbus und N. V1	ca. 3 Wochen	AZ leicht reduziert, geringe Motilitätseinschränkung, Doppelbilder bei Blick nach lateral u. geradeaus, Visusverminderung Druckschmerz i.B. N. V1 und re. Bulbus mit Attacken von Juckreiz; Ptosis; max. 1cm großer Knoten medial-supraorbital; Parästhesie infraorbital re.

5.7. Weitere betroffene Strukturen

Bei dem an Aderhautmelanom erkrankten Patienten war zum Zeitpunkt der Behandlung sekundär ausschließlich die Orbita betroffen. Bei allen anderen Patienten wurden zusätzlich benachbarte Strukturen involviert. Einige Fälle wurden mehrfach gezählt, wenn sich der Tumor in mehrere Richtungen entwickelt hatte.

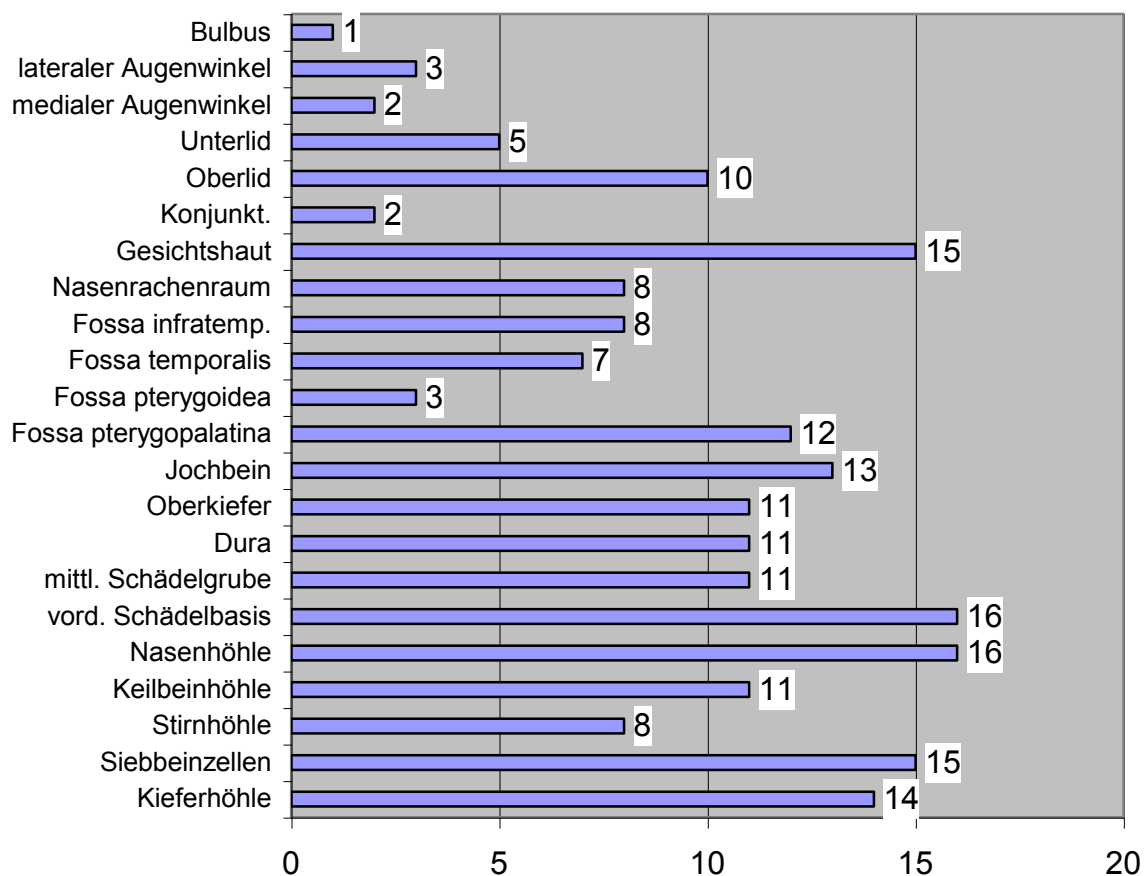


Abbildung 7. Häufigkeit der zusätzlich zu der Orbita von einem Tumor sekundär betroffenen Strukturen

Wie aus **Abbildung 7** ersichtlich, wurden in dem Krankengut der Klinik am häufigsten die Nasenhöhle und die Schädelbasis von einem Malignom erreicht. Bei der Nasenhöhle waren in der Mehrzahl der Fälle ihre Seitenwand mitsamt Dach und Nasenmuscheln destruiert. Bei der Hälfte der Patienten, die eine Beteiligung der

Nasenhöhle aufwiesen, waren die seitliche, obere und mediale Begrenzung betroffen.

Die mediale Schädelbasis wies häufiger Tumorgewebe auf ($n = 11$) als die laterale ($n = 7$).

Ebenfalls wurde Tumorgewebe oft im Bereich der Siebbeinzellen, der Gesichtshaut und der Kieferhöhle diagnostiziert, gefolgt von dem Jochbein und der Fossa pterygopalatina. Alle Mundschleimhautmalignome erreichten die Fossa pterygopalatina. Innerhalb der Kieferhöhle wurde meist die mediale und seltener die untere Wand involviert. In sechs Fällen füllten Tumormassen die Kieferhöhle komplett aus. Die Gesichtshaut wies im Bereich der Wange und Nase am häufigsten eine Neoplasie auf, gefolgt von der Haut der Stirn, der Schläfe und des Ohres.

In der Dura, der mittleren Schädelgrube, dem Oberkiefer und der Keilbeinhöhle wurden mit der gleichen Häufigkeit Tumore nachgewiesen ($n = 11$). Eine begleitende Invasion der Nasennebenhöhlen wurde bei 67 % der Patienten ($n = 24$) festgestellt. Bei 31 % ($n = 11$) war eine intrakranielle Beteiligung belegbar.

Das Oberlid war neunmal mitinfiltriert und das Unterlid fünfmal. Der Bulbus oculi wurde in einem Fall von dem sekundären Orbitatumor erreicht.

5.8. Mittellinienüberschreitung

Die Mittellinie wurde in zehn Fällen (26,32 %) jeweils im folgenden Bereich überschritten:

• Hartgaumen	2
• Nasenboden und –septum	1
• Nasenscheidewand in Höhe der mittleren Nasenmuschel	1
• Nase und Siebbeinzellen	2
• Siebbeinzellen i.B. Rhinobasis	2
• Keilbeinhöhle	1
• Schädelbasis in Höhe der Orbitaspitzen	1

Bei den Tumoren, welche die Mittellinie überschritten hatten, handelte es sich um:

- 3 Sarkome mit Ursprung
 - im Sinus ethmoidalis (n = 2)
 - in den Nasennebenhöhlen o.n.A. (n = 1)
- 6 Karzinome mit Ursprung
 - im Oberkiefer (n = 4)
 - in der Kieferhöhle (n = 2)
- 1 Plasmozytom

5.9. Differenzierte Betrachtung der malignen sekundären Orbitatumoren nach ihrer histologischen Einteilung und Kasuistik

5.9.1. Plattenepithelkarzinom

Unter den 18 Patienten mit der Diagnose Plattenepithelkarzinom waren zehn Männer und acht Frauen, dies ergibt ein Verhältnis von 5:4. Das Durchschnittsalter betrug 66,8 Jahre, wobei der jüngste Patient ein 40-jähriger Mann und der älteste eine 87-jährige Frau war. Das Durchschnittsalter war bei den weiblichen Patienten mit 75 Jahren höher als bei den männlichen mit 60 Jahren. Die meisten Frauen wurden in ihrer 9. und die meisten Männer in ihrer 6. Lebensdekade wegen eines Plattenepithelkarzinoms behandelt.

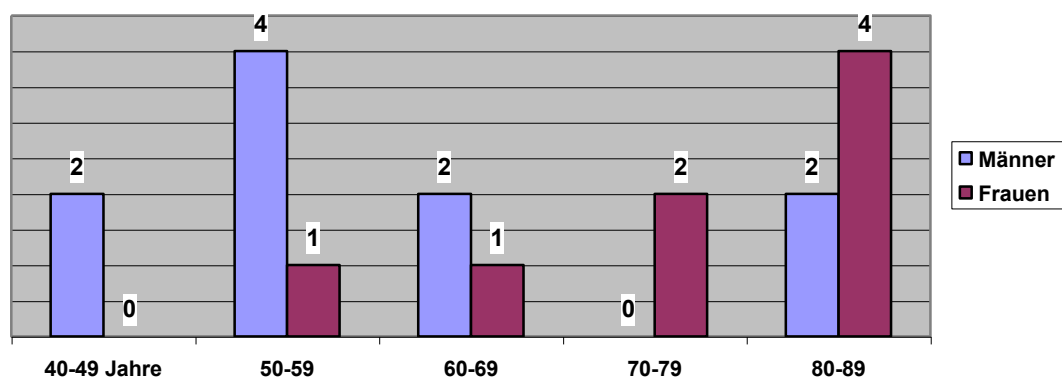


Abbildung 8. Häufigkeit der Plattenepithelkarzinome nach Alter und Geschlecht

Die Einteilung nach dem histopathologischen Grading ergab ein Karzinom mit Differenzierungsgrad G1, 13 Karzinome mit G2 und jeweils zwei mit Differenzierungsgrad G3 bzw. G3-4.

Tabelle 16 zeigt die Plattenepithelkarzinome sortiert nach der TNM-Klassifikation (Wittekind et al. 2002). In einem Fall wurde die TNM-Auflösung nicht angegeben. Bei allen dokumentierten Plattenepithelkarzinomen handelte es sich ausschließlich um T4-Tumoren. Die Formel T4N0M0 überwog mit elf Fällen (61,11

%). Sechs Patienten (33,33 %) wiesen regionale Lymphknotenmetastasen auf. Bei einem Patienten wurden sie beidseitig diagnostiziert. Trotz der sehr ausgedehnten und/oder lokoregional fortgeschrittenen Malignome konnte das Vorliegen von Fernmetastasen bei allen Erkrankten, mit Ausnahme von einem, bei dem das nicht zu beurteilen war, ausgeschlossen werden.

Tabelle 16. TNM-Klassifikation der 18 Plattenepithelkarzinome mit sekundärer Orbitabeteiligung

T4N0M0	11
T4N1M0	2
T4N1Mx	2
T4N2M0	1
T4N2cM0	1
keine Angabe	1

Die Vorgeschichte variierte zwischen einem Monat und drei Jahren.

Eine Vorbehandlung wiesen elf der 18 Patienten (61,11 %) wie folgt auf:

- chirurgisch 4
- strahlentherapeutisch 2
- chirurgisch und strahlentherapeutisch 5

Zum Zeitpunkt der Erstdiagnosestellung war nur bei einem der Erkrankten eine Orbitabeteiligung nachgewiesen worden (Patient H.H.). Der operativen Tumorresektion folgte in seinem Fall eine Radiatio und später eine Exenteratio des linken Auges. Es handelte sich um einen 81-jährigen Mann, bei dem bereits multiple Basaliome entfernt worden waren. Anamnestisch ist zusätzlich eine mit Arsen therapierte Psoriasis vulgaris am Stamm, im Alter von 28 Jahren, zu erwähnen sowie ein Kehlkopf-Karzinom, das strahlentherapeutisch behandelt worden war.

Die nachstehende Aufstellung gibt den Ursprungsort der diagnostizierten Plattenepithelkarzinome an:

• Gesichtshaut	5
- Wange	2
- Schläfe	1
- Stirn-Augenbraue	2
• Oberkiefer	5
- Hartgaumen	1
- Alveolarfortsatz	4
• Kieferhöhle	3
• Mundschleimhaut	3
• medialer Augenwinkel	1
• Konjunktiva	1



Abb. 9. Pat. B.W. CT-Aufnahme präoperativ

Die linke Orbita war bei acht und die rechte bei neun Patienten betroffen. In einem Fall breitete sich der Tumor in beide Augenhöhlen aus (s. Abb. 12). Das Plattenepithelkarzinom erreichte die Periorbita in 17 der insgesamt 18 Fälle (94 %). Einmal wurde lediglich Weichgewebe infiltriert (Patient Bro. M.). Und einmal destruierte die Geschwulst ausschließlich die knöcherne Orbita (Patient N.H.).

Bei einem Patienten dehnte sich der Tumor nach intracerebral aus (s. Abb. 14).

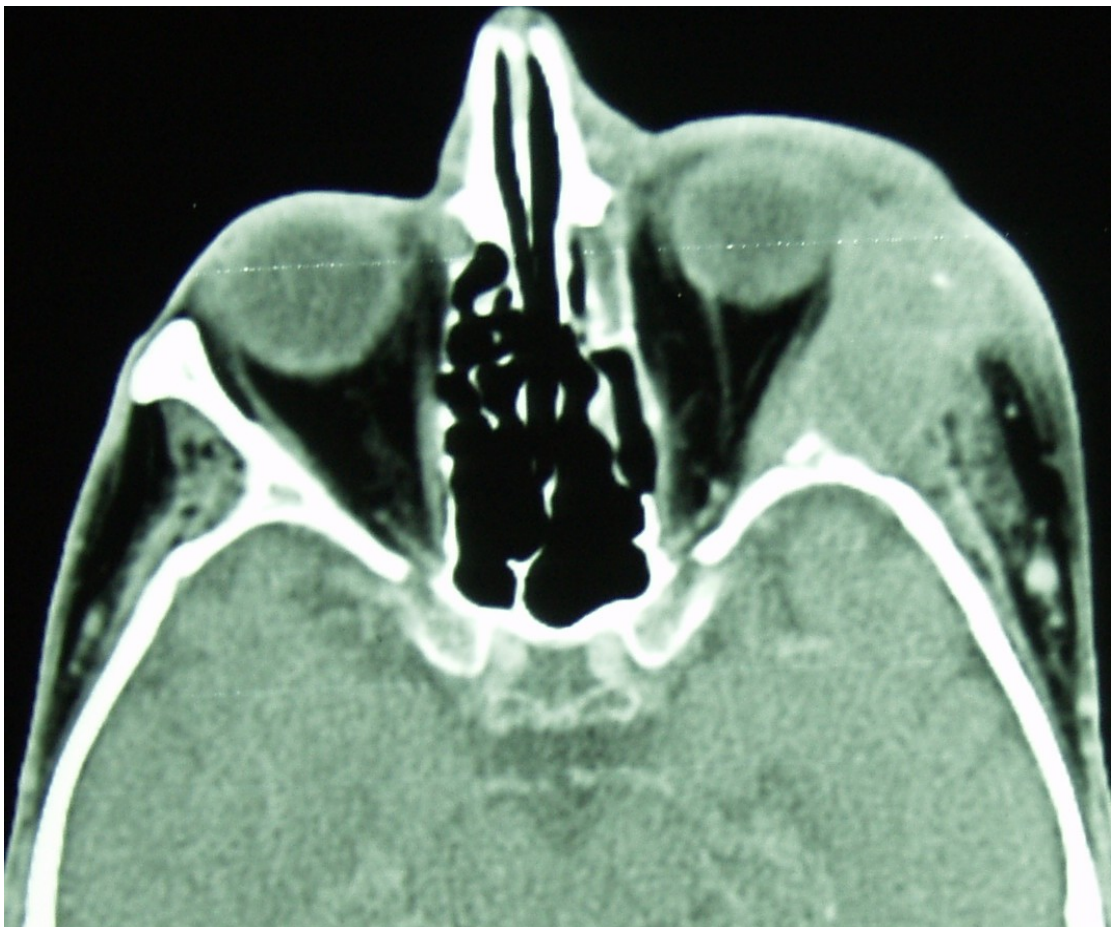


Abb. 10. Pat. H.G. CT-Aufnahme präoperativ

Anlass für den Arztbesuch waren unterschiedliche Beschwerden, die im Folgenden aufgelistet werden. Die häufigste unter ihnen jedoch war eine zunehmende Schwellung. Die Augensymptomatik stand hier nicht im Vordergrund.

• zunehmende Schwellung	7
• Rötung	3
• Ulzeration	3
• offene Stelle	2
• Doppelbilder	2
• Taubheitsgefühl	2
• schlechte Wundheilung	2
• Sehkraftreduzierung	1
• Schmerzen im Oberkiefer	1
• Prothesendruckschmerz	1
• Nasenatmungsbehinderung	1
• eitrige Nasensekretion	1
• vermehrtes Augentränen	1
• Verhärtung	1
• großer rötlicher pustulöser Bezirk	1
• nicht rückläufige Beschwerden	1
• knotige Veränderung	1

13 Patienten wurden wegen Tumorverdachts oder Rezidivs in die Nordwestdeutsche Kieferklinik überwiesen. Bei drei Patienten wurde die Tumorsymptomatik im Rahmen einer Nachsorgeuntersuchung entdeckt. Zwei weitere bereits vorbehandelte Patienten stellten sich selbst in der Klinik vor, nachdem Beschwerden aufgetreten waren.

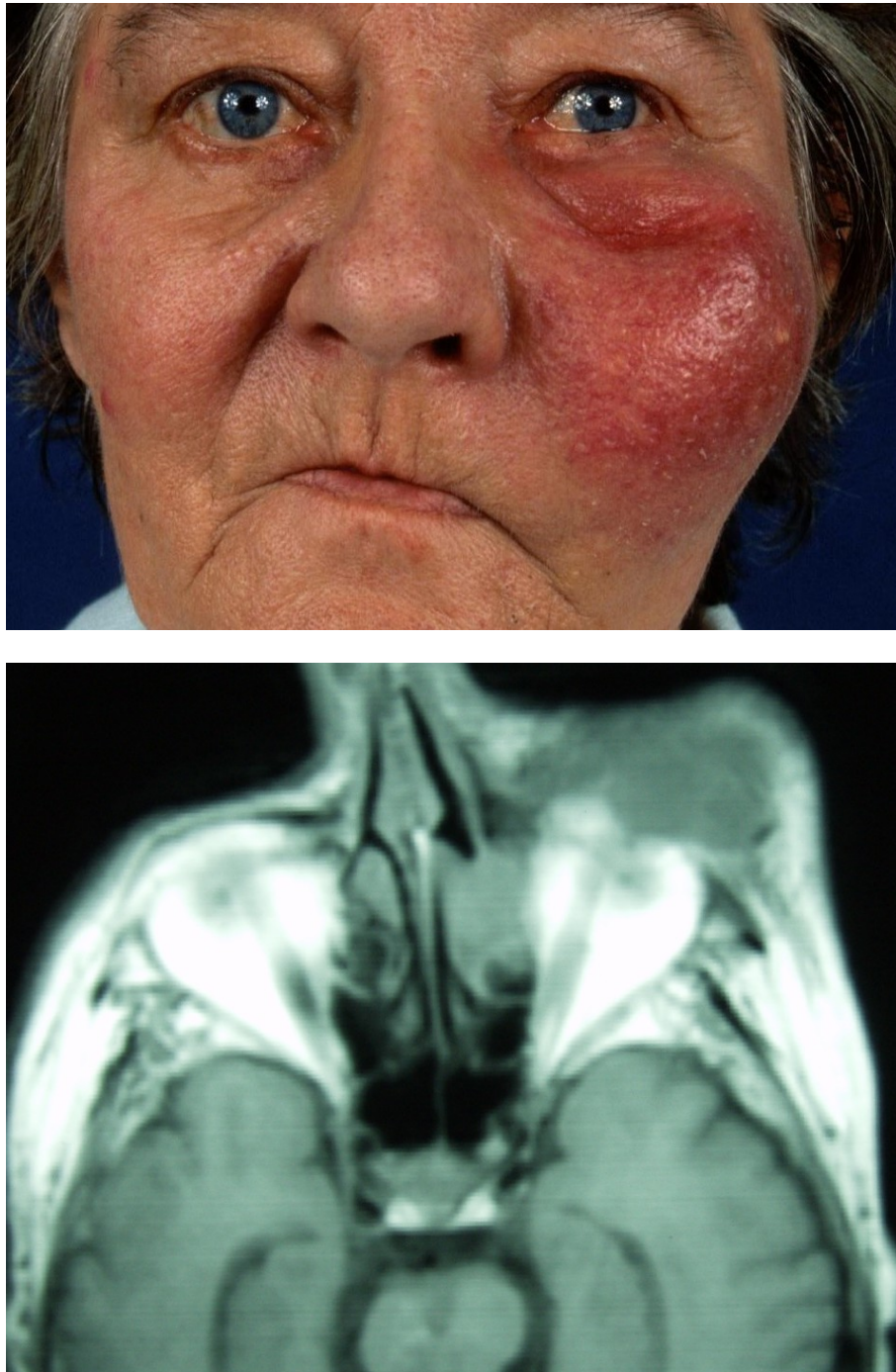


Abb. 11. Pat. G.U. Fotodokumentation und MRT-Aufnahme präoperativ

Die Dauer der subjektiven Symptome variierte zwischen vier Wochen und zwei Jahren und betrug durchschnittlich 4,5 Monate, wobei sie bei zwölf Erkrankten (66,66 %) nicht länger als zwei Monate anhielt.

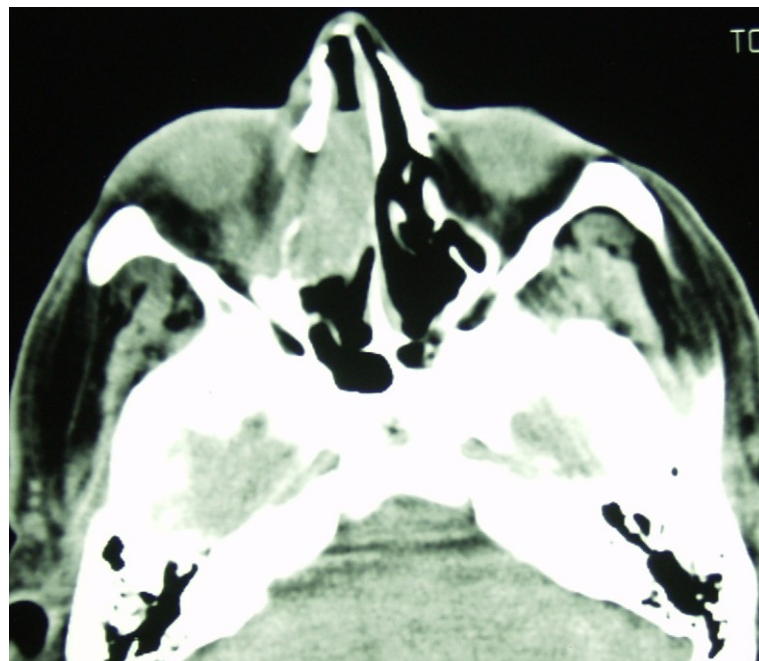
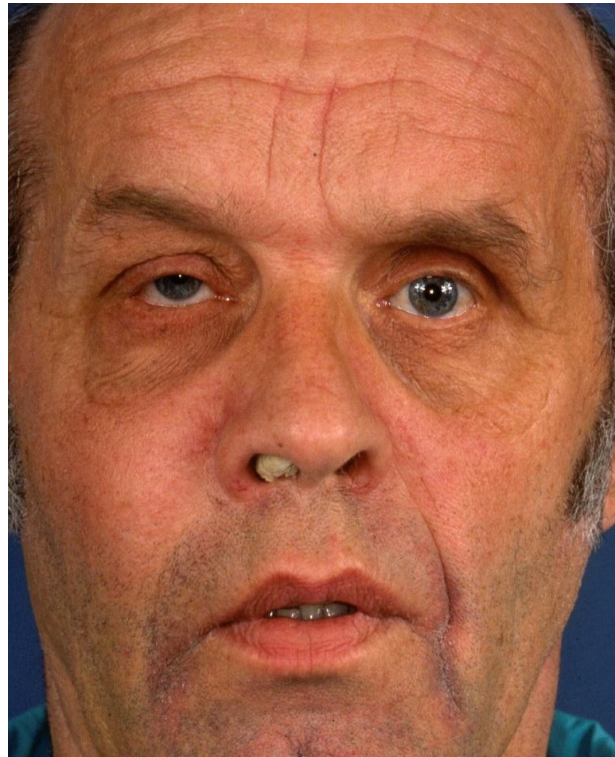


Abb. 12. Pat. V.C. Fotodokumentation und CT-Aufnahme präoperativ

Zehn der Erkrankten befanden sich bei der Aufnahme in die Klinik in einem schlechten Allgemeinzustand. Zwei Patienten gaben einen starken Gewichtsverlust in den letzten Monaten an. Das klinische Erscheinungsbild stellte eine Vielfalt von Symptomen dar. Dominierend waren Schwellung, Rötung, Druckschmerz, ulzeröse

Veränderungen sowie Hypästhesie. In zehn Fällen verursachte die Geschwulst eine intraorale Symptomatik in Form von Auftreibung, Ulcus, Taubheit, Destruktion u.a.

