



Unklare orbitale Raumforderung?

Michael Gutmann · Christoph von Sonnleithner · Eckart Bertelmann

Klinik für Augenheilkunde, Campus Virchow Klinikum, Charité Universitätsmedizin, Berlin, Deutschland

Anamnese und Befund

Ein 61-jähriger Patient stellte sich im November 2020 zur „Kontrolle bei Orbitatumor rechts, am ehesten entzündlich“ in unserer Klinik vor. Der Patient beklagte eine Sehverschlechterung am rechten Auge, sowie Schmerzen und eine Schwellung der Augenlider seit 1 Monat. Weitere Symptome waren ein Exophthalmus (**Abb. 1**), ein relativ afferenter Pupillendefekt (im Folgenden als RAPD abgekürzt) sowie Doppelbilder.

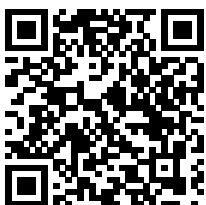
Bei der klinischen Untersuchung bestand ein bestkorrigierter Visus am rechten Auge von 0,4 und am linken Auge von 1,0. Im vorderen Augenabschnitt am rechten Auge sahen wir eine Bindehautchemosis und eine beginnende Katarakt bei sonst regelrechtem Befund und im hinteren Augenabschnitt eine Papillenschwellung (**Abb. 2**). Das linke Auge zeigte einen regelrechten Befund.

Eigenanamnestisch war ein multiples Myelom vom Typ IgG Kappa bereits vorbekannt, welches erstmals im November 2018 extern diagnostiziert und weswegen der Patient chemotherapeutisch behandelt wurde. Im Zuge des Auftretens der aktuellen okulären Symptomatik wurde im Oktober 2020 extern eine Biopsie der orbitalen Raumforderung durchgeführt, wel-

che die Diagnose eines entzündlich bedingten Pseudotumors (IOIS) ergab.

Therapie und Verlauf

Bei der externen Erstbehandlung zeigte sich initial ein deutlicher Rückgang der Symptomatik unter antientzündlicher Therapie, was die externe Diagnose zunächst bestätigte. Wir erhöhten somit die Steroidtherapie von 10 mg auf 100 mg Dexamethason per os und vereinbarten einen Termin zur erneuten Magnetresonanztomographie (im Folgenden als MRT abgekürzt) sowie zur Re-Biopsie der orbitalen Raumforderung in 2 Wochen. Jedoch stellte sich der Patient bereits nach 1 Woche mit akuter Sehverschlechterung am rechten Auge vor. Der Visus war nun auf 1/50 Metervisus reduziert. Es zeigten sich eine Ptosis mit prominentem Exophthalmus sowie eine ausgeprägte Papillenschwellung. Der Patient wurde zur intravenösen Steroidtherapie mit Cortison 250 mg stationär aufgenommen. Darunter kam es erneut zu einer Besserung der klinischen Symptomatik, woraufhin wir ein erneutes MRT sowie eine Re-Biopsie der Raumforderung durchführten. Gegenüber dem vom Patienten mitgebrachten MRT vom Oktober 2020 zeigte sich eine größenprogrediente, überwiegend intraorbitale intrakonale Raumforderung rechts. Auch links zeigte