Die aufgetretenen Augensymptome sind nachfolgend aufgelistet:

- Dislocatio bulbi 6
- Visusverminderung 4
- Ptosis palpebrae 4
- Amaurose 3
- Diplopie 3
- Motilitätseinschränkung 2
- Ektropion 2

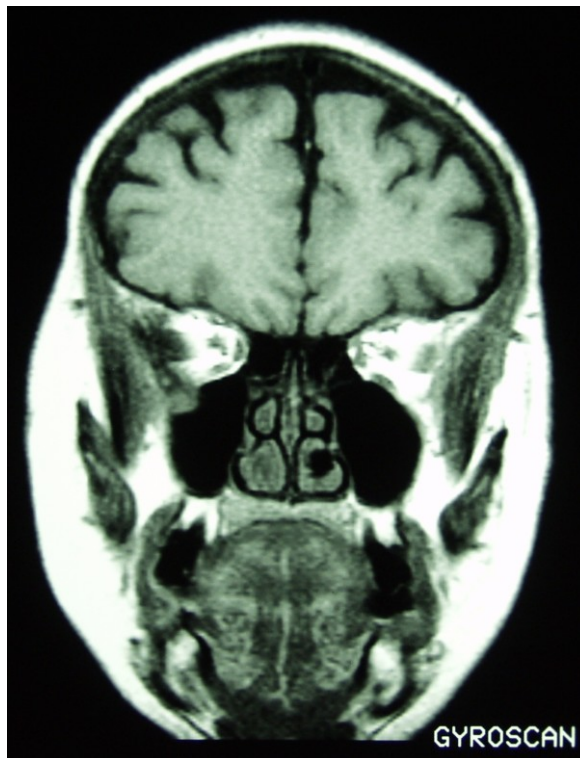


Abb. 13. Pat. R. E. Fotodokumentation und MRT-Aufnahme präoperativ

In 15 Fällen wurde eine computertomographische Untersuchung durchgeführt. Ergänzend dazu erfolgte in vier Fällen eine Kernspintomographie, in neun Fällen eine Skelettszintigraphie, in zwei Fällen eine Angiographie und in einem Fall eine Positronen-Emissions-Tomographie (PET). Das konventionelle Röntgen wurde als diagnostisches Hilfsmittel in elf Fällen hinzugezogen. Alle Patienten mit Ausnahme von zweien, bei denen eine Angabe darüber fehlte, bekamen präoperativ ein Staging.

Die Diagnose wurde bei acht Erkrankten mit Hilfe einer Gewebeentnahme gestellt bzw. bestätigt.

In einem Fall fehlten Angaben über die angewandten diagnostischen Hilfsmittel (Patient W.M.).



Abb. 14. Pat. N.N. Fotodokumentation und MRT-Aufnahme präoperativ

15 (83,33 %) der insgesamt 18 Patienten mit der Diagnose Plattenepithelkarzinom wurden einem chirurgischen Eingriff unterzogen. Viermal fand er mit Unterstützung des Neurochirurgen statt (s. Tab.17, Abb.13). Neben der Tumorresektion wurden in 6 Fällen eine Neck dissection und/oder eine suprahyoidale Lymphknoten-Ausräumung vorgenommen. Eine Patientin verweigerte die Zustimmung zur Operation. Sie und drei weitere Patienten bekamen eine palliativ intendierte Therapie (s. Tab. 17). Diese bestand in zwei Fällen in der Sicherung der Ernährung und Schmerztherapie (Patienten W.A und B.W., s. Abb. 9), in einem weiteren Fall in palliativer Schmerz- und Chemotherapie (Patient V.C.) und in dem letzten Fall in Strahlentherapie, Tumorresektion sowie nicht radikaler, konservativer Neck dissection (Patient H.G, s. Abb.10). Drei Patienten wurden kombiniert strahlentherapeutisch und chirurgisch behandelt. Ein weiterer lehnte die empfohlene postoperative Strahlenbehandlung ab.

Der Bulbus konnte in sechs Fällen nicht erhalten werden, wobei fünf Exenterationen (Patienten G.L, K.I., N.N., Q.E., Wi.G. – s. Abb. 15) und eine Enukleation (Patient D.J. – s. Abb.16) nach der typischen Schnittführung erfolgten. In einem Fall stimmte der Betroffene der ihm empfohlenen Augenenukleation nicht zu.

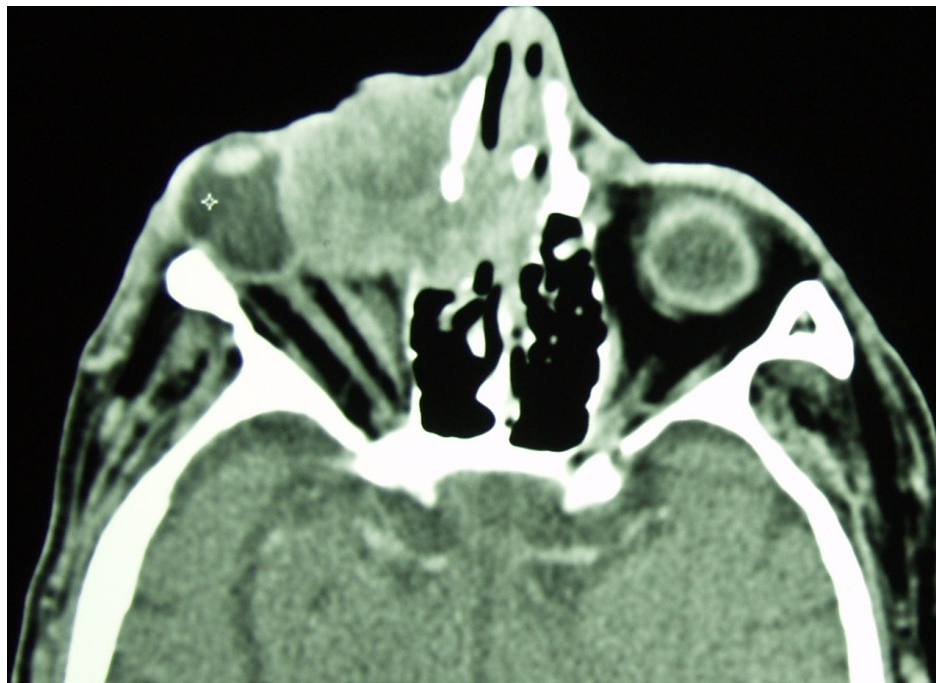


Abb. 15. Pat. Wi.G. präoperative CT-Aufnahme

Der Zugang zum Malignom erfolgte in zehn Fällen von anterior, in zwei Fällen von medial und in einem von lateral. Bei den mehrzeitigen operativen Vorgehen (s. **Tab. 17**) wurde als erstes ebenfalls eine anteriore Orbitotomie gewählt. Um ausgedehnte Plattenepithelkarzinome zu entfernen, musste bei elf Patienten die Orbitotomie mit einer Weber-Fergusson-Inzision kombiniert werden.

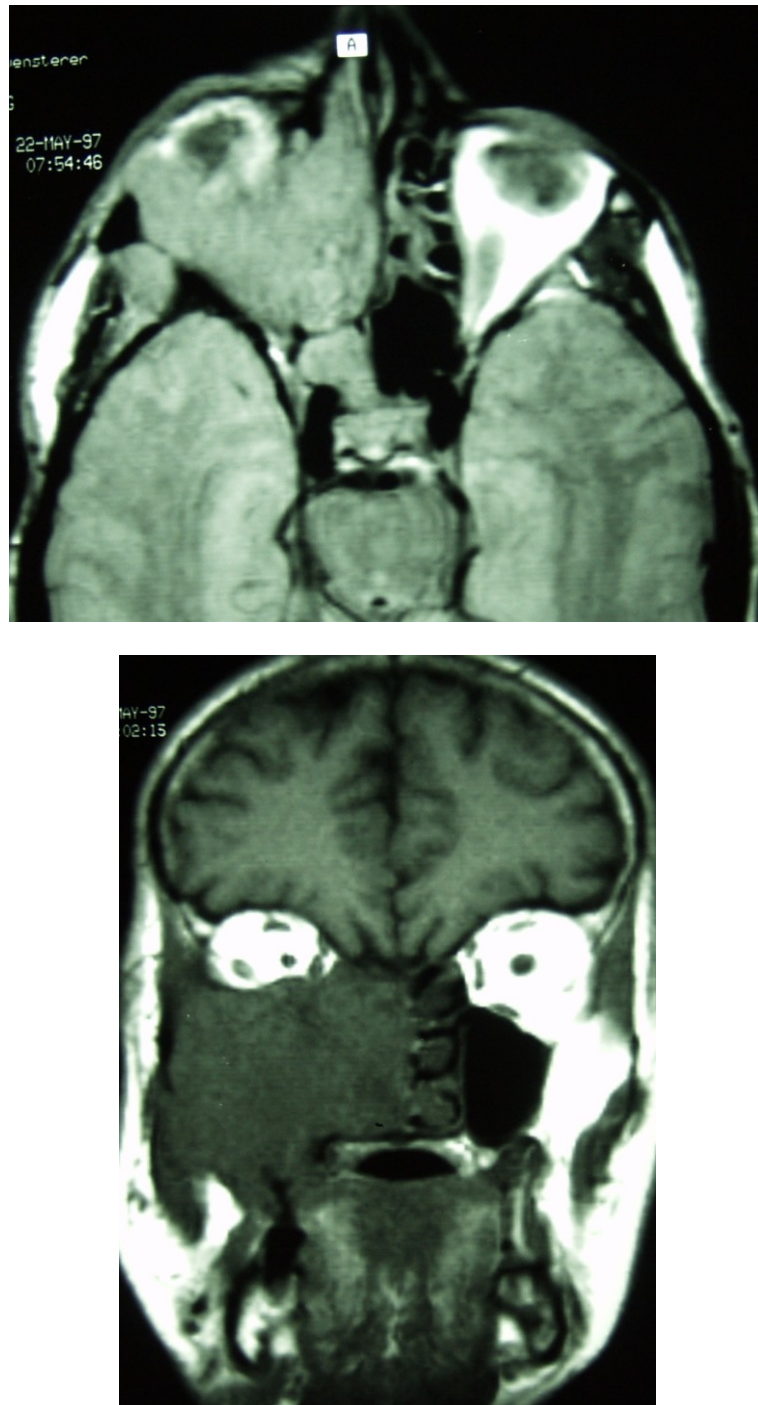


Abb. 16. Pat. D.J. präoperative MRT-Aufnahmen

Laut Operationsberichten wurde bei elf der 15 operierten Patienten mit einem Sicherheitsabstand gearbeitet. In acht Fällen waren Nachresektionen erforderlich, um eine Tumorfreiheit zu erzielen. In drei Fällen wurde eine R1- bzw. fragliche R2-Situation erreicht.

Der postoperative Verlauf (Patient D.J.) gestaltete sich bis auf eine in einem Fall aufgetretene hochgradige Hemiparese bei Z. n. Ballonocclusion komplikationslos.

Bei insgesamt acht der operierten Patienten mit einem Plattenepithelkarzinom wurde posttherapeutisch Tumorwachstum festgestellt. Bei einem davon konnte nicht sicher unterschieden werden, ob es sich um ein Lokalrezidiv oder um einen Zustand nach einer R2-Situation handelte. Rezidive tauchten frühestens vier Wochen und spätestens acht Monate nach der letzten Behandlung auf. Bei einem Patienten, der eine bulbuserhaltende, subtotale R1-Tumorsektion mit anschließender Bestrahlung bekommen hatte, wurde wenige Monate später eine Exenteratio durchgeführt. Metastasen bildeten sich im weiteren Verlauf bei drei Patienten. Es handelte sich um pulmonale und/oder Leberfiliae.

Tabelle 17. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf der 18 Patienten mit sekundärem Plattenepithelkarzinom der Orbita (PEC: Plattenepithelkarzinom, OK: Oberkiefer, OT: Orbitotomie, WF-Inzision: Weber-Ferguson-Inzision, AZ: Allgemeinzustand, LK: Lymphknoten, RT: Strahlentherapie, PE: Probeentnahmen, CT: Computertomogramm)

Pat.	histolog. Diagnose	Therapie	OP-Zugang	Sicherheitsabstand	1. post-op. Jahr	2. post-op. Jahr
B.J. m, 49J.	mäßig diff. verh. PEC, Oberkiefer-Hartgaumen re., pT4R0pN1M0, G2	6/95 OK-Teilresektion, suprahypoid. Neck diss., R1, Exenteratio und radikale Nachresektion abgelehnt, 7/95 Nachresektion unter Schonung des re. Auges, postop. RT, Abbruch bei 9 Gy wg. Tumorprogress, engmaschige Kontrollen	anteriore OT über infraorb. Zugang, WF-Inzision		9/95 ausgedehnte Tumorresekt. wg. Lokalrezidivs und Schädelbasisrevision; 1/96 Tumorreduktion, RT; 5/96 verstorben	
Bro.M. m, 84J.	mittelgradig diff. stark verhorn. PEC, medialer Augenwinkel re., T2N0M0, G2	3-5/96 Tumorexzision, Nachresektionen, Defektdeckung, radikale OP sowie RT abgelehnt	mediale OT	5 mm	11/96 lokale LK-Metastase i.B. des oberen Parotispols und Kieferwinkels > radikale Parotidektomie mit oberer Neck dissection re.	6/97 Gebiss-sanierung
B.W. m, 66J.	inkurables Rezidiv eines ausged. mittelgr. diff. verhorn. PEC, li. Mundschleimhaut, T4N0M0, G2	8/94 Restaging, roborierende Maßnahmen, Sicherung der Ernährung	keine OP	keine OP	10/94 langsam progredientes Tumorwachstum, li. Auge tumorinfiltriert, nicht zu öffnen, Tumorarrosionsblutung	
D.J. m, 57J.	niedr. diff. nicht verh. PEC, Kieferhöhle re., T4N1Mx, G3-G4	6-7/97 Tumorresektion mit Neurochir., Enucleation re.	anteriore OT, WF-Inzision	ja	8/97 plastische Deckung mit Latissimus dorsi-Lappen, Lappenrevision, 10/97 aufgrund reduz. AZ, RT nicht durchführbar	
G.U. w, 65J.	hochdiff. verh. PEC, Mundschleimhaut Wange li., T4N0M0, G1	12/93 Tumorresektion, Oberkiefer-Teilresektion in toto	anteriore OT, WF-Inzision	ja	1/94 ausged. Tumorrestbefund, mehrere vergrößerte LK, RT abgelehnt; Defektdeckung mit Latissimus-dorsi-Lappen; 3/94 Lappenausdünnung, PE: Rezidiv; 4/94 weitere Therapie abgelehnt, 8/94 unkurables Rezidiv > roborierende Maßnahmen	
G.L. w, 87J.	mittelgradig diff. gering verhorn. PEC, mediale Stirnhaut re. T4N0M0, G2	6-8/98 Tumorresektion, Exenteratio re.	anteriore OT, WF-Inzision	2 cm	9/98 Rezidiv, 10/98 OP	

Pat.	histolog. Diagnose	Therapie	OP-Zugang	Sicherheitsabstand	1. post-op. Jahr	2. post-op. Jahr
H.G m, 40J.	ausged. mittelgr. diff. verhorn. PEC, Mundschleimhaut Wange li. postcanin, pT4pN1M0, G2	9-10/97 primäre palliative RT (50 Gy), 12/97 nicht radikal intendierte Oberkiefer-Teilresektion bis zur Schädelbasis, konservat. Neck dissection, fragliche R2-Resektion	anteriore OT über infraorbit. Zugang, WF-Inzision	1 cm	1/98 Lokalrezidiv li. Orbita subbulbär oder Z.n. R2-Resektion; 2/98 hochgradigen Verdacht auf pulmonale und Leberfilia > 2-4/98 3 Zyklen einer Chemotherapie; 10/98 zunehm. Schmerzen li. Gesicht > PE: PEC, deutlicher Tumorprogress mit orbitaler und intracerebraler Infiltration > Second-Line-Chemo, konstanter Tumorbefund	
H.H. m, 81J.	mittelgrad. diff. verhorn. PEC, Gesichtshaut Stirn/Braue li., T4N0M0, G2	5/93 Tumorresektion	anteriore OT über infraorbit. Zugang	ja	7/93 lokale Revision; 1-3/94 Defektdeckung	
K.I. w, 73J.	mittelgr. diff. stark verh. PEC vom spinozellulären Typ, Gesichtshaut Wange li., T4N0M0, G2	9-12/98 mehrzeitige Tumorresektion u.a. auch mit Neurochir., Exenteratio orbitae, 1/99 Defektdeckung mit Latissimus-dorsi-Lappen, Obturatoreinlage	1) anteriore OT über infraorbit. Zugang 2) laterale OT	1 cm		
N.H. m, 53J.	mittelgr. diff., stark verh. PEC, Oberkiefer-Alveolarfortsatz, regio 13/14 - 24/25, T4N1Mx, G2	9-11/95 Tumorresektion, OK-Totalresektion, konserv. Neck diss. li., erweiterte suprahyoid. Ausräumung re., Defektdeckung mit mikrochir. Latissimus-dorsi-Lappen, Rekonstr.	anteriore OT bei infraorbit. Zugang, bds. WF-Inzision	Ja	5/96 Rezidivoperation; 6-7/96 RT (59,4 Gy)	9/96 mangelnder Schluss li. Auge > 11-12/96 plastische Rekonstr.
N.N. m, 50J.	wenig diff. verh. PEC, Kieferhöhle li, T4N2cM0, G3	10/95 Hemifaciekтомie li. mit Exenteratio orbitae, Schädelbasisrevision mit Neurochir., modifiz. Neck diss. bds., 2/96 gestielter Latissimus-dorsi-Lappen zur Defektdeckung	mediale OT, WF-Inzision	Ja	4/96 pulmonale und mediastinalhiläre Filialisierung, 2 LK-Metastasen submental	
Q.E. w, 81J.	schlecht diff., gering verh. PEC, Schläfenhaut li., T4N0M0, G3	6/95 PE, 6-7/95 Tumorresektion, Exenteratio orb. li., plast. Deckung mit Vollhauttransplantaten	laterale OT	1 cm	Anfertigung einer brillengetragenen Epithese	
R.E. w, 75J.	mittelgr. diff. verh. PEC, Wangenhaut infraorbital re., T4N0M0, G2	10-12/94 dreizeitige Tumorresektion mit Neurochir.	1) anteriore OT über infraorbit. Zugang 2) inferiore OT über transoralen Zugang + lat. OT 3) Bügelschnitt	Ja		

Pat.	histolog. Diagnose	Therapie	OP-Zugang	Sicherheitsabstand	1. post-op. Jahr	2. post-op. Jahr
V.K. m, 57J.	mäßig diff. nicht verh. PEC, Kieferhöhle re., pT4pN0M0, G2	3/95 bulbuserhaltende subtotale Tumorresektion, suprahyoidale Neck dissection, R1, 3-5/95 postoperative RT (64,8 Gy)	anteriore OT über infraorbit. Zugang		6/95 V.a. Rezidiv medialer Lidwinkel re. > 8/95 Nachresektion, Exenteratio, modifizierte Neck dissection re., Deckung mit Latissimus-dorsi-Lappen; 2/96 Nachresektion, erweiterte suprahyoidale Ausräumung li.	10/96 CT: kein Tumor, 12/96 klin. stabiles Behandlungsergebnis, Epithesenanfertigung
V.C. w, 58J.	ausged. mittelgr. diff, gering verh. PEC, Oberkiefer li., T4N0M0, G2	4-5/98 Schmerztherapie, 5/98 palliative Chemotherapie	kein chirurg. Eingriff	kein chir. Eingriff		
W.A. w, 82J.	ausged. mittelgr. diff, verh. PEC, Oberkiefer re., T4N0M0, G2	Restaging, 12/98 radikale Tumorresektion abgelehnt > palliat. Schmerztherapie bei unveränd. Lokalbefund	chir. Eingriff abgelehnt	chir. Eingriff abgelehnt		
Wi.G. m, 65J.	niedrig diff., nicht verh. PEC, Konjunktiva re., T4N2M0, G3-G4	4/97 Tumorresektion, Exenteratio orbitae, radikale Parotidektomie, suprahyoidale LK-Ausräumung, radikale Neck dissection re.	anteriore OT		8/97 Tumorrezidiv re. Kieferhöhle mit Einbruch in Fossa infratemp., LK-Metastasen >Tumorresektion; 10/97 Progress der bestehenden Hals-LK-Metastasen; 11/97 Herzversagen bei disseminierten Lebermetastasen (GIII, pR2pN1pM1), Patient verstorben	
W.M. m, 81J.	mittelgr. diff. verh. PEC auf Boden eines verrukösen Karzinoms, OK-Alveolarfortsatz re., G2	10/94 teilweise Amputation der Gesichtsweichteile bis einschließlich des re. medialen Orbitabodens, R1-Resektion	anteriore OT über infraorbit. Zugang			

Bei allen operierten Patienten handelte es sich um ausgedehnte tumoröse Läsionen. Sieben Patienten erblindeten an einem Auge infolge der durchgeführten Exenteratio bzw. Enucleatio orbitae. In fünf Fällen wurden die Patienten durch Defektprothesen wie Epithesen oder Obturatoren versorgt. Bei einem Patienten verblieben posttherapeutisch Gesichtsasymmetrie, narbige Verziehungen des Augenlides und Facialisparesie. Der Karnofski-Index betrug bei ihm 70 %. Ein anderer Patient war arbeitsunfähig seit Beginn der Erkrankung. Aufgrund des Ausbreitungsstadiums des Malignoms bei der Diagnosestellung, der zum damaligen Zeitpunkt noch nicht abgeschlossenen Therapie sowie des unklaren Remissionsstatus war keine regelmäßige Erwerbstätigkeit zumutbar.

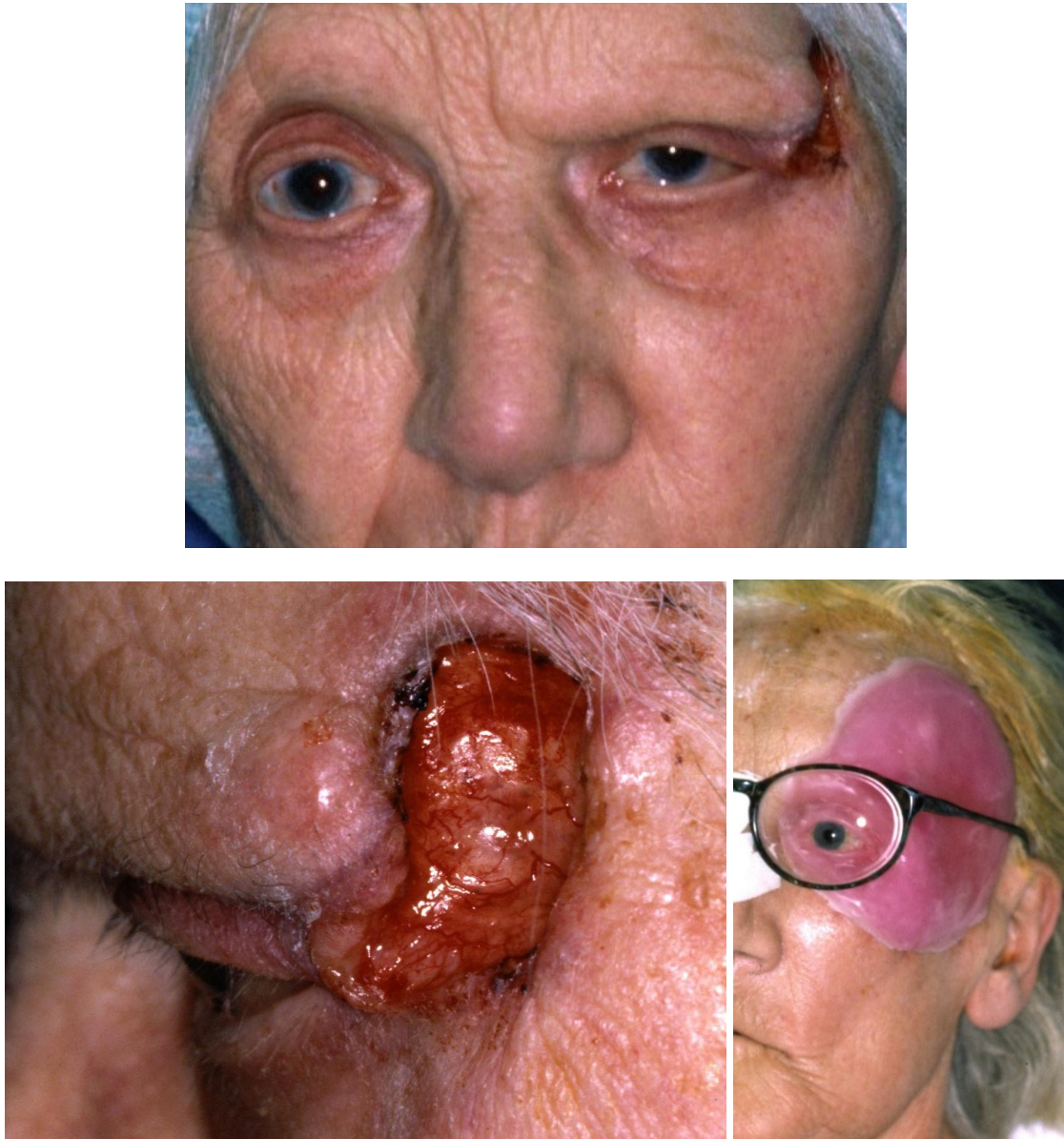


Abb. 17. Pat. Q.E. Bild oben und links unten: Präoperativ, Bild rechts unten: Sechs Wochen postoperativ, Epithesenanfertigung bei Z.n. Exenteratio

Trotz engmaschiger Kontrollen und intensiver Betreuung verstarben zwei Patienten an den Folgen des Karzinoms.

5.9.2. Adenokarzinom

Die Diagnose Adenokarzinom wurde bei einer 86-jährigen Frau gestellt (s. **Tab. 18**). Es handelte sich um einen vorbehandelten low-grade Tumor mit Ursprung in dem rechten Oberkiefer-Hartgaumen. Anamnestisch waren zwei Voroperationen eines rezidivierenden pleomorphen Adenoms im Abstand von 13 Jahren zu erwähnen. Die histologische Untersuchung ergab einen Übergang des gutartigen Tumors in ein Adenokarzinom.

Sechseinhalb Jahre später klagte die Patientin über erneute Verlegung der Nasenatmung. Bei der MRT-/CT-Untersuchung zeigte sich eine ausgedehnte Raumforderung im Bereich des rechten Sinus maxillaris, dessen Begrenzung allseitig unter Knochendestruktion überschritten worden war. Das Malignom destruierte den hinteren Orbitaboden und wölbte sich minimal nach intraorbital vor. Die rechte Nasenhaupthöhle und die Fossa pterygopalatina waren fast vollständig von Tumormassen ausgefüllt. Unter Destruktion des harten Gaumens sowie Mittellinienüberschreitung in diesem Bereich reichten sie bis in die Parapharyngealregion und an den Zungengrund. Bei der klinischen Inspektion gab die Patientin eine zeitweilige Diplopie, Nasenatmungsbehinderung und Druckschmerz im Bereich der rechten Kieferhöhle an. Der rechte Unterlid war verstrichen, intraoral zeigte sich eine ca. 5 cm durchmessende Auftreibung am rechten Gaumenbogen.

Die Therapie des Adenokarzinoms bestand in der Tumorresektion durch eine Oberkieferteilosteotomie auf der Le Fort-I-Ebene und inferiore Orbitotomie. Angesichts z.T. doch erheblicher Blutung musste pterygomandibulär neoplastisches Gewebe belassen werden. Aufgrund einer z.Z. des chirurgischen Eingriffs kompensierten kardialen Symptomatik war man von einem erhöhten operativen Risiko ausgegangen. Bis auf eine kleine, im Alveolarfortsatzbereich des OK aufgetretene Wunddehiszenz, die sich problemlos in Lokalanästhesie verschließen ließ, zeigte sich ein komplikationsloser Heilungsverlauf. Ambulante Wiedervorstellungstermine in der Tumorsprechstunde der Klinik folgten.

Tabelle 18. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie und operativer Zugang bei der Patientin mit sekundärem Adenokarzinom der Orbita (CT: Computertomographie, MRT: Magnetresonanztomographie)

Pat.	histologische Diagnose	Diagnostik	Therapie	OP-Zugang
M.G. w, 86J.	polymorphes low-grade Adenokarzinom, Oberkiefer-Hartgaumen bds.	ZMK- Röntgen, CT, MRT	5/95 palliative Tumorresektion	inferiore Orbitotomie bei Oberkiefer-Teilosteotomie auf Le Fort-I-Ebene

5.9.3. Neuroendokrines Karzinom

Eine 59-jährige Frau (s. **Tab. 19**) beobachtete drei Monate lang nächtliche Blutungen aus dem linken Nasenloch und klagte anschließend über eine Schwellung i.B. des linken Oberkiefers. Mit der Diagnose chronische polypöse Sinusitis der linken Kieferhöhle wurde sie in die Nordwestdeutsche Kieferklinik zur Kieferhöhlenrevision überwiesen.

Im Verlauf der Polypen-Operation stellte sich die faciale Kieferhöhlenwand stark zerstört dar. Die histologische Begutachtung des entnommenen Materials ergab ein niedrig differenziertes neuroendokrines Karzinom mit Differenzierungsgrad G3.

Bei der klinischen Untersuchung war über der linken Kieferhöhle eine Schwellung sichtbar und der infraorbitale Nerv Austrittspunkt (NAP) druckschmerzhaft. Intraoral, in regio 27, zeigte sich ein ca. 1 cm durchmessender fibromartiger Tumor. Eine Augensymptomatik fehlte.

MRT- sowie CT-Untersuchungen wurden zur Beurteilung der Tumorausdehnung durchgeführt (s. **Abb.18**). Das von der linken Kieferhöhle stammende und ihre knöcherne Begrenzung überschreitende Weichteilmalignom hatte zur Destruktion der Orbita sowie zur Infiltration der extrakalen Strukturen geführt. Es war in die vordere Schädelgrube eingewachsen, indem es die Lamina cribrosa durchbrochen hatte. Das Frontalhirn wurde durch den intracraniellen Tumoranteil nicht infiltriert.

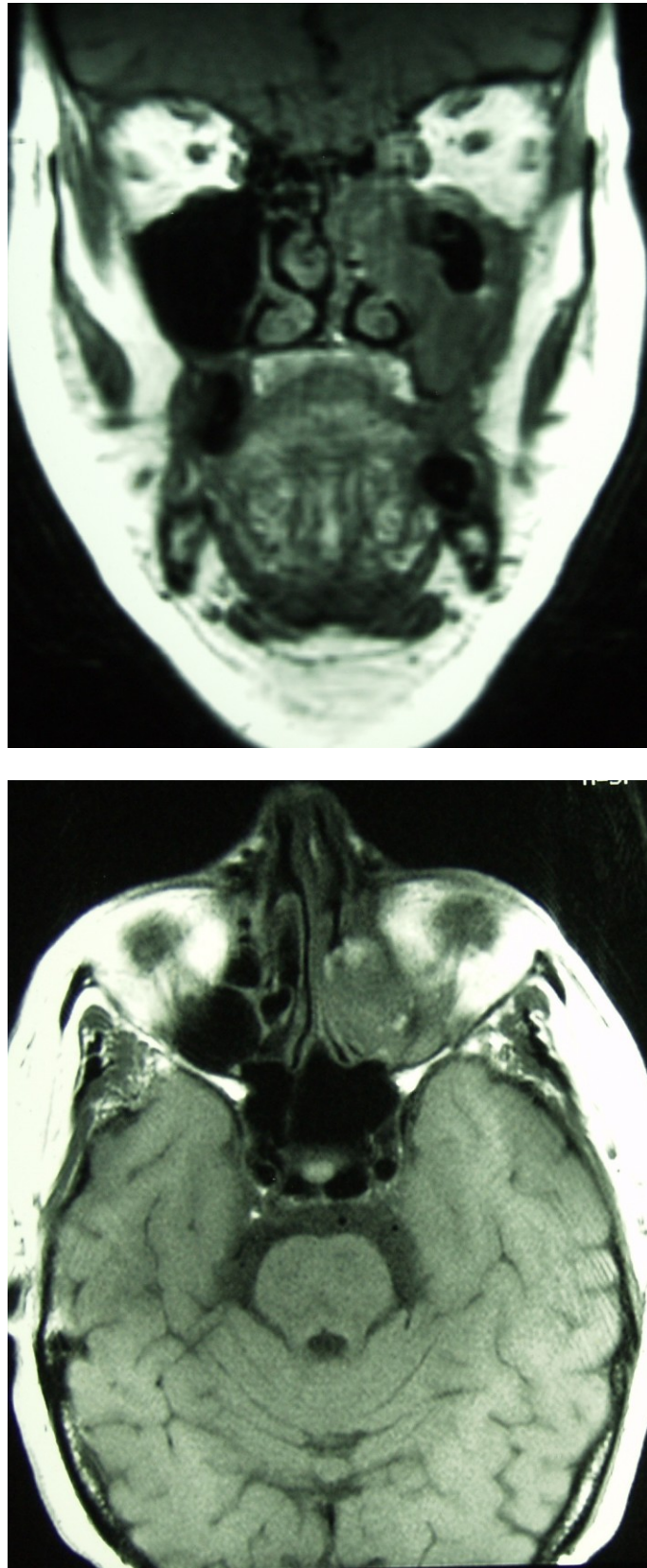


Abb. 18. Pat. W.E. MRT-Aufnahmen präoperativ

Eine Skelettszintigraphie zeigte starke Radionuklidanreicherung i.B. der linken Oberkieferhöhle und keine fokale Ansammlungen im Skelett. Präoperativ wurde eine Angiographie zur Embolisation des größten tumorversorgenden Gefäßes, der A. maxillaris, durchgeführt.

Die Tumorresektion erfolgte in Zusammenarbeit mit dem Neurochirurgen über eine frontale Kraniotomie, die mit einem transfazialen Zugang kombiniert wurde. Sämtliche Randschnitte zeigten sich tumorfrei.

Etwa drei Wochen später wurde die Patientin mit Verdacht auf Rezidiv des bekannten Malignoms wieder aufgenommen. Es folgten drei Zyklen einer Chemotherapie. Nach initial gutem Ansprechen des Tumors darauf, war er bereits in der Aplasiaphase an der Kalotte und in der Orbita linksseitig wieder progredient. Die Patientin erhielt einen in der Dosis stark reduzierten Zyklus Chemotherapie, um die Zeit bis zum Beginn einer Strahlentherapie zu überbrücken.

Tab. 19. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie, operativer Zugang und postoperativer Verlauf bei der Patientin mit sekundärem neuroendokrinem Karzinom der Orbita (CT: Computertomographie, MRT: Magnetresonanztomographie, PE: Probeentnahme, RT: Strahlentherapie)

Pat.	histologische Diagnose	Diagnostische Verfahren	Therapie	OP-Zugang	Sicherheitsabstand	1. post-op. Jahr
W.E. w, 59J.	niedrig differenz. neuroendokrines Karzinom, Kieferhöhlenschleimhaut li., T4N0M0	CT, MRT, Sono-, Angio- und Szintigraphie, PE	5/97 Tumorresektion mit dem Neurochirurgen	erweit. front. Kraniotomie li., mediale Orbitotomie bei Weber-Ferguson-Inzision	Ja	6/97 ca. 3 Wochen post-op. V.a. Rezidiv > PE: meningotheiomatöses Meningeom; 7-8/97 3 Zyklen EVAIA, in Aplasiaphase Tumor progredient, 9/97 1 Zyklus Chemotherapie, RT

5.9.4. Basaliom

Insgesamt siebenmal wurde im Krankengut der Nordwestdeutschen Kieferklinik die Diagnose Basaliom gestellt. Darunter waren fünf Frauen und zwei Männer. Das durchschnittliche Alter betrug 73 Jahre. Der jüngste Patient war eine 51-jährige Frau (s. **Tab. 20**).

Die Anamnesedauer der Erkrankten variierte zwischen einem und zwölf Jahren. In dem Fall mit der zwölf Jahre langen Vorgeschichte handelte es sich um einen langsam wachsenden und nicht heilenden Hautulcus, der mit Salben therapiert worden war (s. Abb 20).

Eine Patientin mit siebenjähriger Vorgeschichte hatte eine Hautulzeration bemerkt, die sich aus einem hautfarbenen Tumor entwickelte. Erst drei bis vier Jahre später suchte sie einen Dermatologen auf, der sie in die Hautklinik überwies. Aus Angst vor therapeutischen Eingriffen stellte sich die Patientin weitere drei Jahre nicht dort vor. Zwischenzeitlich kam es zu einer deutlichen Größenzunahme der Ulzeration und zu Schmerzen.

Drei der sieben diagnostizierten Basaliome waren bereits chirurgisch vorbehandelt. Bei einem davon konnte histologisch nicht genau festgelegt werden, ob die Tumorexzision im Gesunden erfolgt war. Zum Zeitpunkt der Erstdiagnosestellung wies keines der Basaliome eine Orbitabeteiligung auf.



Abb. 19. Pat. L.L. Foto und MRT-Aufnahme präoperativ

Drei der Patienten wurden zur Operation in die Nordwestdeutsche Kieferklinik überwiesen. Die vier nicht vorbehandelten Patienten stellten sich jeweils mit einer ausgedehnten ulzerierenden Hautveränderung vor, die bei keinem von ihnen weniger als 10 cm im Durchmesser betrug (s. **Abb. 19**).

Der Primärtumor war jeweils in den folgenden Strukturen entstanden:

- Schläfenhaut 3
- medialer Augenwinkel 2
- Stirnhaut 1
- lateraler Augenwinkel 1

Bei fünf Patienten war die linke und bei zwei Patienten die rechte Orbita betroffen. Der Tumor des lateralen Augenwinkels breitete sich lediglich im Weichgewebe aus. In einem Fall reichte die Geschwulst bis parabulbär (s. **Abb. 20**). Der Orbitaboden und die Orbitaspitze waren in keinem der Fälle vom Tumor destruiert. Bei einem Patienten fehlten Angaben über die in der Augenhöhle involvierten Strukturen (Pat. P.K.).

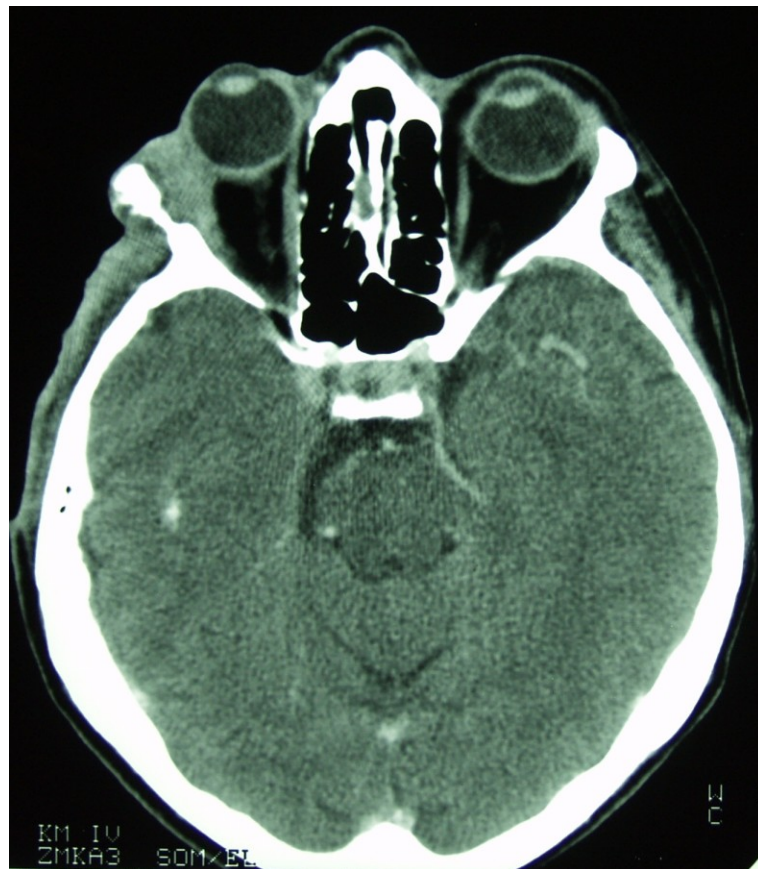


Abb. 20. Pat. S.D. CT-Aufnahme präoperativ

Die Basaliome der Gesichtshaut führten zu einer beträchtlichen Destruktion der benachbarten Strukturen und zu ausgedehnten Defekten. Am häufigsten waren zusätzlich die Stirnhöhle, die Dura, die Siebbeinzellen, das Joch- und Schläfenbein, die vordere Schädelbasis sowie die mittlere Schädelgrube betroffen.

Drei der Erkrankten befanden sich bei der Aufnahme in die Klinik in einem schlechten Allgemeinzustand. Zwei Patienten gaben einen starken Gewichtsverlust in den letzten Monaten an. Auch klinisch war ein Ulcus das häufigste Symptom.

Begleitet wurde es von einer eingeschränkten Bulbusmotilität, Visusverminderung bzw. Amaurose, Facialisschwäche bzw. -parese, Hypästhesie, Schwellung, Schmerzen u.a.

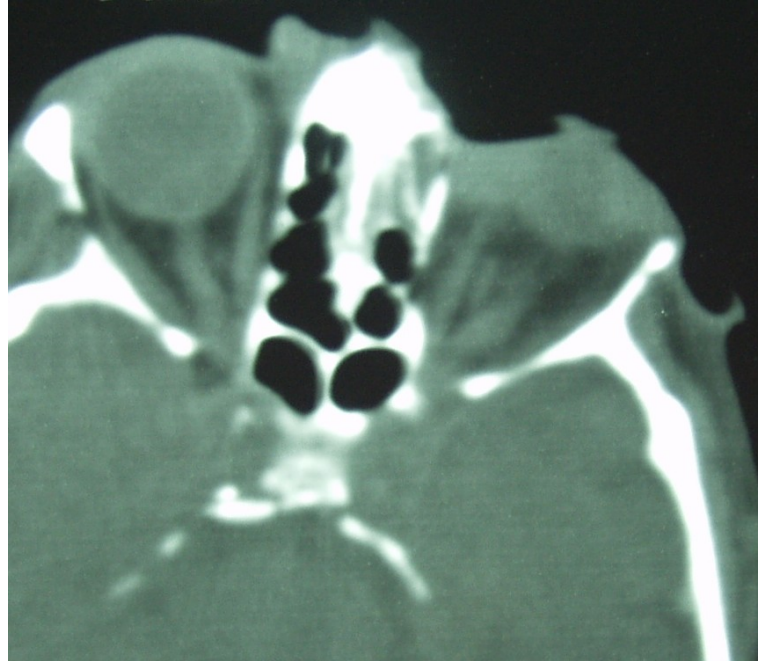


Abbildung 21. Pat. H.R. präoperative CT und intraoperative Aufnahme

Die Computertomographie war diagnostisches Hilfsmittel der ersten Wahl und wurde zur Abklärung der Tiefenausdehnung des Tumors eingesetzt. In einem Fall (s. M.I.) gab es im Computertomogramm „keinen Hinweis auf eine tumoröse Infiltration des Orbitatrichters“, was intraoperativ und histologisch widerlegt wurde. Zusätzlich fanden das konventionelle Röntgen, die Sonographie und die Magnetresonanztomographie Anwendung.

Bei allen Patienten mit einem Basaliom wurde eine Tumorresektion durchgeführt. Es überwog die laterale Orbitotomie über einen temporalen Zugang. In einem Fall handelte es sich wegen des schlechten Allgemeinzustandes des Betroffenen um eine palliativ intendierte Operation mit Erhaltung des Auges und geringem Sicherheitsabstand (s. **Abb. 21**). In zwei Fällen war eine Exenteratio orbitae notwendig. Einmal fand der Eingriff zusammen mit dem Neurochirurgen statt. Bei einem Patienten schloss sich eine Strahlentherapie an.

Ein Basaliom konnte nicht in sano entfernt werden (Patient L.L.). Die aus diesem Grund empfohlene Strahlentherapie wurde von der Patientin verweigert und es wurde lediglich eine Teilremission erreicht. In den Fällen mit einer R1-Resektion wurden mit den Erkrankten wöchentliche Wiedervorstellungstermine in der Tumorsprechstunde der Nordwestdeutschen Kieferklinik vereinbart.

Postoperativ verlief die Heilung in allen Fällen komplikationslos.

Rezidive traten in zwei Fällen mit einem Ulcus terebrans jeweils sechs Monate und vier Jahre nach der letzten Tumorresektion auf. Beide wurden erneut chirurgisch behandelt und bei beiden wurde das Auge geopfert. In dem ersten Fall erwies sich eine anschließende percutane Strahlentherapie als notwendig. Etwa ein Jahr später kam es zu einem weiteren Rezidiv, der die Mittellinie überschritt und eine erneute Resektion erforderlich machte.

Drei Patienten erblindeten an einem Auge infolge der durchgeführten Exenteratio bzw. Enucleatio orbitae. Bei drei der Erkrankten waren mehrere rekonstruktiv-modellierende Eingriffe notwendig. Angesichts des hohen Alters und des Allgemeinzustandes wurde bei einer Patientin auf rekonstruktive Maßnahmen verzichtet.

Tabelle 20. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei den sieben Patienten mit sekundärem Basaliom der Orbita (OT: Orbitotomie, RT: Strahlentherapie, OK: Oberkiefer, UK: Unterkiefer)

Pat.	Histol. Diagnose	Therapie	OP-Zugang	Sicherheitsabstand	1. post-op. Jahr	2. post-op. Jahr	3. post-op. Jahr	4. post-op. Jahr
Bra.M. w, 90J.	Basaliom, li. lateraler Augenwinkel	5/94 Tumorresektion, Exenteratio orbitae	anteriore OT	ja				
D.A. w, 81J.	metatypisches Basaliom, re. medialer Augenwinkel	6/96 Tumorresektion, Defektdeckung mit Stirnlappen, 7/96 multiple plastische Korrekturen	mediale OT	ja				
H.R. m, 75J.	adenoides Basaliom, Stirnhaut li.	12/93 palliative Tumorresektion unter Erhalt des li. Auges, teilw. Wundverschluss, R1-Resektion; 3/94 Defektdeckung		"gering"	7/94 Lokalrezidiv > palliative Tumorresektion, Exenteratio 8/94 CT, PE: Rezidiv > 10-11/94 percutane RT (60 Gy)	8/95 OP: Tumor-exzision, plast. Reko.; 9/95 Tumor-nach-resektion Nase re.		
L.L. w, 83J.	Basaliom, li. Schläfenhaut, pT4pN0pM0, klin. Stadium IV	5/93 Tumorresektion, R1-Resektion	laterale OT bei tempor. Zugang	ja	6-8/93 Defektdeckung			
M.In. w, 51J.	aggressiv wachsendes metatypisches Basaliom, li. Schläfenhaut	7/95 Tumorresektion mit dem Neurochir., 9/95 Nachresektion, Defektdeckung mit Latissimus-dorsi-Lappen	laterale OT bei tempor. Zugang	ja			5/99 Rezidiv i.B. Orbita, Siebbein, Keilbeinflügel li., mehrf. Ablehnung der station. Therapie > 5-6/2000 Resektion, Bulbus-enukleation li.	7/2000 Epithesen-anfertigung; 10/2000 V.a. Tumorwachstum intrakraniell > Resektion, Histo: keine Malignität, verzögerte Wundheilung, wöchentliche Kontrollen
P.K. m, 78J.	ausgedehntes Rezidiv eines infiltrativ wachsenden Basalioms, medialer Augenwinkel li.	11/97, 1/98 zweizeitige weitgehende Tumorresektion, Defektdeckung mit lateral gestieltem Stirnlappen, Nasolabiallappen sowie Kunsthaut; 2/98 Lappenreduktion, post-op. RT	keine Angaben	ja	4/98Lappen korrektur, 5/98 Fortsetzung der Ober- und Unterlid-Reko., PE: tumorfrei			
S.D. w, 55J.	Basaliom, Schläfenhaut re	11/94 Tumorresektion mit OK/UK-Teilresektion, Exenteratio orb., 1/95 Nachresektionen, 4/95 Reko. mit Latissimusdorsi-Lappen und Rippenimplantation	Laterale OT bei tempor. Zugang	"groß"	mehrere rekonstruktiv-modellierende Eingriffe	2/96 kein Anhalt für Rezidiv		

5.9.5. Rhabdomyosarkom

Unter den vier Patienten mit einem Rhabdomyosarkom waren zwei männlich und zwei weiblich. Der jüngste Patient war ein 8-jähriges Mädchen und der älteste ein 20-jähriger Mann. Das Durchschnittsalter betrug 14 Jahre.