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

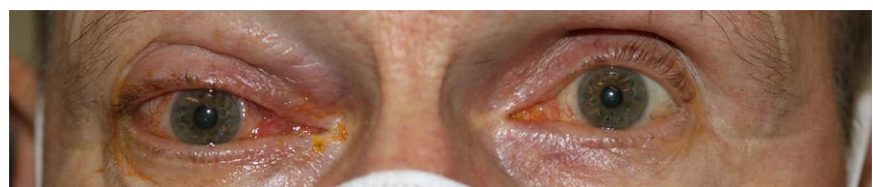


Abb. 1 ▲ Exophthalmus rechts bei Erstvorstellung im November 2020

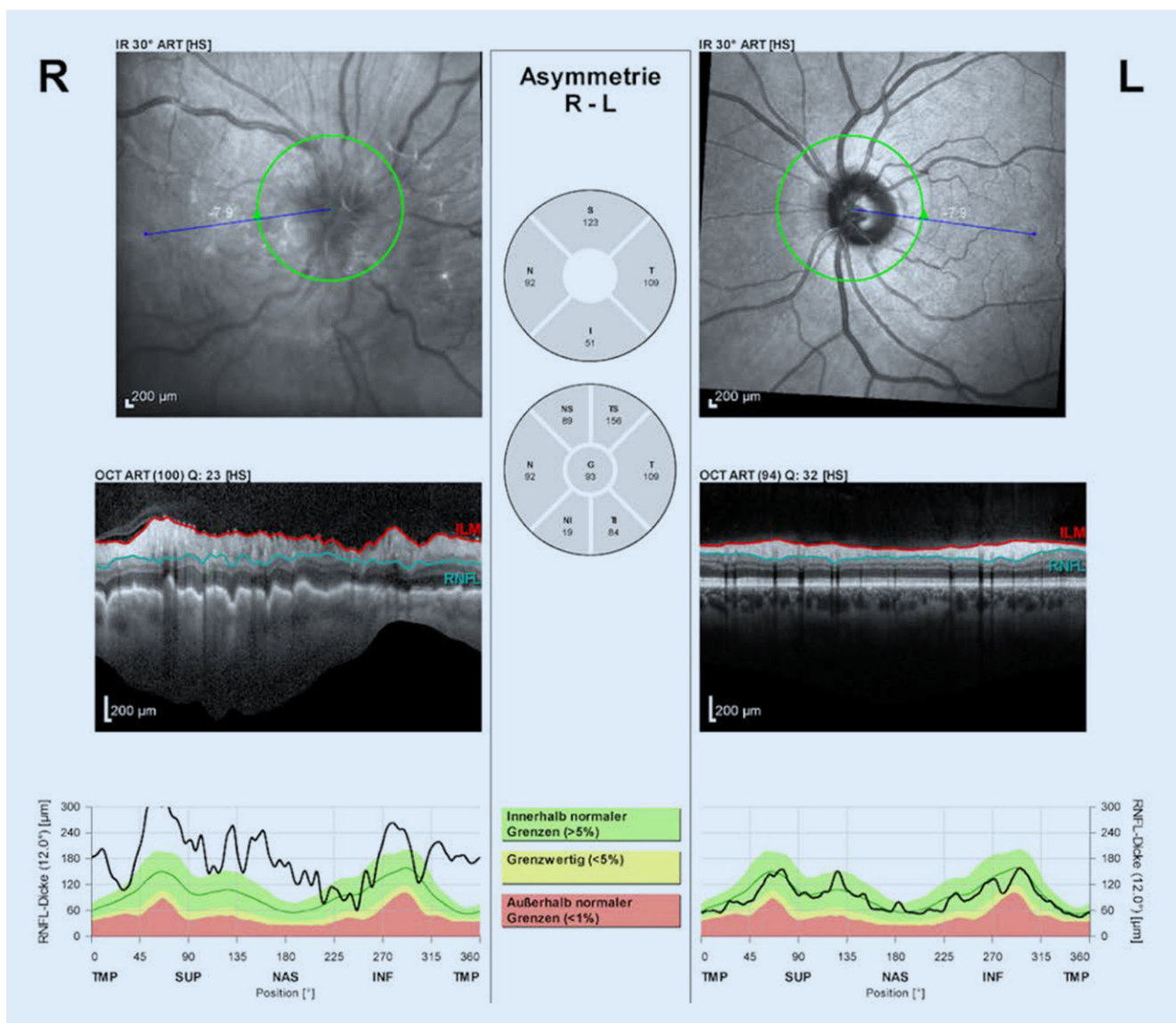


Abb. 2 ▲ Das Papillen-OCT zum Zeitpunkt der Erstvorstellung im November 2020 zeigte eine Papillenschwellung rechts. Die grünen Kreise zeigen jeweils die Papille, der blaue Strich rechts zeigt die Papillenschwellung und der blaue Strich links eine physiologisch konfigurierte Papille

sich eine größenprogrediente intraorbitale, intrakonale Raumforderung (■ Abb. 3). Beschwerden am linken Auge hatte der Patient während des Behandlungszeitraums nicht.

Die erneute Biopsie ergab ein diffuses lymphatisches Infiltrat, und nach Durchführung immunhistochemischer Untersuchungen konnten Infiltrate des multiplen Myeloms mit Leichtkettenexpression von Kappa nachgewiesen werden (■ Abb. 4a–d).

Ein erneut durchgeführtes Staging ergab keinen weiteren Manifestationsnachweis, und im Januar 2021 erfolgte

die Radiotherapie der Orbitae. Nach dem Beschluss der Tumorkonferenz wurde ein neues Chemotherapieprotokoll für den Patienten erstellt.

Bei der letzten Verlaufskontrolle Ende Juni 2021 zeigten sich ein Visusanstieg auf 0,7 am rechten Auge sowie ein deutlicher Rückgang der Papillenschwellung (■ Abb. 5) und im MRT eine komplette Remission der Lymphomanifestation rechts orbital sowie ein unauffälliger Befund der Orbita links (■ Abb. 6).