Alle vier Rhabdomyosarkome waren bereits vordiagnostiziert und wie folgt vorbehandelt worden:

- | | |
|---|---|
| • Chemo- und Strahlentherapie | 1 |
| • Chemo-, Strahlentherapie, Operation | 2 |
| • Chemo-, Strahlen-, Stammzellentherapie, Operation | 1 |

Eine Orbitabeteiligung zum Zeitpunkt der Erstdiagnosestellung bestand in zwei Fällen (Pat. S.S. und W.C.).

Bei beiden war als Erstsymptom ein Exophthalmus aufgetreten, der im einen Fall (Pat. S.S.) von heftigen Kopfschmerzen und im anderen (Pat.W.C.) von einer Lymphknotenschwellung am Hals begleitet worden war. In den zwei Fällen ohne Orbitabeteiligung (Pat.K.A. und M.M.) gaben die Betroffenen bei dem ersten Arztbesuch Zahnschmerzen und Gesichtsschwellung an. Drei Patienten hatten eine Zahnbehandlung, unter anderem auch Zahnextraktionen, hinter sich, die keine Besserung der Beschwerden brachten. Die Symptombdauer vor der Klinikaufnahme betrug zwischen drei Wochen und vier Monaten.

Die vier Patienten wurden in die Nordwestdeutsche Kieferklinik zur Operation eines Lokalrezidivs oder eines Tumorrestes des bekannten Rhabdomyosarkoms überwiesen. Einer von ihnen befand sich bei der Aufnahme in einem reduzierten Allgemein- und Ernährungszustand (Pat.S.S.).

Alle Erkrankten wiesen eine Lidschwellung auf. Folgende Symptome traten jeweils in der Hälfte der Fälle auf:

- Dislocatio bulbi
- Visusverminderung
- Hypästhesie des Nervus V2
- Diplopie
- Motilitätseinschränkung
- Facialisschwäche bzw. -parese
- eingeschränkte Mundöffnung

Die Computertomographie (CT) und die Kernspintomographie (MRT) waren diagnostische Hilfsmittel der Wahl. Eine MRT wurde bei allen vier Patienten durchgeführt und eine CT bei drei von ihnen.



Abb. 22. Pat. K.A. präoperativ

Bei allen Patienten mit einem sekundären Rhabdomyosarkom der Orbita wurde eine Tumoresektion vorgenommen. In zwei Fällen reichte der Tumor bis parameningeal und der Eingriff fand mit Unterstützung eines Neurochirurgen statt (s. Tab. 21). Eine radikal intendierte Operation wurde bei allen Behandelten angestrebt, aber nur bei der Hälfte von ihnen erreicht. In einem Fall fehlte für eine Enucleation die Einwilligung der Eltern (Pat. K.A.; s. Abb. 22). Im anderen Fall wären im Sinne einer ausreichenden Tumorradikalität eine Schädelbasis- und Orbitaresektion, Oberkiefer-Halbseitenresektion, Unterkiefer-Teilresektion sowie radikale

Halslymphknotenausräumung erforderlich gewesen (Pat. W.C.). Da ein solcher Eingriff nicht vertretbar schien und submandibulär ein dringend sonographisch tumorverdächtiger Knoten bestand, musste man von einem palliativen Therapiekonzept ausgehen. Um zumindest eine rasche Tumorprogredienz zu verhindern, wurde in diesem Fall eine ambulant durchzuführende Chemotherapie angeordnet. Anschließend war das Auge auf der betroffenen Seite sehfähig, allerdings mit einer stark eingeschränkten Beweglichkeit. Da der Patient nicht mehr selbst Auto fahren konnte und eine schlechte Prognose hatte, wurde er heimatnah verlegt.

Der postoperative Verlauf gestaltete sich bis auf eine in einem Fall aufgetretene Dehiszenz der chemotherapierten und bestrahlten Haut über den Palakosimplantat komplikationslos. Engmaschige Kontrollen wurden vereinbart.

Rezidive tauchten bei drei Patienten frühestens drei Wochen und spätestens zwei Monate nach der Behandlung auf. Einen Überblick über die durchgeführte Therapie und den postoperativen Verlauf bietet **Tabelle 21**.

Tabelle 21. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei den vier Patienten mit sekundärem Rhabdomyosarkom der Orbita (OT: Orbitotomie, PE: Probeentnahme, LK: Lymphknoten)

Pat.	Diagnose	Therapie	OP-Zugang	Sicherheitsabstand	1. post-op. Jahr
K.A.m, 11J.	Rhabdomyosarkom, Kieferhöhle li.	10/93 zweizeitige Tumorresektion nicht radikal intendiert; Chemotherapie nach Abheilung der Wunden geplant	inferiore OT WF-Inzision	gering	Rezidiv i.B. Gl. parotis schon vor der postop. geplanten Chemotherapie > Parotidektomie und LK-Exzision; 12/93 Reko-OP, PE: tumorfrei; 1/94 progredientes Tumorwachstum über Unterkiefer > Chemotherapie
M.M.w, 17J.	leiomyomatöses embryonales Rhabdomyosarkom, Mundschleimhaut Vestibulum, regio 15-18	7/96 radikale Tumorresektion mit Neurochir.	transfacialer Zugang über alte Schnittführung, Erweiterung transkonjunktival, Verlängerung über Stirn bis Haargrenze	"deutlich"	8/96 Dehiszenz der chemotherapierten und bestrahlten Haut über Palakosimplantat, 9/96 Defektdeckung mit Latissimusdorsi-Lappen
S.S.w, 8J.	undifferenziertes embryonales Rhabdomyosarkom, Stadium III, mediale Schädelbasis li.	2/97 Ausräumung Keilbeinregion, Orbitaspitze, Kieferhöhle	inferiore OT, Le Fort-I-Osteotomie	ja	
W.C.m, 20J.	alveoläres Rhabdomyosarkom, Nasennebenhöhlen li.	9/94 Second-look-OP mit Neurochir. (mult. PE, partielle Tumorresektion), Chemotherapie	mediale OT über Killian-Schnitt, später infer. Zugang bei Le Fort-I-Osteotomie		10/94-3/95 6 Blöcke einer Chemotherapie; 5/95 zunehmende Halsschwellung; 6/95 Neck dissection li.; 7/95 Nachresektion; 9/95 ausged. Lokalrezidiv li. dorsocervical paravertebral bis Wirbelsäule bzw. Schädelbasis reichend > palliative Chemotherapie

5.9.6. Osteosarkom

Das Krankengut der Klinik beinhaltete im vorgegebenen Zeitraum zwei Fälle eines Osteosarkoms mit sekundärem Befall der Augenhöhle.

Bei dem männlichen Patienten (s. **Abb. 23**) wurde bereits früher ein malignes Schwannom des rechten Mesopharynx mit intra- und extrakranieller Ausdehnung diagnostiziert, das bestrahlt worden war. Es wurde eine teilweise Tumorregression erreicht. Zu einer Operation konnte sich der Patient damals nicht entschließen und ließ sich alle sechs Monate von einem Radiologen kontrollieren. Eine Orbitabeteiligung zum Zeitpunkt der Erstdiagnosestellung bestand nicht. Vier Jahre später zeigte das Magnetresonanztomogramm einen massiven Tumorprogress, woraufhin er sich in der Tumorsprechstunde der Nordwestdeutschen Kieferklinik vorstellte.

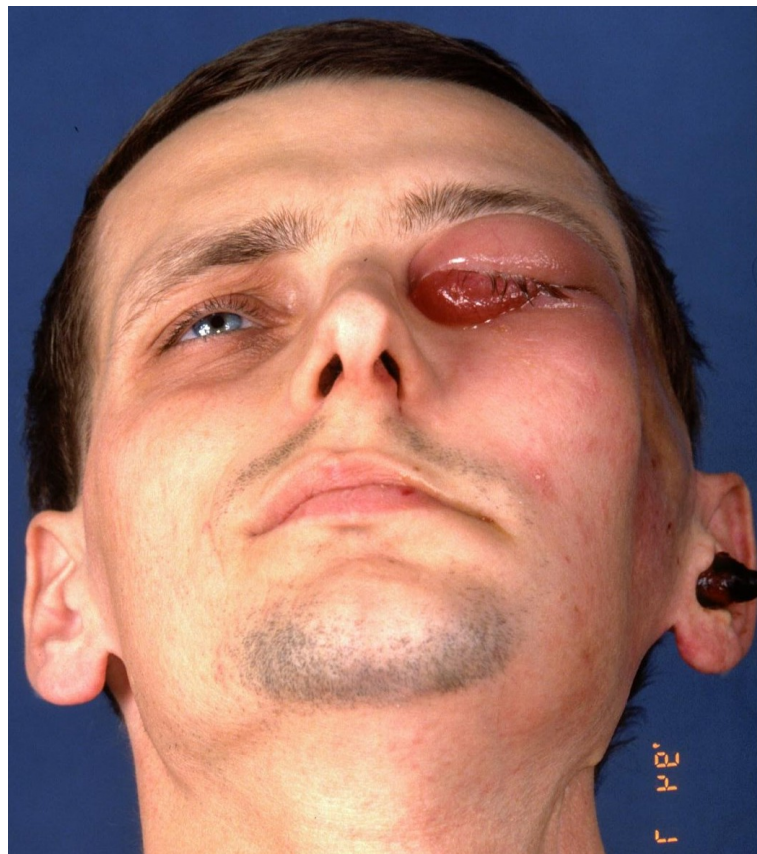


Abb. 23. Pat. F.R. im 1. postoperativen Jahr: extreme Tumorausdehnung bei Z. n. Tumorresektion und Chemotherapie

Die Ausdehnung des Malignoms bei dem 30-jährigen Mann reichte von der Gefäßnervenscheide in Höhe der Epiglottis bis in die mittlere Schädelgrube. Das Osteosarkom wuchs entlang des Gefäßnervenbündels, brach in den parapharyngealen Raum sowie ins pharyngeale Lumen ein, durchbrach die Schädelbasis und destruierte das rechte Felsenbein. Intracraniell dehnte sich das Malignom nach temporal, in den Kleinhirnbrückenwinkel und entlang des Clivus aus. Intracerebral nahm die Geschwulst den gesamten rechten Temporallappen ein und wuchs weiterhin nach temporoparietal. Das massive Umgebungsödem verursachte eine Mittellinienverlagerung und eine erhebliche Kompression des Hirnstammes. Die Temporalschuppe wurde vollständig destruiert und es erfolgte extrakraniell ein Tumorwachstum in die rechte Orbita und infratemporal. Die Fossae pterygopalatina und pterygoidea waren ebenso von Tumormassen ausgefüllt.

Bei der Patientin war außer der Orbita, dem Jochbein- und Jochbogenknochen zusätzlich die Wangenhaut von dem Osteosarkom betroffen.

Im ersten Fall wurden präoperativ als diagnostische Hilfsmittel und im Rahmen des Stagings konventionelles Röntgen, Computertomographie, Kernspintomographie, Sono- und Angiographie angewendet, wobei der bekannte, inhomogen kontrastaufnehmende Tumor mehrfach kernspintomographisch im Verlauf beobachtet worden war.

Im anderen Fall bestätigten eine Computertomographie und eine Knochenszintigraphie den Verdacht auf eine ossifizierende Geschwulst.

Tabelle 22. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei den zwei Patienten mit sekundärem Osteosarkom der Orbita (OT: Orbitotomie, CT: Computertomographie, MRT: Magnetresonanztomographie, ML: Mittellinie, PE: Probeentnahme, HAK: Hydroxylapatitkeramik)

Pat.	Histologische Diagnose	diagnostische Verfahren	Therapie	OP-Zugang	1. post-op. Jahr	4. post-op. Jahr	5. post-op. Jahr
F.R. m, 30J.	teils chondro-, teils osteoblastisches Osteosarkom, Gefäßnervenscheide mesopharyngeal re.	ZMK-Röntgen, CT, MRT, Sonographie, Angiographie	9/93 Tumorresektion mit Neurochir., Chemotherapie bei V.a. pulmonale Filiae	Fronto-temporale Craniotomie re.	7/94 extreme Tumorausdehnung i.B. re. Felsenbein, Orbita, ges. re. Hemisphäre, ML-Überschreitung, rapides Wachstum > palliat. Tumorreduktion i.B. re. Gehörgang, Exenteratio orb. re.		
We.G. w, 64J.	chondroblastisches Osteosarkom, li. Jochbein/-bogen	CT, Szintigraphie, PE	10-11/93 Jochbein-Jochbogen-Orbita-resektion, Kieferhöhlen - Revision; 1/94 Reko.-OP	laterale OT über Präaurikulärschnitt	4/94 reduzierte Sensibilität und Parästhesie im OP-Bereich, Druckdolenz N.V1+2, Doppelbilder li. > Orbitarevision und Aufbau mit HAK	7/97 Rezidiv i.B. laterale Orbita, retrobulbär, Gl. parotis > OP, plast. Korrektur	3/98 Fistelverschluss i.B. li. Jochbein

Bei den zwei an einem Osteosarkom erkrankten Patienten wurde eine Tumorresektion durchgeführt. **Tabelle 22** enthält Informationen über die Therapie und den postoperativen Verlauf der Erkrankung. Im ersten Fall war ein chirurgisches Vorgehen unter mikroskopischen Bedingungen zusammen mit einem Neurochirurgen notwendig, weil die sehr ausgedehnte Geschwulst große intracranielle und intracerebrale Anteile aufwies. Die histologische Aufarbeitung des resezierten Materials ergab nicht die erwartete, seit über vier Jahren bekannte Diagnose eines malignen Schwannoms, sondern eine neue Tumorentität im Sinne eines Sarkoms. Die genaue Begutachtung der Präparate konnte bestätigen, dass es sich um ein teils chondro-, teils osteoblastisches Osteosarkom handelte. Nach Meinung der zuständigen Pathologen bestand möglicherweise ein Zusammenhang mit der zwischenzeitlich durchgeführten Bestrahlung. Insofern stellt der Fall eine Besonderheit dar.

Die Eingriffe waren radikal intendiert. Es wurde mit einem Sicherheitsabstand „im Gesunden“ operiert.

Die postoperative Heilungsphase verlief laut Epikrise regelrecht. Ein Hämatom der rechten Temporalregion musste einmal punktiert werden. Ansonsten litt der Patient an einem mäßigen Durchgangssyndrom, das sich gegen Ende der stationären Behandlung zunehmend zurückbildete.

Im anderen Fall gestaltete sich der postoperative Verlauf komplikationslos.

Bei Verdacht auf pulmonale Filialisierung wurde der männliche Patient postoperativ einer Chemotherapie unterzogen. Es kam zu einem zahlenmäßigen Rückgang und einer Größenabnahme der vorhandenen Rundherde.

Rezidive tauchten bei beiden Patienten neun Monate bzw. vier Jahre nach dem letzten Eingriff auf. Aufgrund des bereits präoperativ reduzierten Allgemeinzustandes des an einem teils chondro-, teils osteoblastischen Osteosarkom leidenden Mannes, verlief die Erholung nach der zweiten Operation verzögert. Der Patient verlor wegen des aufgetretenen Rezidivs sein rechtes Auge. Insbesondere der höhere Schmerzmittelbedarf in Verbindung mit einem weiteren Tumorprogress und zeitweiligen Verwirrheitszuständen führten zu einem raschen Verfall seiner Kräfte. Die Prognose wurde als infaust eingeschätzt. Der Patient wurde auf eigenen Wunsch heimatnah verlegt.

Bei der Patientin mit einem chondroblastischen Osteosarkom entwickelte sich nach der Rezidiv-Operation ein störungsfreier Heilungsverlauf unter antibiotischer Abschirmung und mit regelmäßigen Lokalmaßnahmen.

5.9.7. Chondrosarkom

Ein von den Ethmoidalzellen ausgehendes Chondrosarkom mit Orbitabeteiligung wurde bei einer 21-jährigen Frau diagnostiziert (s. **Abb. 24**). Es handelte sich um ein vorbehandeltes Malignom mit einer sechsmonatigen Vorgeschichte.

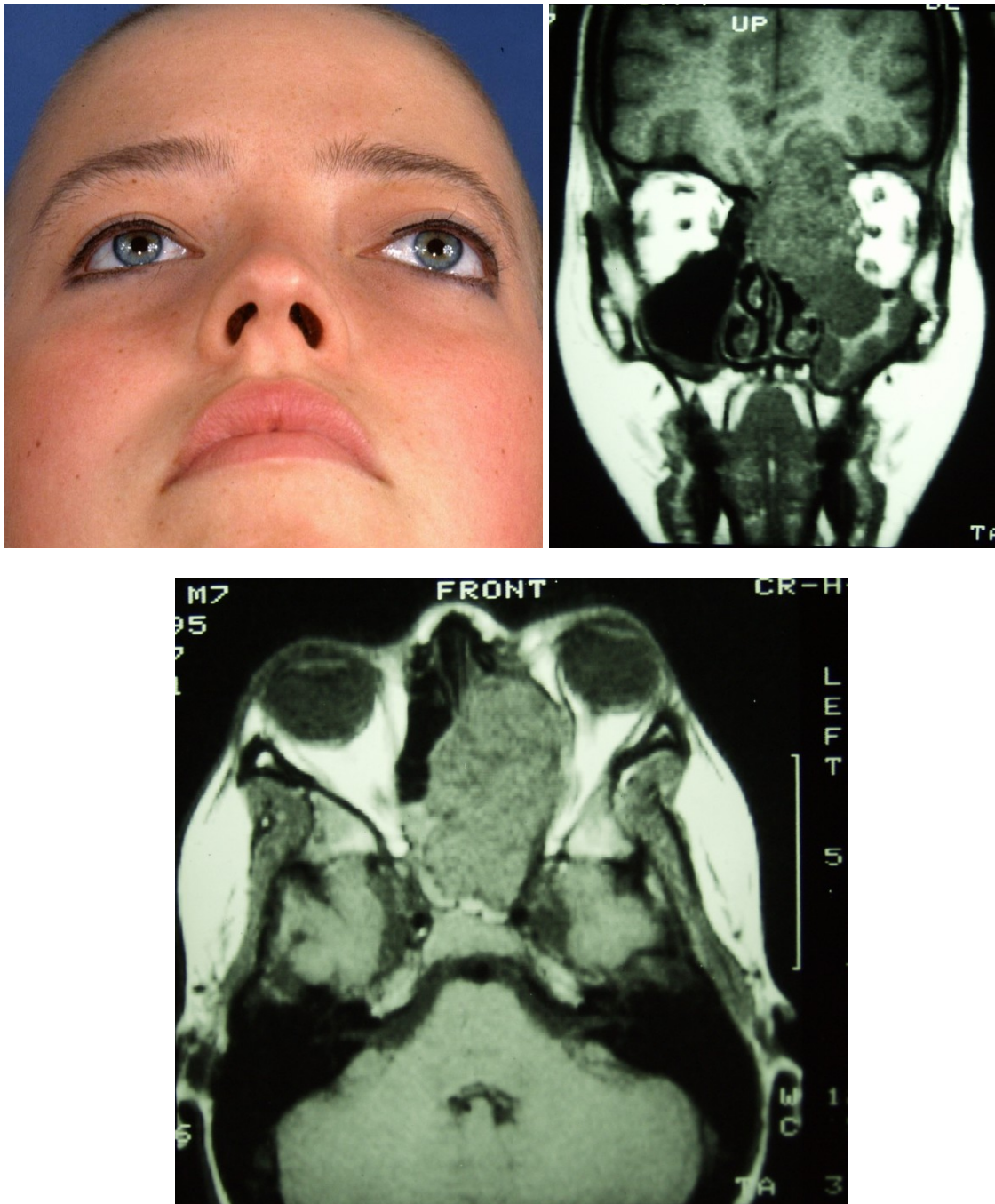


Abb. 24. Pat. K.M. Foto und MRT-Aufnahmen präoperativ

Den Grund einen Arzt aufzusuchen, bildete eine subjektive Sehverschlechterung sowie ein zwei Wochen später auftretender Exophthalmus am linken Auge und eine primäre Symptomatik im Sinne einer Sinusitis mit starker nächtlicher Nasenblutung. Eine computertomographische Untersuchung machte deutlich, dass der Tumor die linke Orbita bereits infiltriert hatte und sich nach intracranial unter Anhebung der Dura sowie Mittellinienüberschreitung bis zum kontralateralen Siebbein ausdehnte. Die histologische Aufarbeitung von Biopsiematerial zeigte, dass es sich um ein Chondrosarkom handelte. Nachdem das Malignom kein Ansprechen auf eine cytostatische Chemotherapie gezeigt und der Referenzstrahlentherapeut der operativen Tumorentfernung die absolute Priorität eingeräumt hatte, wurde die Patientin in die Nordwestdeutsche Kieferklinik zum Restaging und Festlegen des weiteren Procedere überwiesen.

Bei der Aufnahme in die Klinik war der linke Bulbus immer noch deutlich hervorgetreten sowie leicht divergent (s. Abb. 24). Eine Visusverminderung und Gesichtsfeldausfälle wurden festgestellt.

Das konventionelle Röntgen, die Computer- und Kernspintomographie wurden zur Beurteilung der Tumorausdehnung und zur Operationsplanung herangezogen.

Einen Überblick über die durchgeführte Therapie und den postoperativen Verlauf des ausgedehnten, parameningeal reichenden Chondrosarkoms gibt **Tabelle 23**.

Tabelle 23. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei der Patientin mit sekundärem Chondrosarkom der Orbita (PE: Probeentnahme)

Pat.	Diagnose	Therapie	OP-Zugang	1. post-op. Jahr	2. post-op. Jahr	3. post-op. Jahr
K.M. w, 21J.	mesenchymales Chondrosarkom, Siebbeinzellen li.	7/95 radikale Tumorresektion und Sehnervamputation mit Neurochir.	bifrontale Craniotomie, Weber-Ferguson-Inzision	4/96 Lösen von Nasensynechie, Schiel-OP; 6/96 zunehm. Kopfschmerzen, Grand-Mal-Anfall v.a. Rezidiv > Stirnhöhlenrevision, PE: tumorfrei		1/98 Bulbuskorrektur

Nach einem Grand-Mal-Anfall und einer externen computertomographischen Untersuchung wurde die Patientin mit einem Rezidiv-Verdacht erneut stationär aufgenommen. Das angefertigte Magnetresonanztomogramm zeigte, dass die Weichteilbedeckung des Resektionsdefektes dem intracraniellen Druck nachgegeben hatte und der linke Frontallappen weit nach caudal unter Verlagerung des Nervus opticus und Bulbus oculi in die Orbita und die ehemalige Ethmoidalzellenregion dislociert war. Eine Stirnhöhlenrevision und multiple Probeentnahmen wurden durchgeführt. Die histologische Aufarbeitung des entnommenen Materials ergab keine Anzeichen für Malignität. Im weiteren Verlauf folgten mehrere Revisionen und Stellungskorrekturen.

5.9.8. Fibrosarkom

Das Krankengut der Nordwestdeutschen Kieferklinik enthält in dem angegebenen Zeitraum einen 31-jährigen Patienten mit einem Fibrosarkom Typ II. Bereits im Alter von einem Jahr wurde bei ihm ein beidseitiges Retinoblastom festgestellt, das durch eine Exenteratio orbitae auf der rechten und eine Radiatio auf der linken Seite behandelt wurde. Seitdem trug der Patient ein Glasaugen und litt an einer ausgeprägten Sehschwäche. Die Bestrahlung hatte zu deutlich sichtbaren Wachstumsstörungen in den bestrahlten Gesichtsschädelregionen geführt.

30 Jahre später beobachtete er einen vermehrten Schleimfluss aus der linken Nasenöffnung, Augenbeweglichkeitseinschränkung sowie eine zunehmende Abnahme des Sehvermögens. Er klagte über einen frontalen Druck und eine schmerzhaft Augenbewegung. Die extern eingeleitete neuroradiologische Diagnostik und eine transethmoidale Probeentnahme ergaben ein Fibrosarkom mit Ursprung in den linken Ethmoidalzellen. Die knöcherne Orbita war bereits destruiert (s. **Abb. 25**). Das Malignom war in die linke Stirnhöhle sowie nach intracraniell eingedrungen und hob das Gehirn fronto-basal an. Es folgte eine neurochirurgische Tumorsektion i.B. der Siebbeinzellen, der Orbita und des Opticuskanals. Von einer Strahlentherapie wurde wegen der Vorbelastungssituation und zur Schonung des linken, damals noch funktionstüchtigen Auges, vorerst Abstand genommen. Bei einer computertomographischen Kontrolle, ca. sechs Wochen später, bestand ein

dringender Verdacht auf einen Rezidiv. Der Patient wurde in die Nordwestdeutsche Kieferklinik zur Radikal-Operation überwiesen.

Er befand sich in einem labilen psychischen Zustand. Klinisch ergaben sich auf der linken Seite folgende Befunde:

- erneute Verschlechterung der Sehkraft
- Nasenatmungsbehinderung
- keine Lichtscheinwahrnehmung
- Hypästhesie i.B. der Stirn
- schmerzhafte Augenbeweglichkeit
- Ausfall des Facialisstirnastes
- Bulbusdislokation nach lateral
- Kopfschmerzen

Die computertomographischen, kernspintomographischen und sonographischen Aufnahmen zeigten eine retrobulbäre Raumforderung.

Tabelle 24 informiert über die Art und den Zeitpunkt der in der Nordwestdeutschen Kieferklinik durchgeführten Therapie. Trotz Sicherheitsabstands konnte lediglich eine R1-Situation erreicht werden. Der schnelle Rezidiveintritt nach dem ersten operativen Eingriff und die Bedeutungslosigkeit einer radiogenen Linsenschädigung für den Patienten nach der Exenteratio orbitae machten eine Strahlentherapie dringend notwendig.

Tabelle 24. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei dem Patienten mit sekundärem Fibrosarkom der Orbita (OT: Orbitotomie, RT: Strahlentherapie)

Patient	Diagnose	Therapie	OP-Zugang	1. post-op. Jahr
B-E.W. m, 31J.	Fibrosarkom Typ II, vordere Siebbeinzellen bds.	11/93 Tumorexzision mit Neurochir., Exenteratio orbitae li., R1-Resektion, 1-3/94 RT (61,2Gy)	Reexplorierung frontale Kraniotomie, mediale OT bei transfacialem Zugang li.	5/94 Tumorrezidiv; 6/94 Patient verstorben

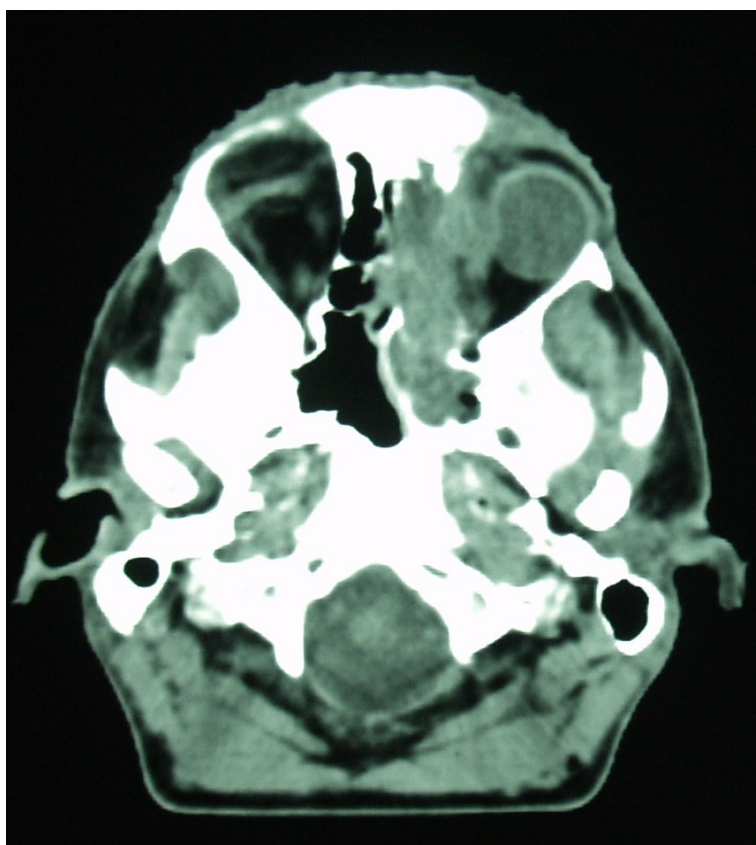
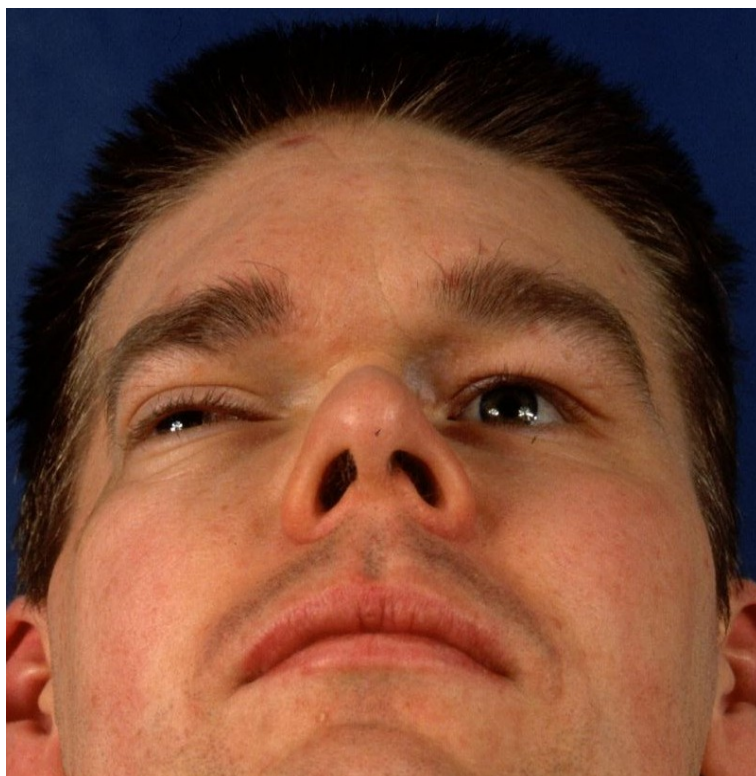


Abb. 25. Pat. B-E.W. Foto und CT-Aufnahme präoperativ

Im postoperativen Verlauf stellte sich eine Rhinoliquorrhoe ein. Unter hochdosierter und breitgefächerter Antibiose ließ sich eine aufsteigende Infektion verhindern. Der Patient erholte sich von dem Eingriff und begann mit der Situation blind zu sein, zunehmend zurechtzukommen. Zwei Monate nach Abschluss der Chemotherapie zeigte sich bei der Verlaufskontrolle ein lokales, nach intracerebral invadierendes Tumorrezidiv. Drei Wochen später erschien der Patient im Notdienst wegen einer plötzlichen Blutung aus dem linken Nasengang. Die geplante Tumorreduktion konnte nicht durchgeführt werden, weil der Patient zehn Tage später eine massive Arrosionsblutung aus der linken Arteria carotis interna entwickelte und einige Tage danach an einem Herz-Kreislauf-Stillstand verstarb.

5.9.9. Melanom

Eine 59 Jahre alte Frau wurde von der Universitätsaugenklinik nach einem Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgischen Konsilium mit der Diagnose malignes Aderhautmelanom auf der rechten Seite übernommen. Drei Monate zuvor war eine Enucleatio bulbi durchgeführt worden und histologisch wurden eine Sklerainfiltration sowie eine beginnende extraoculäre Tumorausbreitung nachgewiesen..

Die Hals-Sonographie ergab einen unauffälligen Befund. Da die zuständigen Radiologen eine Bestrahlung in diesem Fall nicht für die Therapie der ersten Wahl hielten, wurden in der Nordwestdeutschen Kieferklinik eine Exenteratio orbitae unter Belassung des Ober- und Unterlides sowie eine Kieferhöhlenrevision auf der rechten Seite durchgeführt. Die Grenzschnitte zum Nervus opticus und Sinus maxillaris waren tumorfrei. Bei komplikationslosem Heilungsverlauf wurde die Patientin in die ambulante Weiterbehandlung entlassen. Es wurden Wiedervorstellungstermine in der Tumorsprechstunde der Klinik vereinbart.

5.9.10. Malignes Schwannom

Eine 66-jährige Frau klagte seit zwei Jahren über wiederkehrende Kopfschmerzen mit Attacken von Juckreiz und Brennen und seit etwa drei Wochen über Doppelbilder, Sehschwäche sowie Schwindel. Nach einer Probeentnahme aus dem rechten supraorbitalen Bereich bestand der Verdacht auf ein malignes Schwannom. Die Patientin wurde in die Nordwestdeutsche Kieferklinik zur weiteren Abklärung und Therapie überwiesen.

Bei der kernspintomographischen Untersuchung des Neurokraniums war in der Protonen-, T2- aber auch in der T1-Wichtung eine signalhypointense Struktur subcutan, in Höhe des Oberlides und der Augenbraue zu erkennen. Sie wuchs strangförmig nach dorsal intraorbital hinein und reicherte deutlich Kontrastmittel an.

Es folgten HNO-ärztliche, augenärztliche, neurologische sowie schmerzambulatorische Konsil-Untersuchungen, dadurch ergaben sich die folgenden Befunde auf der betroffenen rechten Seite:

- Ptosis
- Visusverminderung
- Doppelbilder bei Blick seitlich und geradeaus
- geringe Bulbusmotilitätseinschränkung bei Blick seitlich
- Hypästhesie N. V1
- Druckschmerz i.B. N. V1 und Auge
- tastbarer, max. 1 cm großer Knoten am medialen Supraorbitalrand

Die **Tabelle 25** enthält Angaben über die in der Nordwestdeutschen Kieferklinik durchgeführten diagnostischen sowie therapeutischen Maßnahmen. Nach einer Schnellschnittuntersuchung, welche die Tumordiagnose bestätigte, erfolgte das operative Entfernen des stark vergrößerten Nervus supraorbitalis bis in die Tiefe der rechten Augenhöhle. Trotz großen Sicherheitsabstandes waren Tumorreste verblieben, die in einem zweiten Eingriff in Zusammenarbeit mit dem Neurochirurgen entfernt werden konnten.

Nach der Operation litt die Patientin an persistierenden starken Schmerzen im rechten supraorbitalen Bereich und musste von der Schmerzklinik betreut werden. Etwa ein halbes Jahr nach der Entlassung kam es zu einem Rezidiv, das entlang des Nervus opticus in Richtung auf das Sinus cavernosus wuchs und ihn komprimierte.

Eine kombinierte Photonen- und Schwerionentherapie (GHD: 68.4 Gy) führte zu einer Besserung der Schmerzsymptomatik sowie zu einer Größenabnahme des Tumors. Regelmäßige Kontrolluntersuchungen wurden mit der Patientin vereinbart.

Tabelle 25. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei dem Patienten mit sekundärem Schwannom der Orbita (CT: Computertomographie, MRT: Magnetresonanztomographie)

Pat.	Diagnose	Diagn. Verfahren	Therapie	OP-Zugang	Sicherheitsabstand	1. post-op. Jahr	2. post-op. Jahr
P.L.w, 66J.	malignes Schwannom, N. supraorbitalis i.B. re. Oberlid	CT, MRT	2/98 Tumorresektion, plast. Deckung durch Stirnlappen; 3/98 Nachresektion mit Neurochir.	3/98 bifrontale Kraniotomie	"groß"	Intensivierung und Umstellung der analgetischen Therapie; 10/98 Rezidiv > 1-3/99 kombinierte Photonen- und Schwerionentherapie	12/99 MRT: unveränderter Resttumor, max. Ausdehnung 1,2 x 0,5 cm

5.9.11. Plasmozytom

Die Diagnose Plasmocytom kommt in unserem Patientengut einmal vor. Der betroffenen Patientin fiel nach einem Sturz eine Beule am Hinterkopf auf. Etwa drei Monate später klagte sie über einen einseitigen Augenvorstand sowie eine Sehinderung. Das angefertigte Magnetresonanztomogramm zeigte einzelne Raumforderungen im Bereich der Orbita, des Keil- und Hinterhauptbeins (s. **Abb. 26**). Plasmocytomzellen waren nicht nur in der Probeentnahme aus der seitlichen Augenhöhle, sondern auch in dem Beckenkamm punktat nachweisbar.



Abb. 26. Pat. M.E. präoperative CT-Aufnahme

Tabelle 26 gibt einen Überblick über die in der Nordwestdeutschen Kieferklinik durchgeführten diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen. Aufgrund der Ausdehnung des Befundes wurde zuerst eine Chemotherapie und im Anschluss daran eine palliative Strahlentherapie angeordnet. Die Behandlung führte zu einem stabilen Behandlungsergebnis. Ein Exophthalmus ließ sich nicht mehr nachweisen.

Tabelle 26. Alter, Geschlecht, histologische Diagnose, diagnostische Verfahren, Therapie und posttherapeutischer Verlauf bei der Patientin mit sekundärem Plasmocytom der Orbita (CT: Computertomographie, MRT: Magnetresonanztomographie, PE: Probeentnahme, RT: Strahlentherapie)

Pat.	histologische Diagnose	Tumorursprung	Diagnostik	Therapie	1. post-op. Jahr
M.E. w, 74J.	extrameduläres, multiples Plasmocytom	Schädelbasis (Os occipitale li., Os sphenoidale re.)	ZMK-Röntgen, Szintigraphie, CT, MRT, PE	6-10/97 Chemotherapie, 1-2/98 palliative RT	4/98 Rückbildung des Befundes i.B. Orbita und occipital

6. Diskussion

Die vorliegende Untersuchung stellt die sekundären orbitalen Malignome in den Mittelpunkt. Frühere Studien an der Nordwestdeutschen Kieferklinik (Mehlau 1987; Drossos 1992) beschäftigen sich mit allen in einem bestimmten Zeitraum in der Klinik behandelten Orbitatumoren und liefern bezüglich der Gruppe der sekundären Geschwülste unterschiedliche Ergebnisse. In der ersterwähnten Studie (Mehlau 1987) kamen 58 Fälle mit dieser Diagnose in einem Zeitraum von 17 Jahren vor. In der zweiten Studie (Drossos 1992) wurden in fünf Jahren vier sekundäre Orbitatumoren dokumentiert, wovon zwei bösartig waren. Verglichen mit der ersten Arbeit ist die Zahl unserer Patienten, umgerechnet auf die Fallzahl pro Jahr, doppelt so hoch und verglichen mit der zweiten Arbeit sogar siebzehnmal höher. Es ist anzunehmen, dass aufgrund der unterschiedlichen Aufgabenstellungen der drei genannten Studien bei der Fallauswahl entsprechend anders vorgegangen worden ist. So wurden für die vorliegende Untersuchung die Archivunterlagen sowohl der Patienten mit der Diagnose „Orbitatumor“ als auch derjenigen mit einem Malignom in den dem Orbitabereich benachbarten Strukturen durchgesehen, wobei nach einer histologisch oder radiologisch nachgewiesenen Orbitabeteiligung gesucht wurde.

In der Literatur gibt es zahlreiche Studien über die Tumoren der Augenhöhle allgemein sowie spezielle Studien über die primären bzw. sekundären Tumoren. Die sekundären und bösartigen Neubildungen werden meist entweder innerhalb einer dieser größeren Gruppen orbitaler Tumoren, zusammen mit den Metastasen (Kodsi et al. 1994), oder in Einzelfallstudien behandelt (Simon et al. 1999; Hatano et al. 1999; Ewald et al. 1994; Ko et al. 1992). Dies erschwert ihren direkten Vergleich mit den Daten unserer Studie, ermöglicht aber einen Überblick über den Stellenwert der sekundären Malignome in der vielfältigen Gruppe der Orbitatumoren.

Die hier untersuchten Tumoren sind primär in einer der Orbita benachbarten Struktur entstanden und dehnten sich im Laufe ihres infiltrierenden Wachstums in die Augenhöhle aus. Sie gelten damit nach den Kriterien der „Union International contre le Cancer“ (UICC) als fortgeschritten (Wittekind et al. 2002). So befanden sich alle vorkommenden Plattenepithelkarzinome nach der TNM-Klassifikation im höchsten T4-Stadium.

In 61% der Fälle war die Tumorerkrankung bereits vordiagnostiziert und vorbehandelt. Darunter fielen knapp zwei Drittel der Plattenepithelkarzinome, fast die Hälfte der Basaliome sowie alle Sarkome mit Ausnahme von einem. Das spricht für die hohe Rezidivierungstendenz der sekundären Orbitamalignome (Malhotra et al. 2004; Hayashi et al. 2001; Hatano et al. 1999; Seccia et al. 1997).

In der Vorgeschichte der Patienten unseres Kollektivs fiel auf, dass bei drei Vierteln der vorbehandelten Fälle die Orbita noch nicht betroffen war, als der Primärtumor diagnostiziert wurde. Sie war erst zu einem späteren Zeitpunkt sekundär infiltriert worden. Vor diesem Hintergrund ist es interessant, welche Faktoren die Anfälligkeit bzw. die gewisse Resistenz der Orbita gegenüber den aggressiven Gesichtsmalignomen aus der Nachbarschaft beeinflussen. In diesem Zusammenhang werden anatomische Besonderheiten der Orbita und der periorbitalen Region, die sekundären Malignome nach Ursprungsort, Pathohistologie und Symptomatik sowie die Rolle der rechtzeitigen Diagnose und Therapie diskutiert.

Die 38 Patienten unserer Studie weisen elf verschiedene histologische Diagnosen auf. Die Tumoren epithelialen Ursprungs überwiegen gegenüber denjenigen mesenchymalen Ursprungs. Das Verhältnis beträgt 3,5:1. In den Mayo-Clinic-Serien stellen die epithelialen Neoplasien knapp ein Drittel aller sowohl gut- als auch bösartigen sekundären Orbitatumoren dar (Shields 1989).

Die Karzinome bilden mit 52,6% aller untersuchten Tumoren die größte Untergruppe. Das stimmt mit Angaben aus der Literatur überein (Mohr 2000). Das Plattenepithelkarzinom unterschiedlichen Ursprungs ist die am häufigsten aufgetretene Tumorentität (47,4%), gefolgt von dem Basaliom (18,4%) und dem Rhabdomyosarkom (10,5%). Lieb berichtet übereinstimmend, dass von den epithelialen Tumoren das Plattenepithelkarzinom der häufigste sekundär in die Orbita einwachsende Tumor ist und von den nichtepithelialen das Weichteilsarkom (Lieb 1994). Vergleichbar mit unseren Angaben überwiegen in den Mayo-Clinic-Serien die Plattenepithelkarzinome deutlich (n = 102, 33%), gefolgt von den Basaliomen (n = 40, 13%) (Henderson et al. 1994). Weitere Autoren stellen ebenfalls fest, dass Plattenepithelkarzinome und Basaliome die häufigsten Orbitamalignome sind (Mouriaux et al. 1999; Rapidis u. Liarkos 1998; Seccia et al. 1997; Mehlaue

1987). Der prozentuelle Anteil der Plattenepithelkarzinome in unserer Studie (47,4%) nähert sich dem Ergebnis von Günalp und Gündüz, die ihn mit 41% angeben und unterscheidet sich nach der Zusammensetzung der Tumoren bezüglich ihres Ursprungs (Günalp u. Gündüz 1997). So haben die Plattenepithelkarzinome dieser Untersuchung aus der Türkei meist ihren Ursprung in der Konjunktiva, gefolgt von den Lidern, den Nasennebenhöhlen und dem Nasopharynx. In unserem Patientengut gingen die meisten Plattenepithelkarzinome aus der Gesichtshaut und dem Oberkiefer hervor, gefolgt von der Kieferhöhle und der Mundschleimhaut sowie der Konjunktiva.

Bei Kindern geben größere medizinische Zentren das Retinoblastom als das häufigste epitheliale (Johansen et al. 2000; Seregard u. Sahlin 1999; Kodsí et al. 1994) und das Rhabdomyosarkom als das häufigste nichtepitheliale (Castillo u. Kaufmann 2003) Orbitamalignom an. Bei den nichtepithelialen Geschwülsten überwiegen die Sarkome der orbitalen Knochen sowie der Nasennebenhöhlen (Lieb 1994). Unsere drei Patienten im Alter bis 18 Jahre waren alle an Rhabdomyosarkomen erkrankt. Retinoblastome kamen nicht vor, was daran liegen könnte, dass intraoculare Tumoren von der Augenklinik unseres Universitätskrankenhauses übernommen werden.

Unter den Patienten waren lediglich drei Kinder bzw. Jugendliche bis 18 Jahre. Es bestätigen sich die Angaben der Literatur insofern, dass die sekundären Orbitamalignome meist bei Erwachsenen zu finden sind und bei Kindern dagegen selten vorkommen (Johansen et al. 2000). In einer Studie über 524 Patienten mit dieser Diagnose waren 75,6% Erwachsene und 23,7% unter 18 Jahren (Günalp u. Gündüz 1997). Kodsí berichtet über 340 Patienten im Alter von 18 Jahren und jünger mit histologisch bestätigter Diagnose Orbitatumor, die in einem Zeitraum von 60 Jahren untersucht wurden (Kodsí et al. 1994). Das macht fünf bis sechs junge Patienten pro Jahr aus. Der Anteil der Malignome betrug 18,2%, darunter waren 4,7% sekundäre Tumoren. In dieser Studie wurden Läsionen der Konjunktiva, des Augenlids und der intraoculären Strukturen ausgeschlossen um Vergleiche mit anderen Kinderstudien zu ermöglichen.

Übereinstimmend mit anderen Studien über maligne sekundäre Tumoren der Augenhöhle (Mouriaux et al. 1999; Rapidis u. Liarkos 1998; Seccia et al. 1997) betrug das Durchschnittsalter der Patienten in unserer Untersuchung 60 Jahre. Es kam zu einer Häufung von Tumoren ab dem 50. Lebensjahr: 76% der Erkrankten waren älter als 50 Jahre und mehr als die Hälfte älter als 60 Jahre. In der 6. Dekade stieg sowohl die Zahl der erkrankten Männer als auch die der erkrankten Frauen. Bei den weiblichen Patienten war diese Zahl in der 9. Lebensdekade am höchsten. Rapidis und Liarkos berichten, dass zwei Drittel ihrer Patienten mit sekundären orbitalen und orbitomaxillären Tumoren älter als 60 Jahre waren (Rapidis u. Liarkos 1998).

Geht man allein von der Anatomie der knöchernen Orbita aus, dann sollten dickere Wände, wie die laterale Orbitabegrenzung, mehr Schutz gegen pathologische Prozesse aus der Umgebung bieten als dünnere, wie die mediale Lamina papyracea. In der Mehrzahl unserer Fälle wies der Orbitaboden knöcherne Läsionen auf. Gefolgt wurde er von der medialen und lateralen Wand. Beide waren gleich häufig betroffen. Die Orbitaspitze und das Orbitadach wurden seltener durch Malignome destruiert. Diese Ergebnisse zeigen, dass die Häufigkeit der Tumorinvasion in die Orbita nicht entscheidend mit der Orbitawandstärke zusammenhängt. Übereinstimmend mit den Beobachtungen von Ohtsuka et al. (Ohtsuka et al. 2005) waren die sekundären Malignome häufig im extrakonalen Bereich nachzuweisen.

Die Nähe der Augenhöhle zu verschiedenen Strukturen, welche Ausgangspunkt für maligne sekundäre Neubildungen darstellen können, spielt dabei eine wichtige Rolle. So gefährdeten die Hautmalignome vor allem die seitliche Orbitawand. Die Nasennebenhöhlentumoren wuchsen meist durch Knochendestruktion der medialen und unteren Begrenzung in die Augenhöhle ein, erreichten aber selten die laterale. Die Oberkiefer-Malignome destruierten ausnahmslos den Orbitaboden und wurden in keinem der Fälle im Orbitadach nachgewiesen. Die Orbitaspitze konnte von keinem Hauttumor erreicht werden, dagegen aber von allen Schädelbasis-

Malignomen, den meisten Nasennebenhöhilentumoren sowie der Hälfte der Mundschleimhauttumoren.

Bei den die Periorbita infiltrierenden Tumoren handelt es sich um solche, die ein höheres Invasionspotential haben und zu schlechteren Prognosen führen (Carrau et al. 1999). Die Periorbita wird als Barriere gegen das Eindringen von äußeren Malignomen in die Orbita bezeichnet (Weisman et al. 2001). Einige Autoren berichten, dass sie häufig intakt bleibt, auch wenn der Knochen bereits komplett destruiert worden und der Augapfel komprimiert oder disloziert ist (Carrau et al. 1999; Curtin u. Rabinov 1998; McCary u. Levine 1995). Nach Tiwari und Mitarbeitern ist die Periorbita nicht die letzte Barriere gegen Tumoren von außen. Sie beschreiben die dünne das periokulare Fettgewebe umgebende Fascie als eine in diesem Zusammenhang wichtige Struktur (Tiwari et al. 1998). Ihre Tumorfreiheit rechtfertigt ihrer Meinung nach die Erhaltung des Auges.

In unserem Patientengut hatten alle Nasennebenhöhlen-, Mundschleimhaut- und Schädelbasistumoren sowie 83% der Hautmalignome die Periorbita überwunden und die orbitalen Weichgewebsstrukturen infiltriert. Lediglich bei den Oberkiefertumoren beschränkte sich der maligne Prozess in fünf Fällen auf die Periorbita und war nur einmal im extrakonalen Gewebe nachzuweisen. Diese Ergebnisse verwundern nicht, da es sich bei den Neoplasien, mit denen sich die vorliegende Arbeit beschäftigt, per definitionem um bösartige, oft sehr ausgedehnte Prozesse mit einem hohen Infiltrationspotential handelt.

Das Erscheinungsbild der sekundären Orbitatumoren hängt davon ab, von wo aus sie in die Orbita einbrechen (Henderson et al. 1994). Aus diesem Grund wurde in der vorliegenden Arbeit die Symptomatik in Zusammenhang mit der Tumorlokalisation betrachtet.

Die Analyse der erfassten Fälle zeigt, dass die aufgetretenen Symptome oft zu unspezifisch waren, um auf eine Orbitabeteiligung hinzuweisen oder dem Kliniker zu helfen, ein Orbitatumor als sekundäres Malignom zu erkennen sowie seine Lokalisation, Größe und Beziehung zu benachbarten Strukturen zu bestimmen. Das

stimmt mit der Meinung anderer Autoren überein (Mohr 2000). So klagten die für die vorliegende Arbeit selektierten Patienten am häufigsten an einer Schwellung im Tumorgebiet und seiner Umgebung. Hypästhesien sowie Ulzerationen kamen ebenfalls oft vor. Schmerzen im Gesichtsbereich waren selten der Grund für einen Arztbesuch, aber sie wurden bei mehr als der Hälfte der Erkrankten während der klinischen Untersuchung festgestellt. Nach Mennig verursachen Orbitatumoren nur selten Schmerzen und das ist mit einer der Hauptgründe, warum die Kranken oft erst sehr spät zum Arzt kommen (Mennig 1970). Er führt weiter auf, dass die Schmerzen, wenn sie dennoch auftreten, häufig als Zeichen für Bösartigkeit zu werten sind und überwiegend bei sekundären Tumoren gefunden werden. Bei unseren Patienten traten eine Schwellung und Schmerzen meist zusammen mit anderen Symptomen wie einer sichtbaren Verlagerung des Augapfels in eine oder mehrere Richtungen, Verschlechterung der Sehkraft, Wahrnehmung von Doppelbildern und Motilitätsstörungen der äußeren Augenmuskeln auf. Diese Symptome lassen auf eine Beteiligung der Orbitastrukturen schließen. Darüber hinaus können sie auf einen Orbitatumor hindeuten, sind aber hierfür keineswegs spezifisch (Mohr 2000). Sie waren selten die Veranlassung für den Kranken, frühzeitig einen Arzt aufzusuchen. Als Erstsymptome wurden diese Veränderungen lediglich von 23,6% der Patienten angegeben.

Die Verlagerung des Augapfels in eine oder mehrere Richtungen, die Motilitätsstörungen der äußeren Augenmuskulatur sowie das Auftreten von Doppelbildern gehören klinisch eng zusammen und stellen für die Onkologie der Orbitatumoren in Symptomatik und Diagnostik einen Komplex dar. So haben zum Beispiel Bewegungseinschränkungen des Augapfels in Kombination mit einer Bulbusverlagerung Doppelbilder zur Folge, rufen charakteristische Syndrome hervor und können zur Bestimmung der Tumorlokalisation beitragen. Eine horizontale oder vertikale Bulbusverlagerung, in Verbindung mit einer Protrusion, kann durch die veränderte Stellung des Auges auf der kranken Seite einiges über den vermutlichen Sitz des Tumors bzw. die Ausdehnung von Tumorteilen aussagen. Sie lässt aber nur orientierende Rückschlüsse auf seinen Ausgangspunkt zu, weil auch vorgeschobene Ausläufer einer in der Tiefe oder sogar außerhalb der Orbita sitzenden Neubildung solche Verlagerungen hervorrufen können (Mennig 1970).

Der bei Orbitatumoren als Kardinalsymptom geltende einseitige Exophthalmus kam lediglich bei 15,7% der Patienten vor. Verursacht wurde er in zwei Dritteln dieser Fälle von einem Malignom der Nasennebenhöhlen. Es gibt viele Ursachen für das Auftreten eines einseitigen Exophthalmus - unter den malignen Tumoren der Orbita sind es das Rhabdomyosarkom sowie das sekundäre Plattenepithelkarzinom der Nase und Nasennebenhöhlen (Calcaterra u. Trapp 1988). Bei den Hautbasaliomen war er sehr selten. Das bestätigen auch Henderson und Mitarbeiter aus ihrem Patientengut (Henderson et al. 1994). Der einseitige Exophthalmus wird als charakteristisch für Orbitatumoren bezeichnet (Ewald et al. 1994). Man muss aber berücksichtigen, dass es sich dabei sowohl um entzündliche Prozesse als auch um gutartige Tumoren und Malignome handeln kann. Folglich erlaubt dieses Symptom dem Kliniker keine Aussage über die Dignität der Geschwulst und lässt auch keine weitere Vorstellung über ihren Sitz zu, außer dass sie hinter der frontalen Äquatorebene des Augapfels liegt.

Im Vergleich zum Exophthalmus stellte die Sehkraftminderung für die Patienten unserer Untersuchung viermal häufiger einen Grund dar, einen Arzt aufzusuchen. Sie war die am häufigsten registrierte Augenmanifestation. Abhängig von der Tumorlokalisation trat sie nicht immer als Frühsymptom auf. Solange der Nervus opticus dem Druck durch eine benachbarte Neoplasie ausweichen kann, kommt es zu erheblichen Nervenverlagerungen ohne wesentliche Beeinträchtigung der Sehkraft. Dagegen können vergleichsweise kleine Tumoren im hinteren Orbitadrittel und im Canalis opticus frühzeitig zur Erblindung führen (Mohr 2000). Zum Zeitpunkt der Klinikaufnahme wurde eine Visusverschlechterung in 43% der Fälle festgestellt und äußerte sich bei einem Drittel von ihnen im Fehlen jeglicher Lichtempfindung, in einer Amaurose. Nach Mennig spricht eine Visusminderung bei Tumorverdacht fast ausnahmslos für die Bösartigkeit des Prozesses. Er gibt an, dass dieses Symptom oft bei den von den Nasennebenhöhlen ausgehenden Orbitamalignomen vorkommt, die in den retrobulbären Raum eingewachsen sind (Mennig 1970). Auch in unserem Patientengut wurde eine Sehkraftminderung am häufigsten durch Karzinome oder Sarkome der Nasennebenhöhlen verursacht.

Ein Drittel der diagnostizierten Tumoren hatte seinen Ursprung in der Gesichtshaut und mehr als ein Fünftel in den Nasennebenhöhlen. Berücksichtigt man sowohl die histopathologischen Eigenschaften als auch die primäre Lokalisation des Tumors, so kamen in unserem Patientenkollektiv die Plattenepithelkarzinome des Oberkiefers am häufigsten vor. Gefolgt wurden sie von den Plattenepithelkarzinomen der Kieferhöhle, den Plattenepithelkarzinomen der Mundschleimhaut und den Basaliomen der Schläfe, die gleich häufig auftraten. Diese Angaben stimmen mit den Ergebnissen großer Zentren überein, welche die maxillären Plattenepithelkarzinome und die Basaliome der Haut zu den häufigsten sekundären Augenhöhlenmalignomen zählen (Günalp u. Gündüz 1997; Lieb 1994; Henderson et al. 1994; Shields 1989; Rootman 1988).

Bei den Hautmalignomen mit sekundärer Orbitabeteiligung in unserem Patientengut handelte sich um Basaliome und Plattenepithelkarzinome, wobei keine signifikante Prävalenz der einen oder anderen Gruppe beobachtet werden konnte. In der Literatur wird ein Überwiegen der Basaliome angegeben (Leibovich et al. 2005; Seccia et al. 1997; Margo u. Waltz 1993; Lober u. Fenske 1991; Luxenberg u. Guthrie 1986).

Unsere Fälle zeigen, dass eine Orbitabeteiligung bei Hautmalignomen zu Beginn der Erkrankung selten war. Sie gefährdeten die Orbita insbesondere, wenn es sich um Rezidive handelte. Diese entstanden meist infolge unvollständiger Tumorentfernung, was auch von Leibovich et al. beobachtet wurde (Leibovich et al. 2005) sowie Verzögerung der Behandlung. Drei der sieben sekundären Basaliome und zwei der sechs Plattenepithelkarzinome waren vorbehandelt und rezidierten. Diese Ergebnisse nähern sich den Angaben von Malhotra et al., dass die rezidivierenden Basaliome ein Drittel aller perioculären Basaliome darstellten und dass sie größer waren, größere Defekte und mehr Ausdehnung in die Tiefe aufwiesen als die zum ersten Mal vorkommenden Tumoren (Malhotra et al. 2004). In der Studie von Leibovich und Mitarbeitern aus Australien handelte sich bei 84,4% der untersuchten Basaliome um vorbehandelte Rezidive (Leibovich et al. 2005). In einer anderen Studie werden die rezidivierenden Plattenepithelkarzinome der periokularen Region mit 27% angegeben (Malhotra et al. 2004). Haas et al. weisen darauf hin, dass 60%

der Leute mit einer einzelnen Läsion irgendwann später ein anderes Hautmalignom an einer anderen Stelle aufweisen (Haas u. Kielty 1996).

Das jahrelange Bestehen der Basaliome ohne einen Arzt aufzusuchen oder bei nicht ausreichender Behandlung, führte nicht nur zu ausgedehnten ulzerierenden Hautveränderungen im Gesicht, sondern auch zu Destruktionen der Schädelbasis bzw. der mittleren Schädelgrube. Walling und Mitarbeiter weisen darauf hin, dass diese Faktoren zu einem aggressiven Tumorverhalten beitragen (Walling et al. 2004). Stanley et al. betonen, dass sie mehr zu Destruktionen beitragen als z.B. ein aggressives histologisches Verhalten im Bereich des Mittelgesichts oder embryonale Faktoren es bewirken (Stanley et al. 1984). Es besteht Einigkeit bezüglich der Frage, dass vorbehandelte Basaliome eine ungünstigere Prognose haben als noch nicht behandelte, irrelevant ist dabei die Methode der Vorbehandlung (McGovern u. Leffell 1999; Brewitt et al. 1975). Die Größe der Läsion ist von prognostischer Bedeutung. So weisen einige Autoren auf den Zusammenhang zwischen der Basaliomgröße und dem Rezidivierungsrisiko hin (Haas u. Kielty 1996; McGovern u. Leffell 1999). Je größer die Tumoren sind, desto mehr erhöht sich die Rezidivierungsrate, was wahrscheinlich auf die größere subklinische Ausbreitung bei größeren Tumoren zurückzuführen ist.

In keinem unserer Fälle mit einem Basaliom wurden die Orbitaspitze und der Sinus cavernosus erreicht. Dagegen infiltrierte ein Plattenepithelkarzinom vom spinozellulären Typ mit Ursprung in der Wangenhaut die Dura mater sowie den Sinus cavernosus. Dass Hautplattenepithelkarzinome tief infiltrierend sein können und ein solches Wachstum in die Tiefe wegen der unterhalb der Gesichtshaut liegenden vitalen Strukturen tödlich enden kann, wird auch von anderen Autoren angegeben (Simon et al. 1999; Ko et al. 1992). Die Hautmalignome waren außer in der Augenhöhle häufig auch in der Stirnhöhle, im Schläfen- und Jochbein, den Siebbeinzellen, dem Keilbein sowie in der Kaumuskulatur nachzuweisen. Diese Ergebnisse stimmen mit der Feststellung überein, dass die orbitale und intrakranielle Beteiligung keine häufige, aber ernst zu nehmende Konsequenz der Hautmalignome mit periorbitaler Lokalisation ist (Leibovitch et al. 2005; Selva et al. 2003; Veness u. Biankin 2000; Ko et al. 1992).

Ein Gesichtssulkus war in unserem Patientengut das häufigste Symptom der Hautmalignome und oft der Grund für die Betroffenen, einen Arzt zu konsultieren. In der Studie von Leibovitch et al. (Leibovitch et al. 2005) über Basaliome mit sekundärer Infiltration der Augenhöhle in Australien hatten alle Patienten eine sichtbare oder tastbare Schwellung. Brewitt und Mitarbeiter berichten, dass das häufigste Symptom, welches die Patienten zum Arzt führte, das Bluten des Tumors nach Reiben oder auch ohne äußere Einwirkung war. Genannt werden außerdem noch ein tränendes Auge, eine Schorfbildung, Schmerzen oder Juckreiz (Brewitt et al. 1975).

Auf eine Orbitabeteiligung hinweisende Symptome in unserer Untersuchung waren eine auf der knöchernen Unterlage nicht verschiebbliche Schwellung bei 35,7% der Patienten, eine Motilitätseinschränkung bei 30,4% und Bulbusdislokation bei 17,8%. Unter den sieben Patienten mit einem Basaliom wiesen drei eine Motilitätseinschränkung auf. Ein weiteres Frühsymptom einer Orbitabeteiligung bei den Hauttumoren war die Reduktion bzw. der Verlust der Sehkraft. Henderson und Leibovitch et al. berichten über die Diplopie als Frühsymptom bei den Basaliomen (Leibovitch et al. 2005; Henderson et al. 1994). Doppelbilder traten bei den Patienten unserer Studie nicht auf. Auch Schmerzen gehörten nicht zu den Frühsymptomen dieses Krankheitsbildes. Dieses Ergebnis stimmt mit Berichten über Basaliome überein, wonach diese Läsionen einen schmerzlosen Charakter und ein beinahe schmerzloses Wachstum haben, was ihre rechtzeitige Diagnose erschwert (Mouriaux et al. 1999; McNab et al. 1997).

In einem Fall erfolgte das Einwachsen eines Plattenepithelkarzinoms der Wangenhaut in die Augenhöhle über den Nervus infraorbitalis. Die relativ früh aufgetretene Hyp- und Parästhesie führte zunächst zur Fehldiagnose Trigemini-neuralgie. McNab et al. untersuchten die perineurale Ausbreitung der Hautplattenepithelkarzinome via Orbita und stellten ein häufiges Auftreten von Hyposensibilität, Ophthalmoplegie (Ptosis oder Diplopie) und Nervus facialis-Symptomatik fest (McNab et al. 1997). Schmerzen gehörten in ihrer Studie nicht zu den häufig registrierten Frühsymptomen, entwickelten sich aber immer mehr mit Fortschreiten des Prozesses. Als häufige Lokalisation dieser Tumorart geben sie die Stirn- und Augenbrauenhaut an (11/21). Die Wangenhaut war bei drei von 21

Patienten betroffen. In unserem Fall legten weitere Beschwerden den Verdacht auf ein Basaliom nah und erst ein halbes Jahr später nach histologischer Aufarbeitung des resezierten Materials wurde die korrekte Diagnose Plattenepithelkarzinom gestellt. Eine Orbitabeteiligung war bereits vorhanden, auch wenn sie auf den Orbitaknochen sowie die Periorbita begrenzt war. Eine Tumorausbreitung in die tieferen orbitalen Strukturen sowie intrakraniell, wie sie in der Fallstudie von Simon et al. beschrieben wird, konnte durch radikale Resektion in Zusammenarbeit mit einem Neurochirurgen verhindert werden (Simon et al. 1999). Veness berichtet, dass die Plattenepithelkarzinome am häufigsten zu einer perineuralen Tumorausbreitung in der Augenhöhle führen und die Behandlungsbemühungen darauf gerichtet sein müssen, eine Orbitabeteiligung zu vermeiden (Veness u. Biankin 2000).

Die Behandlung aller Hauttumoren erfolgte chirurgisch, durch Resektion mit einem Sicherheitsabstand. Strahlentherapie wurde einmal postoperativ eingesetzt. Dieses Vorgehen stimmt mit der Meinung anderer Autoren überein, dass die Chirurgie die Therapie der ersten Wahl bei Hautmalignomen ist und die Radiotherapie einen adjuvanten Charakter hat bzw. primär unter palliativer Zielsetzung durchgeführt werden sollte (Rochels u. Behrendt 1997; Brewitt et al. 1975). Der chirurgische Eingriff zur Entfernung des Hauttumors erfolgte je nach Lokalisation der Läsion meist über einen lateralen oder inferioren Zugang. Erweiterte Schnittführungen oder kombinierte Zugänge wurden angewendet. Der laterale Zugang mit entsprechender Orbitotomie hat sich in vielen Fällen bewährt, da er eine ausreichende Übersicht bietet und kosmetisch ansprechende Resultate ergibt. Dieses Vorgehen hat den Vorteil, dass der Befund tangential erreicht werden kann, und nicht in einem spitzen Winkel wie das bei dem medialen Zugang der Fall ist (Gehrke et al. 1997).

Eine Exenteratio orbitae wurde bei mehr als einem Drittel der Patienten mit einem Basaliom bzw. Plattenepithelkarzinom der Haut durchgeführt. Ein Plattenepithelkarzinom und zwei Basaliome der Haut rezidierten im ersten postoperativen Jahr und zogen weitere chirurgische Eingriffe nach sich. Von einer 60%-igen Rezidivierungsrate nach Exenteration berichtet Savage (Savage 1983). Er empfiehlt eine kombinierte cranio-faciale Resektion, um die Prognose zu verbessern. In einer Studie von Levin und Dutton waren sieben der insgesamt acht

durchgeführten Exenterationen die Folge eines rezidivierenden Basalioms (Levin u. Dutton 1991). Dies war in unserem Patientengut einmal der Fall.

Die Basaliom-Rezidive hatten eine Exenteratio bzw. Enucleatio orbitae zur Folge. Bei beiden handelte sich um Basaliome vom Terebrans-Typ. Während sie in unserem Patientengut 42,8% der Basaliome darstellten, berichten Rochels und Behrendt über eine Häufigkeit von 82,6% und weisen auf ihre hohe Rezidivrate von über 50% hin (Rochels u. Behrendt 1997). Sie halten die mikrochirurgischen Lappenplastiken zur Abdeckung der postoperativen Defekte in solchen Fällen für kontraindiziert, weil sie die Früherkennung weiterer Rezidive verhindern und eine epithetische Versorgung erschweren. Rapidis et al. berichten von zwei postoperativen Rezidiven unter den 19 Fällen mit Haut-Basaliomen und Orbitabeteiligung (Rapidis u. Liarkos 1998).

Von dem hohen Infiltrationspotential der Hautmalignome mit orbitaler Beteiligung spricht der Nachweis von Tumorgewebe in der Hirnhaut sowie intracraniell bei acht unserer Patienten mit dieser Diagnose. Die Hälfte von ihnen litt an einem Basaliom und die andere Hälfte an einem Plattenepithelkarzinom. Das Chiasma opticum wurde bei zwei der Patienten betroffen und zusätzlich das Hirnparenchym bei einem von ihnen. Andere Autoren beschreiben ebenfalls Fälle mit dieser Problematik (Simon et al. 1999; Ko et al. 1992).

Unser Patientengut wies gleich viele Karzinome der Nasennebenhöhlen wie Sarkome auf. Das unterscheidet sich von den Angaben in der Literatur, wo die ersten überwiegen: Nach Collins und Augustin sind etwa 80% der Nasennebenhöhlentumoren Karzinome und 20% Sarkome, wobei in 80% der Fälle ihr Ursprung im Sinus maxillaris liegt (Collins u. Augustin 1997). Ähnliche Ergebnisse präsentierten Johnson und Mitarbeiter: In ihrer Studie waren 80% der Nasen- und Nasennebenhöhlentumoren Karzinome und 15% Sarkome (Johnson et al. 1984). Mann et al. berichten von 75% Karzinome, 17,5% Sarkome und 7,5% neurogene Sinustumoren (Mann et al. 1989). Fünfundfünfzig Prozent der Tumoren hatten ihren Ausgangspunkt in der Kieferhöhle allein oder in Kombination mit anderen Nebenhöhlen. In unserer Untersuchung betrug dieser Anteil 63% und liegt damit zwischen den Ergebnissen der beiden erwähnten Studien. Es fiel auf, dass alle

Karzinome ihren Ursprung im Sinus maxillaris hatten. Die häufigste Tumorart, welche eine Orbitainvasion verursacht hatte, war das Plattenepithelkarzinom der Kieferhöhle. Das stimmt mit den Ergebnissen zahlreicher Publikationen überein (Nishino 2003; Nibu et al. 2002; Curtin u. Rabinov 1998; Kanski 1996; Lieb 1994; Mann et al. 1989; Kimmelman u. Korovin 1988; Johnson et al. 1984). Von den Siebbeinzellen waren zwei Sarkome ausgegangen, die sich sternförmig in alle Richtungen ausbreiteten, die Mittellinie überschritten und intrakraniell einbrachen.

Die Tendenz, dass generell jüngere Patienten an Sarkomen, während ältere Patienten an Karzinomen erkranken (Mann et al. 1989), kann durch unsere Ergebnisse bestätigt werden: Die Patienten mit einem Sarkom der Nasennebenhöhlen waren im Alter zwischen elf und 31 Jahren. Diejenigen mit einem Karzinom befanden sich ausnahmslos in der sechsten Dekade. Unsere Ergebnisse stimmen mit der Beobachtung überein, dass die Zahl der Männer mit einem Malignom der Nasennebenhöhlen überwiegt (Mann et al. 1989; Johnson et al. 1984). Das Verhältnis der betroffenen Männer zu Frauen betrug 3:1.

Eine Orbitabeteiligung z.Z. der Erstdiagnose wiesen 37,5% unserer Patienten mit einem sekundären Nasennebenhöhlenmalignom auf. Es handelte sich ausschließlich um Sarkome. Darunter waren beide Sarkome mit Ursprung in den Siebbeinzellen. Johnson und Mitarbeiter berichten über eine initiale Orbitabeteiligung ihrer Patienten mit Nasennebenhöhlentumoren von 70% (Johnson et al. 1984). Sie stellten fest, dass die Mehrheit der Nasennebenhöhlentumoren (88%) innerhalb von einem Jahr nach der Erstdiagnose in die Orbita eingewachsen war. Unsere Ergebnisse bestätigen diese Beobachtung. In den analysierten Fällen variierte die Zeit bis es zu einer Orbitainvasion kam von einigen Wochen bis zu sechs Monaten.

Übereinstimmend mit anderen Berichten (Hayashi et al. 2001; Weisman et al. 2001; Curtin u. Rabinov 1998; Kimmelman u. Korovin 1988; Rootman 1988), lieferten die Erstsymptome der Kieferhöhlenmalignome auch in unserem Patientenkollektiv keinen Hinweis auf eine Orbitabeteiligung. Die Symptome waren unspezifisch für eine Orbitabeteiligung und oft einer Sinusitis ähnlich. Eine ausgeprägte primäre Symptomatik im Sinne einer Sinusitis mit starker nächtlicher Nasenblutung und eine subjektive Sehverschlechterung zeigte sich im Fall einer jungen Frau mit

Chondrosarkom der Ethmoidalzellen. Steurer und Mitarbeiter berichten über ein Chondrosarkom der Rhinobasis mit Infiltration der Lamina cribrosa und der Orbita, das ebenfalls eine massive Sehstörung verursacht hat sowie zu der vorläufigen Diagnose Sinusitis führte (Steurer et al. 1993). Johnson et al. weisen darauf hin, dass eine falsche initiale Diagnose Sinusitis bei den Fällen mit einem Malignom der Nasennebenhöhlen möglich ist. Sie sollte aber insbesondere bei Vorhandensein von länger bestehenden Gesichts- und Augenschmerzen rechtzeitig durch Wiederholung der Röntgenuntersuchungen und Biopsie reevaluiert werden (Johnson et al. 1984) wie auch in dem Fall aus unserem Patientengut vorgegangen wurde.

Als häufigste Symptome bei den sekundären epithelialen Malignomen der Nasennebenhöhlen dokumentierte Rootman in 74% der Fälle Schmerzen und Parästhesie und in 53% nichtachbiale Bulbusverlagerung (Rootman 1988). Ähnliche Symptome wurden auch bei den Patienten der Nordwestdeutschen Kieferklinik beobachtet: Hypästhesie und Druckschmerz im Bereich des N. infraorbitalis sowie Bulbusdislokation.

Entweder durch direktes Einwachsen des Tumors in die Orbita oder als Folge des erforderlichen chirurgischen Eingriffs zur Tumorentfernung haben 65% der Sinusneoplasien Auswirkungen auf orbitale Strukturen (Collins u. Augustin 1997). Kanski zufolge tritt eine Orbitainvasion, verursacht durch maligne Nasennebenhöhlentumoren, bei ca. 50% der Patienten ein (Kanski 1996). Unsere Fälle bestätigen die Aussage von Curtin (Curtin u. Rabinov 1998), dass keine Orbitastruktur vor ihnen sicher ist, zumal durch die unmittelbare Nachbarschaft vor allem die mediale und untere Begrenzung der Orbita, deren Spitze und die anliegenden Weichgewebsstrukturen gefährdet wurden. Es fällt auf, dass bei allen Betroffenen die Periorbita sowie der extrakonale Raum bereits infiltriert waren. Somit befanden sich drei Viertel der Nasennebenhöhlenmalignome in Stadium III, da sie eine umschriebene Orbitainfiltration aufwiesen, und ein Viertel von ihnen - mit einer diffusen orbitalen Ausbreitung - in Stadium IV. Bei den Patienten, deren Nasennebenhöhlentumoren die Orbita diffus infiltrierten, wurde eine Tumorresektion zusammen mit dem Neurochirurgen sowie eine Exenteration durchgeführt. Trotz ihres intraorbitalen Wachstums wurden alle Stadium III-Karzinome und -Sarkome

primär orbitaerhaltend operiert, wobei sich den nicht radikal intendierten Eingriffen eine postoperative Strahlen- oder Chemotherapie anschloss.

Über positive Ergebnisse dieser gegenüber dem Orbitainhalt konservierenden Strategie wird in der Literatur berichtet (Katz et al. 2002; Nishino 2003; Werner et al. 1997; Günalp u. Gündüz 1997; Mann et al. 1989). In einer retrospektiven Studie untersuchte Nishino 26 Patienten mit fortgeschrittenen malignen Tumoren der Kieferhöhle mit Orbitabeteiligung, die durch eine multimodale Therapie, bestehend aus konservativer Chirurgie, Strahlentherapie und regionaler Chemotherapie, effektiv behandelt wurden (Nishino 2003). Die häufigste Erkrankung war Plattenepithelkarzinom. Bei allen 26 Patienten wurde der Orbitainhalt trotz Orbitabeteiligung erhalten. Neunzehn dieser Patienten wiesen adäquate Augenfunktion auf. Die allgemeine Überlebensrate war bei Patienten mit einer Tumorerkrankung, anders als Plattenepithelkarzinom, signifikant schlechter. Aus diesem Grund wurde betont, dass die Erhaltung des Orbitainhalts bei Patienten mit Malignomen, anders als Plattenepithelkarzinome und bei solchen mit einer Orbitaspitzenbeteiligung, gut überlegt sein muss.

Die konservierende Strategie wird auch von Ergebnissen unterstützt, wonach die Überlebensrate der orbitaerhaltend behandelten Patienten, die operiert und bestrahlt wurden, vergleichbar oder sogar höher ausfiel, als diejenige bei einem radikalen chirurgischen Vorgehen (Mann et al. 1989) oder bei alleiniger Strahlentherapie (Hayashi et al. 2001).

Werner et al. berichten, dass in bestimmten Fällen auch bei einer umschriebenen Infiltration (Stadium III) orbitaerhaltend operiert werden kann, vorausgesetzt die Indikation wird sehr sorgfältig und grundsätzlich interdisziplinär gestellt und eine gezielte Schnellschnitt-Diagnostik wird vorgenommen. Bei einer diffusen Orbitainfiltration (Stadium IV) halten sie dagegen eine Exenteration in aller Regel für unumgänglich (Werner et al. 1997).

Bei sechs der acht Nasennebenhöhlenmalignomen wurde zur Tumorentfernung ein modifizierter Dieffenbach-Zugang als Weber-Fergusson-Inzision gewählt. In drei Fällen befand sich pathologisches Gewebe auch in der oberen Gesichtsetage und stand in Kontakt mit der vorderen Schädelbasis bzw. infiltrierte sie, so dass ein

zusätzlicher koronaler Zugang – zweimal als frontale und einmal als bifrontale Kraniotomie - erforderlich war. In drei Fällen wurde er mit einer Exenteratio bzw. Enucleatio orbitae kombiniert. Die kombinierten kraniofacialen Eingriffe wurden in Kooperation mit dem Neurochirurgen durchgeführt, wie auch von anderen Autoren empfohlen (Plinkert u. Zenner 1996; Rochels et al. 1995).

Der Dieffenbach-Zugang wird wegen seiner guten Übersicht sowie dem transfacialen Zugang zu zentral gelegenen Prozessen zur Entfernung von Malignomen in der mittleren Gesichtsetage empfohlen (Schliephake 2003). Plinkert und Zenner berichten, dass über die transfaciale Eröffnung sowohl die Orbita als auch sämtliche Nasennebenhöhlen, die vordere Schädelbasis, die Fossa pterygopalatina und der Clivus freigelegt werden können (Plinkert u. Zenner 1996). Ihre Erfahrung zeigt, dass diese Exposition die intraoperative Blutungskontrolle verbessert und zusätzlich das Risiko einer Verletzung der Schädelbasis sowie des Auges minimiert. Einen weiteren entscheidenden Vorteil der transfacialen Technik sehen die beiden Autoren in der großen Flexibilität und den zahlreichen Möglichkeiten, die Inzisionen den individuellen Erfordernissen anzupassen. So praktizieren sie häufig eine Weber-Fergusson-Inzision oder erweitern den transfacialen Zugang nach kranial bei Vorhandensein höher gelegener Tumormassen. Rochels et al. wenden den Bügelschnitt routinemäßig zur Entfernung von Tumoren aus der oberen und mittleren Orbitaetage über einen transperiostalen Zugang oder nach erweiterter supraorbitaler Knochenresektion (Rochels et al. 1995). Die Vorteile dieser Schnittführung sehen sie in ihrer Erweiterbarkeit in Richtung Nasennebenhöhlen bzw. vordere und mittlere Schädelgrube und der geringen postoperativen Hautschwellung, die zu optimalen kosmetischen Spätresultaten beiträgt.

In vier der insgesamt sechs Stadium III-Fälle unserer Untersuchung traten Lokalrezidive auf, die durch eine erneute Operation beherrschbar waren. Das Überleben der Patienten wurde dadurch nicht beeinträchtigt. So war eine Exenteration nach der Initialtherapie in einem Fall indiziert und eineinhalb Jahre später blieb das Behandlungsergebnis stabil. Die Hälfte der Patienten dieser Gruppe behielt ihr funktionstüchtiges Auge.

Nach Carrau und Mitarbeitern ist die Orbitabeteiligung bei Nasennebenhöhlenmalignomen ein prognostisches Merkmal, verbunden mit einem erhöhten Risiko für lokales Rezidiv und verringerte Überlebenschancen (Carrau et al. 1999). Sie stellen fest, dass die die Periorbita infiltrierenden Tumoren ein höheres Invasionspotential bzw. Malignitätsgrad haben und zu einer schlechteren Prognose führen. Es besteht aber Einigkeit darüber, dass orbitale Knochenarrosion allein keine absolute Indikation für eine Exenteration darstellt. Ihre Untersuchung bestätigt, dass die Orbitaschonung bei Nichtüberschreitung der Periorbita durch das Malignom, das Behandlungsergebnis nicht verschlechtert. Sie unterstützt somit den aktuellen Trend zur Erhaltung der Orbita.

Die Nasennebenhöhlenmalignome sind zwar selten, aber mit einer schlechten Prognose verbunden, wenn sie nicht früh diagnostiziert werden (Weisman et al. 2001; Kanski 1996). Die Patienten der Nordwestdeutschen Kieferklinik erschienen zwischen drei Wochen und sechs Monaten, durchschnittlich drei Monate, nach Auftreten der ersten Symptome in der Klinik. In der Literatur wird eine Latenzzeit von 7-9 Monaten angegeben (Plinkert u. Zenner 1996). In typischer Weise kommen die Patienten erst mit fortgeschrittenen Tumoren zur Behandlung und die endgültige histologische Diagnose wird meist Monate nach den üblicherweise diskreten Primärsymptomen gestellt (Nibu et al. 2002; Weismann et al. 2001). Das häufig sehr lange Zeitintervall zwischen den Erstsymptomen und dem Therapiebeginn erklären Plinkert und Zenner mit den vorkommenden uncharakteristischen Symptomen der tief im Mittelgesicht versteckten Nasennebenhöhlenmalignome sowie ihrem seltenen Vorkommen (3-5% aller Malignome des oberen Atemtraktes) (Plinkert u. Zenner 1996). Diese Faktoren sollen maßgeblich für die schlechte Prognose der sekundären Nasennebenhöhlentumoren verantwortlich sein (Ganzer et al. 1992; Flores et al. 1984; Hopkin et al. 1984).

Im Gegensatz zu der hohen Zahl behandelter Aderhautmelanome mit Orbitabeteiligung in den Studien anderer Autoren (Shields et al. 2004; Günalp u. Gündüz 1997; Hayton et al. 1989), kam in unserer Untersuchung ein Fall mit dieser Diagnose vor. Die aufgezählten Studien stammen von ophthalmologischen Zentren, die- aufgrund ihrer Spezialisierung - deutlich mehr solche Fälle aufweisen als die Kiefer- und Gesichtschirurgischen Kliniken.

Das untersuchte Patientenkollektiv wies in dem angegebenen Zeitraum von fünf Jahren keine Fälle von Lidmalignomen mit sekundärer Orbitainfiltration. Das unterscheidet sich von Untersuchungen anderer medizinischer Zentren, wo diese Tumoren häufig angegeben werden (Ohtsuka et al. 2005; Shields et al. 2004; Malhotra et al. 2004; Günalp u. Gündüz 1997; Kennedy 1984).

Sekundäre Orbitamalignome stellen die häufigste Indikation für eine Exenteratio orbitae dar (Lin et al. 2002; Mouriaux et al. 1999).

Levin und Dutton berichten von 80% Exenterationen infolge sekundärer Orbitabeteiligung durch Malignome (Levin u. Dutton 1991) und diesbezüglich von einer Prädominanz der epithelialen Tumoren. 62% (61/99) aller von ihnen vorgestellten Fälle waren epitheliale Malignome i.e.S. mit dem Plattenepithelkarzinom als häufigste Tumorart (n=32). Die Plattenepithelkarzinome hatten ihren Ursprung dreizehnmal in den Nasennebenhöhlen, zwölfmal in der Haut, sechsmal in der Konjunktiva und einmal im Tränensack. Die Melanome waren die Ursache für 18 der 99 Fälle mit einer Exenteratio orbitae.

Ähnlich wie bei Levin und Dutton handelte es sich bei 81,3% (349/429) der von Günalp und Gündüz präsentierten Fälle mit einer Exenteration um sekundäre bösartige Neoplasien der Augenhöhle (Günalp u. Gündüz 1997). Darunter waren die Plattenepithelkarzinome mit 30,3% die größte Tumorgruppe. Sie waren häufiger in den Lidern, dem Auge und der Konjunktiva lokalisiert und weniger im Bereich der Nase und den Nasennebenhöhlen.

In der Studie von Ben Simon et al. waren Plattenepithelkarzinome und Basaliome zusammen für fast 50% der Exenterationen verantwortlich, wobei die ersten überwogen und ausgedehntere Resektionen erforderten (Ben Simon et al. 2005).

Lin und Mitarbeiter berichten in einer retrospektiven Studie, die über 13 Jahre dauerte, über sechs von insgesamt sieben Fällen mit sekundären Orbitamalignomen – darunter zwei Plattenepithelkarzinome der Konjunktiva, ein Plattenepithelkarzinom der Nasennebenhöhlen, zwei Basaliome der Haut und ein Rhabdomyosarkom der Nasennebenhöhlen – die eine Exenteration erforderten (Lin et al. 2002).

In der Nordwestdeutschen Klinik wurden im Zeitraum von fünfeinhalb Jahren neun Exenterationen und eine Enukleation bei der Diagnose sekundäres Orbitamalignom durchgeführt. Vergleichbar mit den o.g. Studien handelte es sich in sechs der zehn Fälle (60%) um ein Plattenepithelkarzinom. Sein Ursprung war dreimal in der Gesichtshaut, zweimal in der Kieferhöhle und einmal in der Konjunktiva. Bei 26% der Patienten unserer Klinik mit sekundären Orbitamalignomen konnte das Auge nicht erhalten werden. Übereinstimmend mit anderen Autoren gilt, dass dieser Eingriff nicht routinemäßig angewendet wird, sondern ausschließlich in Fällen mit ausgedehnten und tief infiltrierenden Tumoren, die auf andere Behandlungsmethoden nicht ansprachen oder aufgrund einer verzögerten Behandlung ein fortgeschrittenes Wachstum erfuhren (Rohrbach u. Lieb 1998; Stern et al. 1993). Ein Beispiel dafür sind die Fälle mit einem im ersten postoperativen Jahr nach dem ausräumenden Eingriff entstandenen Rezidiv bzw. einer Metastase. Es handelt sich um Fälle mit einer ausgedehnten Tumorsektion und einer schlechten Heilungsprognose. Bei einem Patienten wurden pulmonale und Lymphknotenmetastasen diagnostiziert. Ein zweiter Patient entwickelte ein Tumorzidiv, das durch einen weiteren chirurgischen Eingriff beherrscht werden konnte. Zwei weitere Patienten verstarben an den Folgen ihrer Rezidive und Metastasen.

Es wird angenommen, dass beinahe 45% der Nasennebenhöhlenkarzinome so weit in die Orbita einwachsen, dass eine Exenteratio notwendig ist (Shields 1989). In einer zehn Jahre umfassenden Studie mit 70 Malignomen, die eine maxilläre Resektion erforderten, wurde der Eingriff in zwei Fünfteln der Fälle mit einer orbitalen Exenteration kombiniert (Yucel et al. 2000). Die primäre Tumorlokalisation war am häufigsten die Gesichtshaut (53%), gefolgt von der Kieferhöhle und dem Oberkieferknochen (20%). In mehr als der Hälfte der Fälle (54 %) handelte es sich um Plattenepithelkarzinome und in einem Fünftel um Basaliome.

Nach Lieb entstehen die Mehrzahl der zur Exenteration führenden Tumoren aus den Nasennebenhöhlen oder wachsen sekundär von den Augenlidern und der Bindehaut in die Orbita ein (Lieb 1994).

Obwohl in vielen Kliniken der Nachweis einer Orbitabeteiligung bei malignen Nasennebenhöhlentumoren in der Regel zu einer Exenteratio führt, wird diese

radikale Maßnahme zunehmend hinterfragt. Anlass dafür sind Erfahrungen mit Patienten, welche die Exenteration ablehnten und demzufolge orbitaerhaltend operiert wurden, eine verbesserte bildgebende Diagnostik, eine Brachytherapie mit computeroptimierter 3-D-Planung, ein gesteigertes Bewusstsein um die individuelle psychosoziale Situation sowie die Verwendung mikrochirurgischer Techniken (Werner et al. 1997).

Die Exenteration infolge des Aderhautmelanoms aus unserem Patientengut wurde unter Belassung des Ober- und Unterlides durchgeführt. Shields et al. empfehlen eine Lid-schonende Exenteration bei fortgeschrittenen, die Orbita infiltrierenden Melanomen der Aderhaut und Konjunktiva sowie Plattenepithelkarzinomen der Konjunktiva (Shields et al. 1991). Sie wenden diese Technik auch bei etwa der Hälfte der bösartigen Lidtumoren sowie bei intraokularen Tumoren mit Orbitabeteiligung an und empfehlen sie wegen der schnelleren postoperativen Heilung sowie der besseren ästhetischen Ergebnisse (Shields et al. 2000). Diese Ansicht teilen auch andere Berichterstatter (Ben Simon et al. 2005; Mohr 2000). Den Angaben von Shields et al. entsprechend dauert es in den Fällen mit Liderhaltung von der Exenteration bis zur Wundheilung und bis zur Bereitschaft für die Aufnahme einer Augenprothese durchschnittlich vier Wochen. Nach Eingriffen mit einer Lidresektion beträgt diese Zeit 68 Wochen.

Die Frage, ob und wann bei einer Exenteration die Lider erhalten werden sollen oder nicht, wird von den Chirurgen seit Jahrzehnten diskutiert. Iliff erwähnt in seinem Bericht aus dem Jahr 1957, dass sich schon seine Vorgänger mit der Frage beschäftigten, ob die Lider geschont werden sollen, um ein besseres kosmetisches Ergebnis zu erzielen, oder ob sie besser reseziert werden, um eine totale Tumorentfernung zu gewährleisten (Iliff 1957-58). Er selbst vertritt die Meinung, dass der postoperative Defekt am besten mit einer Epithese versorgt werden kann, welche ein sauberes, epithelisiertes Prothesenlager mit klar definierten Orbitaländern und damit eine Entfernung der Lider voraussetzt.

Um unnötig entstellende Maßnahmen zu vermeiden und die Prothesenfähigkeit der Augenhöhle für eine rasche Rehabilitation zu erhalten, werden heute die Augenlider einschließlich der Conjunktiva tarsi und bulbi im Sinne eines individualisierten

Vorgehens bei der Exenteration nicht obligat mitreseziert. Mohr und Esser (Mohr u. Esser 1997) sowie Ben Simon und Mitarbeiter (Ben Simon et al. 2005) stellen fest, dass so ein individuelles Vorgehen mit maximalem Erhalt an Gewebe und Strukturen das Risiko für ein lokales Rezidiv oder einen tumorbedingten Tod nicht erhöht, wobei das biologische Tumorverhalten unbedingt mitberücksichtigt werden sollte. Mit Rücksicht auf die Lebensqualität der Patienten nach der Augenhöhlenausräumung und um eine eventuell notwendige frühe postoperative Strahlentherapie zu ermöglichen, empfehlen Mohr und Esser dringend primäre wiederherstellende chirurgische Maßnahmen. Diese wurden ihrem Bericht nach bei 64% ihrer Patienten ohne negative Auswirkung auf die Prognose durchgeführt (Mohr u. Esser 1997).

Übereinstimmend mit dieser Meinung wurde in der Nordwestdeutschen Klinik eine plastische Deckung der nach der Exenteration entstandenen Defekte überwiegend mit einem M. Latissimus-dorsi-Lappen und in einem Fall mit Vollhauttransplantaten durchgeführt. Die prothetische Versorgung erfolgte durch Epithesen, Sonderlesebrillen oder Obturatoren. Verzichtet wurde auf plastisch-rekonstruktive Maßnahmen, nur in Fällen mit kurzer Zeit nach der Orbitaausräumung eingetretenen Rezidiven bzw. Metastasen sowie in dem Fall einer 90-jährigen Patientin angesichts ihres Alters und Allgemeinzustandes. Die vollständige Tumorentfernung stand bei der Behandlung immer an erster Stelle, obwohl funktionelle und ästhetische Überlegungen zwecks sozialer Reintegration und Verbesserung der Lebensqualität der Patienten stark berücksichtigt wurden. Rahman und Mitarbeiter unterstreichen, dass die Abdeckung der Wunde zwar ein wichtiges kosmetisches Problem darstelle, im Vergleich zur Vollständigkeit der Tumorresektion aber zweitrangig sei (Rahman et al. 2005).

7. Zusammenfassung

Bei 38 Patienten, die wegen eines Malignoms in der mittleren Gesichtsetage im Zeitraum von Juli 1993 bis Juli 1998 in der Nordwestdeutschen Kieferklinik behandelt wurden, bestand ein Tumor mit Ausdehnung in der Orbita. Die Diagnose in jedem einzelnen Fall basierte auf klinischen Befunden, auf Ergebnissen der pathohistologischen Analyse und, soweit vorhanden, der computer- und magnetresonanztomographischen Untersuchungen.

Die malignen sekundären Orbitatumoren in dieser Studie hatten ihren Ursprung am häufigsten in der Gesichtshaut, in den Nasennebenhöhlen und dem Oberkiefer. Die Karzinome, darunter Plattenepithelkarzinome und Basaliome, waren die häufigste Tumorart. Berücksichtigt man sowohl die histopathologischen Eigenschaften als auch die primäre Lokalisation des Tumors, so überwogen Plattenepithelkarzinome des Oberkiefers, Plattenepithelkarzinome der Mundschleimhaut und Basaliome der Schläfe. Die Mehrzahl der Patienten war älter als 50 Jahre. Die aufgetretenen Symptome waren eher unspezifisch, was das Erkennen eines Orbitatumors als sekundäres Malignom sowie die Bestimmung seiner Lokalisation, Größe und Beziehung zu benachbarten Strukturen erschweren kann. Schmerzen gehörten nicht zu den Frühsymptomen. Symptome wie eine sichtbare Bulbusverlagerung, Visusverschlechterung, Diplopie und Augenmotilitätsstörungen, die sichere Zeichen einer Beteiligung der Orbitastrukturen sind und auf einen Orbitatumor hindeuten können, traten selten als Frühsymptome auf. Der bei Orbitatumoren als Kardinalsymptom geltende einseitige Exophthalmus kam bei den sekundären Orbitamalignomen dieser Arbeit selten vor. Somit stellte er kein verlässliches Zeichen für einen sekundären Orbitatumor dar. Verursacht wurde er in zwei Dritteln der Fälle von einem Malignom der Nasennebenhöhlen. Im Vergleich zum Exophthalmus bildete eine Sehkraftminderung viermal häufiger den Grund einen Arzt aufzusuchen. Eine Schwellung im Gesichtsbereich war das häufigste Symptom. Bei Tumoren im Mittelgesicht und im Bereich der Schädelbasis sollte stets eine Orbitabeteiligung sicher ausgeschlossen werden.

In 24 Fällen erfolgte die Behandlung ausschließlich chirurgisch. In weiteren 10 Fällen wurde sie mit Strahlen- und/oder Chemotherapie kombiniert. Die

chirurgischen Eingriffe variierten von Orbitotomie über Exenteration bis weite cranio-faciale Resektionen mit oder ohne Lymphknotenausräumung. Das Auge musste bei zehn Patienten entfernt werden. Eine Defektdeckung wurde bei etwa der Hälfte der operierten Patienten gleich im Anschluss der Tumorresektion und bei einem Fünftel von ihnen verzögert durchgeführt.

Häufig werden die Gesichtsmalignome diagnostiziert, bevor sie die Orbita erreichen. Eine Verzögerung der Therapie, Fehlbehandlung oder Rezidive können dann eine Orbitabeteiligung sowie Destruktionen der Schädelbasis und der mittleren Schädelgrube zur Folge haben. In diesem Sinne sind rechtzeitige Diagnose und Therapie sowie regelmäßige Nachuntersuchungen entscheidend, um eine Tumorausbreitung in die Orbita zu verhindern. Das Management der sekundären Orbitamalignome erfordert ein individuelles, tumor- und patientenorientiertes Vorgehen, basiert auf den diagnostischen Ergebnissen sowie den neuesten wissenschaftlichen Erkenntnissen und setzt oft eine multidisziplinäre Zusammenarbeit der involvierten Spezialisten voraus.

8. Literaturverzeichnis

- Adkins JW, Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr, Flanagan JC, Campanella PC (1996)** Plasmocytoma of the eye and orbit. *Int Ophthalmol* 20:339-43
- Alonso PE, Bescansa E, Salas J, de Haro J, Redondo A, Rioja LF (1995)** Perineural spread of cutaneous cell carcinoma manifesting as ptosis and ophthalmoplegia (orbital apex syndrome). *Br J Plast Surg* 48(8):564-8
- Ben Simon GJ, Schwarcz RM, Douglas R, Faschetti D, Mccann JD, Goldberg RA (2005)** Orbital exenteration: One size does not fit all. *Am J Ophthalmol* 139:11-17
- Bock NJJ, Maerker R, Guthoff R (1988)** Zur Indikation der Exenteratio orbitae beim malignen Melanom der Lidhaut. *Fortschr Kiefer Gesichtschir* 33:162-163
- Böcker W, Denk H, Heitz Ph (1997)** Pathologie, Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore
- Brewitt H, Hansen MK, Huerkamp B (1975)** Das Basaliom der Augenlider – Klinik und Therapie. *Klin Mbl Augenheilk* 166:503-514
- Bullock JD, Goldberg SH, Rakes SM (1989)** Orbital tumors in children. *5(1):13-6*
- Bussarsky V, Tzekov C, Cherninkova S, Iliev I, Nachev S, Gudeva T (2001)** Neurosurgery in relation to orbital tumors. *Bulgarian review of Ophthalmology* 2:36-42
- Calcaterra TC, Trapp TK (1988)** Unilateral Proptosis. *Otolaryngol Clin North Am* 21(1):53-63
- Carrau RL, Segas J, Nuss DW, Snyderman CH, Janecka IP, Myers EN, D'Amico F, Johnson JT (1999)** Squamous cell carcinoma of the sinonasal tract invading the orbit. *Laryngoscope* 109(2, Pt 1):230-5
- Castillo BV Jr, Kaufmann L (2003)** Pediatric tumors of the eye and orbit. *Pediatr Clin North Am* 50(1):149-72
- Collins JF, Augustin AJ (1997)** Augenheilkunde
- Curtin HD, Rabinov JD (1998)** Extension to the orbit from paraorbital disease. The sinuses. *Radiol Clin North Am* 36(6):1201-1213
- Demirci H, Shields CL, Shields JA, Honavar SG, Mercado GJ, Tovilla JC (2002)** Orbital tumors in the older adult population. *Ophthalmology* 109(2):243-8
- Drosos Z (1992)** Die Tumoren der Orbita. Med. Dissertation. Universität Hamburg
- Ewald H, Rochels R, Kimmig B (1994)** Enophthalmus bei sekundärem Orbitatumor – ein kasuistischer Beitrag. *Röntgenpraxis* 47, 275-276
- Ezra E, Mannor G, Wright JE, Rose GE (1995)** Inadequately irradiated solitary extramedullary plasmocytoma of the orbit requiring exenteration. *Am J Ophthalmol*. Dec; 120(6):803-5

- Flores AD, Anderson DW, Doyle PJ, Jackson SM, Morrison MD (1984)** Paranasal sinus malignancy – a retrospective analysis of treatment methods. *J Otolaryngol* 13:141-146
- Ganzer U, Donath K, Schmelzle R (1992)** Geschwülste der inneren Nase, der Nasennebenhöhlen, des Oberkiefers. In: Naumann HH, Helms J, Herberhold C, Kastenbauer E *Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis*. Thieme, Stuttgart, 312-359
- Gehrke G, Kohlhaas M, Schaudig U, Schmelzle R (1997)** Tumoren der Orbita: Management und chirurgische Ergebnisse. In: Rochels R, Behrendt S (Hrsg.) *Orbita-Chirurgie*. Einhorn-Presses Verlag
- Goldberg SH, Cantore WA (1997)** Tumors of the orbit. *Curr Opin Ophthalmol* 8(5):51-56
- Gottschaidt M, Walter W (1974)** Zur Klinik und Diagnostik des intraorbitalen Kavernoms. *Klin Mbl Augenheilk* 164:768-772
- Günalp I, Gündüz K (1997)** Secondary orbital tumors. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 13(1):31-5
- Günalp I, Gündüz K, Dürük K (1996)** Orbital exenteration: A review of 429 cases. *Int Ophthalmology* 19(3):177-184
- Haas AF, Kielty DW (1996)** Basal cell carcinoma. In: Mannis MJ, Mascai MS, Huntley AC *Eye and Skin Disease*, Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia
- Haik BG, Jereb B, Smith ME, Ellsworth RM, McCormick B (1986)** Radiation and chemotherapy of parameningeal rhabdomyosarkoma involving the orbit. *Ophthalmology* 93:1001-1009
- Hatano Y, Terashi H, Kurata S, Asada Y, Shibuya H, Tanaka A, Tada H, Fujiwara S, Watanabe T, Suzuki M, Kurono Y, Takayasu S (1999)** Invasion of the lacrimal system by basal cell carcinoma. *Dermatol Surg* 25(10):823-6
- Hayashi T, Nonaka S, Bando N, Kobayashi Y, Imada M, Harabuchi Y (2001)** Treatment outcome of maxillary sinus squamous cell carcinoma. *Cancer* 92(6):1495-503
- Hayton S, Lafreniere R, Jerry LM, Temole WJ, Ashley P (1989)** Ocular melanoma in Alberta: A 38 year review pointing to the importance of tumor size and tumor histology as predictors of survival. *J Surg Oncol* 42:215-218
- Heckmann M, Zogelmeier F, Konz B (2002)** Frequency of facial basal cell carcinoma does not correlate with site-specific UV exposure. *Arch Dermatol* 138:1494-97
- Henderson JW, Campell RJ, Farrow GM, Garrity JA (1994)** *Orbital Tumors*. 3rd edn. Thieme-Stratton, New York
- Hogan MJ, Zimmerman LE (1962)** *Ophthalmic pathology, an atlas and textbook*. II. Ausgabe. WB Saunders Company, Philadelphia-London
- Hopkin N, McNicoll W, Dalley VM, Shaw HJ (1984)** Cancer of the paranasal sinuses and nasal cavities. *J Laryngol Otol* 98:585-595

- Hosten N, Anders N, Neumann K (1995)** Auge und Orbita: radiologische Differenzierung. Thieme, Stuttgart
- Hungerford J (1989)** Prognosis in ocular melanoma. *Br J Ophthalmol* 73:689-90
- Iliff CE (1957-1958)** Tumors of the orbit. *Trans Am Ophthalmol Soc* 55:505-541
- Iliff WJ, Marback R, Green WR (1975)** Invasive squamous cell carcinoma of the conjunctiva. *Arch Ophthalmol* 93(2):119-22
- Johansen S, Heegaart S, Bogeskov L, Prause JU (2000)** Orbital space-occupying lesions in Denmark 1974-1997. *Acta Ophthalmol Scand* 78(5):547-52
- Johnson LN, Krohel GB, Yeon EB, Parnes SM (1984)** Sinus tumors invading the orbit. *Ophthalmology* 91(3):209-17
- Johnson TE, Tabbara KF, Weatherhead RG, Kersten RC, Rice C, Nasr AM (1997)** Secondary squamous cell carcinoma of the orbit. *Arch Ophthalmol* 115(1):75-8
- Kang JK, Lee IW, Jeun SS, Choi YK, Jung CK, Yang JH, Kim DS (1997)** Tumors of the orbit. Pitfalls of the surgical approach in 37 children with orbital tumor. *Child's Nerv Syst* 13:536-541
- Kanski J (1996)** Lehrbuch der klinischen Ophthalmologie. 2. Aufl. Thieme, Stuttgart
- Karesh J (1990)** Orbital exenteration. In: Williams and Wilkins (ed) Hornblass A, Haning CJ. Oculoplastik, orbital, and reconstructive surgery. Orbit and lacrimal system. Baltimore
- Katz TS, Mendenhall WM, Morris CG, Amdur RJ, Hinerman RW, Villaret DB (2002)** Malignant tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Head Neck* 24(9):821-9
- Kautzky M, Susani M, Steurer M, Youssefzadeh S (1993)** Plasmocytom der Nase und der Nasennebenhöhlen mit intrakranieller und orbitaler Ausdehnung. *Laryngo-Rhino-Otol* 72:352-355
- Kennedy RE (1984)** An evaluation of 820 orbital cases. *Trans Am Ophthalmol Soc* 82:134-57
- Kimmelman CP, Korovin GS (1988)** Management of paranasal sinus neoplasms invading the orbit. *Otolaryngol Clin North Am* 21(1):77-91
- Ko CB, Walton S, Keczes K (1992)** Extensive and fatal basal cell carcinoma: a report of three cases. *Br J Dermatol* 127(2):164-7
- Kodsi SR, Shetlar DJ, Campbell RJ, Garrity JA, Bartley GB (1994)** A review of 340 orbital tumors in children during a 60-year period. *Am J Ophthalmol* 117(2):177-182
- Leibovitch I, McNab A, Sullivan T, Davis G, Selva D (2005)** Orbital invasion by periocular basal cell carcinoma. *Ophthalmology* 112(4):717-23
- Levin PS, Dutton JJ (1991)** A 20-year series of orbital exenteration. *Am J Ophthalmol* 112:496-501

- Liarikos S, Rapidis AD, Roumeliotis A, Angelopoulos AP (2000)** Secondary orbital melanomas: analysis of 15 cases. *J Cranio-Maxillofacial Surg* 28(3):148-152
- Lieb WE (1994)** Tumoren der Orbita. *Ophthalmologe* 91:701-716
- Lin HF, Lui CC, Hsu HC, Lin SA (2002)** Orbital exenteration for secondary orbital tumors: a series of seven cases. *Chang Gung Med J* 25(9):599-605
- Lober CW, Fenske NA (1991)** Basal cell, squamous cell and sebaceous gland carcinomas of the periorbital region. *J Am Acad Dermatol* 25:685-690
- Luxenberg MN, Guthrie TH Jr (1986)** Chemotherapie of basal cell and squamous cell carcinoma of the eyelids and periorbital tissues. *Ophthalmology* 93:504-10
- Malhotra R, Huilgol SC, Huynh NT, Selva D (2004)** The Australian Mohs database: periocular squamous cell carcinoma. *Ophthalmology* 111 (4):617-23
- Malhotra R, Huilgol SC, Huynh NT, Selva D (2004)** The Australian Mohs database, part I: periocular basal cell carcinoma experience over 7 years. *Ophthalmology* 111 (4):624-30
- Malhotra R, Huilgol SC, Huynh NT, Selva D (2004)** The Australian Mohs database, part II: periocular basal cell carcinoma outcome at 5-year follow-up. *Ophthalmology* 111 (4):631-6
- Mann W, Rareshide E, Schildwächter (1989)** Nasennebenhöhlentumore mit orbitaler Beteiligung. *Laryngo-Rhino-Otol* 68:667-670
- Mannor GE, Rose GE, Plowman PN, Kingston J, Wright JE, Vardy SJ (1997)** Multidisciplinary management of refractory orbital rhabdomyosarcoma. *Ophthalmology* 104(7):1198-201
- Margo CE, Waltz K (1993)** Basal cell carcinoma of the eyelid and periocular skin. *Surv Ophthalmol* 38:169-192
- Masanganise R, Magava A (2001)** Orbital exenterations and squamous cell carcinoma of the conjunctiva at Sekuru Kaguvi Eye Unit, Zimbabwe. *Cent Afr Med* 47(8):196-9
- McCary WS, Levine PA (1995)** Management of the eye in the treatment of sinonasal cancers. *Otolaryngol Clin North Am* 28(6):1231-8
- McCary WS, Levine PA, Cantrell RW (1996)** Preservation of the eye in the treatment of sinonasal malignant neoplasms with orbital involvement. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 122(6):657-9
- McGovern TW, Leffell DJ (1999)** Mohs Surgery: the informed view. *Arch Dermatol* 135(10):1255-9
- McKelvie PA, Daniell M, McNab A, Loughnan M, Santamaria JD (2002)** Squamous cell carcinoma of the conjunctiva: a series of 26 cases. *Brit J Ophthalmol* 86:168-173
- McNab AA, Francis IC, Benger R, Crompton JL (1997)** Perineural spread of cutaneous squamous cell carcinoma via the orbit. Clinical features and outcome in 21 cases. *Ophthalmology* 104(9):1457-62
- Mehlau R (1987)** Tumoren der Orbita. Med. Dissertation. Universität Hamburg

- Mennig H (1970)** Geschwülste der Augenhöhle und ihre operative Behandlung. VEB Georg Thieme Leipzig
- Mill WB, Griffith R (1980)** The role of radiation therapy in the management of plasma cell tumors. *Cancer* 45(4):647-52
- Miller SJ (1991)** Biology of basal cell carcinoma – part I. *J Am Acad Dermatol*; 24:1-13
- Mohr C (2000)** Gesichtschirurgische Therapiemöglichkeiten orbitaler Tumoren. *Mund Kiefer GesichtsChir* 4[Suppl 1]:208-215
- Mohr C, Esser J (1997)** Orbital exenteration: surgical and reconstructive strategies. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 235:288-295
- Mouriaux F, Martinot V, Pellerin P, Patenotre P, Rouland JF, Constantinides G (1999)** Survival after malignant tumors of the orbit and periorbit treated by exenteration. *Acta Ophthalmol Scand* 77(3):326-30
- Nibu K, Sugasawa M, Asai M, Ichimura K, Mochiki M, Terahara A, Kawahara N, Asato H (2002)** Results of multimodality therapy for squamous cell carcinoma of maxillary sinus. *Cancer* 94(5):1476-1482
- Nishino H (2003)** Results of orbital preservation for advanced malignant maxillary sinus tumors. *Laryngoscope* 113(6):1064-9
- Ohtsuka K, Hashimoto M, Suzuki Y (2005)** A review of 244 orbital tumors in Japanese patients during a 21-year period: origins and locations. *Jpn J Ophthalmol* 49(1):49-55
- Panda A, Bajaj MS, Sethi HS, Pushker N, Kumar H, Dada VK (2002)** Squamous cell carcinoma of the conjunctiva. *Brit J Ophthalmol* 86:1462
- Perez-Ordóñez B, Caruana SM, Huvos AG, Shah JP (1998)** Small cell neuroendocrine carcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Hum Pathol* 29(8):826-32
- Plinkert PK, Zenner HP (1996)** Transfacialer Zugang, kraniofaciale Resektion und Midfacial degloving bei der Chirurgie bösartiger Tumoren der vorderen Schädelbasis und der angrenzenden Nasennebenhöhlen. *HNO* 44:192-200
- Rahman I, Maino A, Cook AE, Leatherbarrow B (2005)** Mortality following exenteration for malignant tumours of the orbit. *Br J Ophthalmol* 89(11):1445-8
- Rapidis AD, Liarkos S (1998)** Malignant orbital and orbitomaxillary tumors: surgical considerations. *Orbit* 17(2):77-88
- Reese AB (1956)** Tumors of the eye and adnexa. American Registry of Pathology. Washington
- Rini FJ, Jakobiec FA, Hornblass A, Beckerman BL, Anderson RL (1987)** The treatment of advanced choroidal melanoma with massive orbital extension. *Am J Ophthalmol* 104:634-640
- Rochels R, Behrendt S (1997)** Orbita-Chirurgie. Einhorn-Press Verlag
- Rochels R, Beigel A, Mehdorn HM (1995)** Der Bügelschnitt als chirurgischer Zugang zur Orbita. *Ophthalmologie* 92:212-214

- Rohrbach JM, Lieb WE (1998)** Tumoren des Auges und seiner Adnexe. Schattauer-Verlag
- Rootman J (1988)** Diseases of the Orbit: A Multidisciplinary Approach. Lippincott, Philadelphia
- Savage RC (1983)** Orbital exenteration and reconstruction for massive basal cell and squamous cell carcinoma of cutaneous origin, *Ann Plast Surg* 10(6):458-66
- Schliephake H (2003)** Chirurgische Therapie im Gesichtschädelbereich. In: Adamietz J, Knecht R, Laubert A, Schilcher R (Hrsg.) Maligne Rezidive im Kopf-Hals-Bereich. Schattauer
- Seccia A, Salgarello M, Bracaglia R, Sturla M, Santecchia L, Loreti A, Farallo E (1997)** Malignant tumors of the orbital region. *Dermatol Surg* 23:565-70
- Selva D, Hale L, Bouskill K, Huilgol SC (2003)** Recurrent morphoeic basal cell carcinoma at the lateral canthus with orbitocranial invasion. *Australas J Dermatol* 44(2):126-8
- Seregard S, Sahlin S (1999)** Panorama of orbital space-occupying lesions. The 24-year experience of a referral centre. *Acta Ophthalmol Scand* 77(1):91-8
- Shields JA (1989)** Diagnosis and Management of orbital tumors. Saunders, Philadelphia
- 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(11):1606
- Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, Donoso LA, Bernardino V (1986)** Space-occupying orbital masses in children. A review of 250 consecutive biopsies. *Ophthalmology* 93(3):379-84
- Shields JA, Shields CL (1999)** Atlas of Orbital Tumors. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 187-224
- Shields JA, Shields CL, Demirci H, Honavar SG, Singh AD (2000)** Experience with eyelid-sparing orbital exenteration. The 2000 Tullio O. Costen Lecture. *Ophthalmic Plastic Reconstructive Surg* 17:355-61
- Shields JA, Shields CL, Gunduz K, Eagle RC (1999)** Intraocular invasion of conjunctival squamous cell carcinoma in five patients. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surg* 15(3):153-160
- 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(5):997-1008
- Shields JA, Shields CL, Suvarnamani C, Tantisira M, Shah P (1991)** Orbital exenteration with eyelid sparing: indications, technique, and results. *Ophthalmic Surg* 22(5):292-298
- Simon CD, Sims PJ, Elston DM (1999)** Fatal cutaneous squamous cell carcinoma with extension through the maxillary sinus and orbit into the brain. *Cutis* 63(6):341-3

- Stanley RB Jr, Burres SA, Jacobs JR, Mathog RH (1984)** Hazards encountered in management of basal cell carcinomas of the midface. *Laryngoscope* 94(3):378-85
- Stern SJ, Goepfert H, Clayman G, Byers R, Wolf P (1993)** Orbital preservation in maxillectomy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 109(1):111-5
- Steurer M, Kautzky M, Zrunek M (1993)** Ein Chondrosarkom der Nase und der Nasennebenhöhlen, *HNO* 41:30-32
- Tiwari R, van der Wal J, van der Wal I, Snow Gordon (1998)** Studies of the anatomy and pathology of the orbit in carcinoma of the maxillary sinus and their impact on preservation of the eye in maxillectomy. *Head Neck* 20(3):193-6
- Tunc M, Char DH, Crawford B, Miller T (1999)** Intraepithelial and invasive squamous cell carcinoma of the conjunctiva: analysis of 60 cases. *Br J Ophthalmol* 83:98-103
- Uceda-Montanes A, Blanco G, Saornil MA, Gonzalez C, Sarasa JL, Cuevas J (2000)** Extramedullary plasmocytoma of the orbit. *Acta Ophthalmol Scand* 78:601-603
- Veness MJ, Biankin S (2000)** Perineural spread leading to orbital invasion from skin cancer. *Australas Radiol* 44(3):296-302
- Walling HW, Fosko SW, Geraminejad PA (2004)** Aggressive basal cell carcinoma: presentation, pathogenesis, and management. *Cancer Metastasis Rev* 23:389-402
- Weisman RA, Kikkawa D, Moe KS, Osguthorpe JD (2001)** Orbital tumors. *Otolaryngol Clin North Am* 34(6):1157-74, ix-x
- Werner JA, Rochels R, Kovacs G, Behrendt S, Rudert H (1997)** Therapieprinzipien bei malignen Nasennebenhöhrentumoren mit Orbitabeteiligung. In: Rochels R, Behrendt S (Hrsg.) *Orbita-Chirurgie*. Einhorn-Press Verlag
- Wittekind Ch, Meyer HJ, Bootz F (2002)** TNM-Klassifikation maligner Tumoren, 6. Aufl., Springer Berlin Heidelberg New York
- Yucel A, Cinar C, Aydin Y, Senyuva C, Guzel Z, Cetinkale O, Altintas M (2000)** Malignant tumors requiring maxillectomy, *Craniofac Surg* 11(5):418-29

9. Danksagung

Herrn Prof. Dr. Dr. med. R. Schmelzle, dem Ärztlichen Direktor der Nordwestdeutschen Kieferklinik (NWDKK), danke ich für die Möglichkeit an seiner Klinik zu promovieren und für die Bereitstellung aller nötigen Patientenunterlagen.

Herrn Prof. Dr. Dr. med. G. Gehrke, dem Chefarzt der Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Henriettenstiftung Hannover, gilt mein besonderer Dank für die Überlassung dieses interessanten Themas, während seiner Tätigkeit als Oberarzt an der NWDKK in Hamburg, außerdem für die fachliche Betreuung, die Gesprächsbereitschaft sowie für die kontinuierlich sehr gute Zusammenarbeit und die inhaltlichen Anregungen.

Herrn Dr. med. U. Grzyska, dem stellvertretenden Ärztlichen Leiter der Klinik und Poliklinik für Neuroradiologische Diagnostik und Intervention (UKE) sowie Herrn PD Dr. Christian Habermann, dem Oberarzt der Abteilung Diagnostische und Interventionelle Radiologie (UKE), danke ich für die freundliche Überlassung von CT- und MR-Aufnahmen aus den Archiven ihrer Kliniken.

Bei den Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern der Poliklinik für Röntgendiagnostik (Leiter Prof. Dr. Uwe J. Rother) sowie aus der Fotoabteilung der Klinik und Poliklinik für Zahn-, Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie (Leiter Prof. Dr. Dr. R. Schmelzle) bedanke ich mich für die tatkräftige Unterstützung bei der Erstellung des Bildmaterials.

Frau Michaela Manuwald-Nubert (M.A. in Romanistik und Kunstgeschichte, Verlagsbuchhändlerin) danke ich für ihr gewissenhaftes Lektorat.

Ganz herzlich möchte ich meiner Familie danken: Meinen Eltern, Ani und Ilia Kuzmanov, die mich in jeder erdenklichen Form motivierten; und meiner Schwester, Vania Velkova, für ihre liebevolle Unterstützung.

Besonderer Dank gilt meinem Mann, Stoyan Halkaliev, für seine immer währende Unterstützung, Geduld und die wertvollen Ratschläge bei der Gestaltung dieser Arbeit.

10. Lebenslauf

11. Eidesstattliche Versicherung

Ich versichere ausdrücklich, dass ich die Arbeit selbständig und ohne fremde Hilfe verfasst, andere als die von mir angegebenen Quellen und Hilfsmittel nicht benutzt und die aus den benutzten Werken wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen einzeln nach Ausgabe (Auflage und Jahr des Erscheinens), Band und Seite des benutzten Werkes kenntlich gemacht habe.

Ferner versichere ich, dass ich die Dissertation bisher nicht einem Fachvertreter an einer anderen Hochschule zur Überprüfung vorgelegt oder mich anderweitig um Zulassung zur Promotion beworben habe.

Denica Kuzmanova-Halkalieva