Fazit und Diskussion

Beim multiplen Myelom handelt es sich um ein niedrigmalignes Non-Hodgkin-Lymphom, welches durch eine Infiltration des Knochenmarks durch klonale Proliferation atypischer Plasmazellen charakterisiert ist [1]. Dabei kommt es zu einem abnormen Anstieg in der Produktion von Immunglobulinen wie IgG, IgM etc., welche im Serum oder Urin nachgewiesen werden können [2].

Multiple Myelome machen ca. 10% aller malignen hämatologischen Erkrankungen aus, wobei extramedulläre Infiltratio-

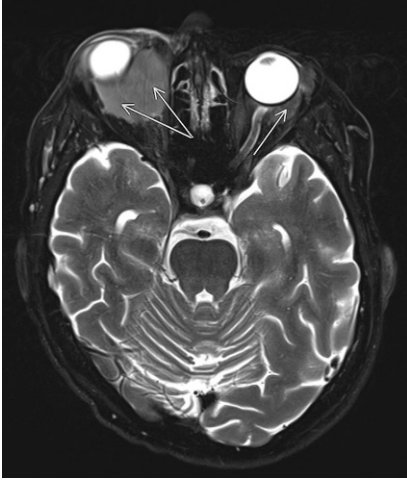


Abb. 3 ▲ Das MRT (T2-Wichtung) zeigt ein deutliches Kontrastmittelenhancement der rechten Orbita sowie ein geringfügiges Kontrastmittelenhancement der linken Orbita. Die Pfeile zeigen jeweils die orbitale Raumforderung

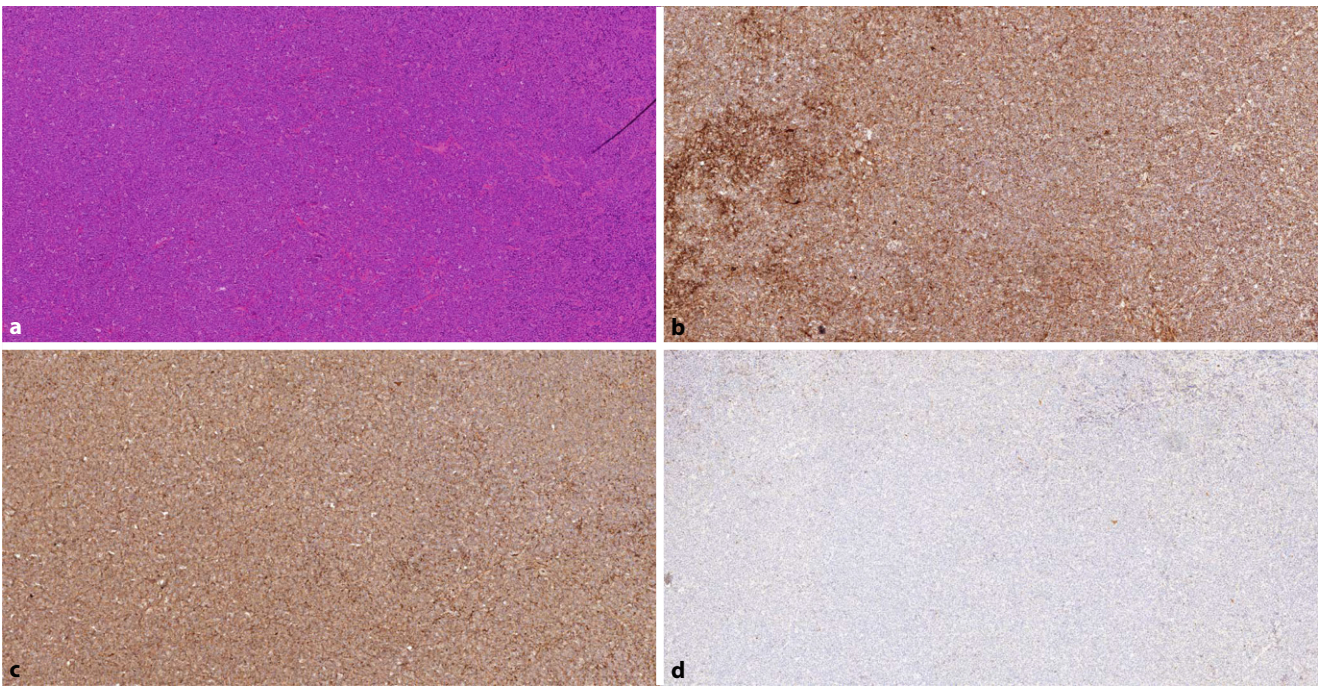


Abb. 4 ▲ a Plasmazellen in der HE-Färbung. b Plasmazellen in der CD-138-Färbung. c Expression der Kappa-Leichtkette. d Fehlende Expression der Lambda-Leichtkette

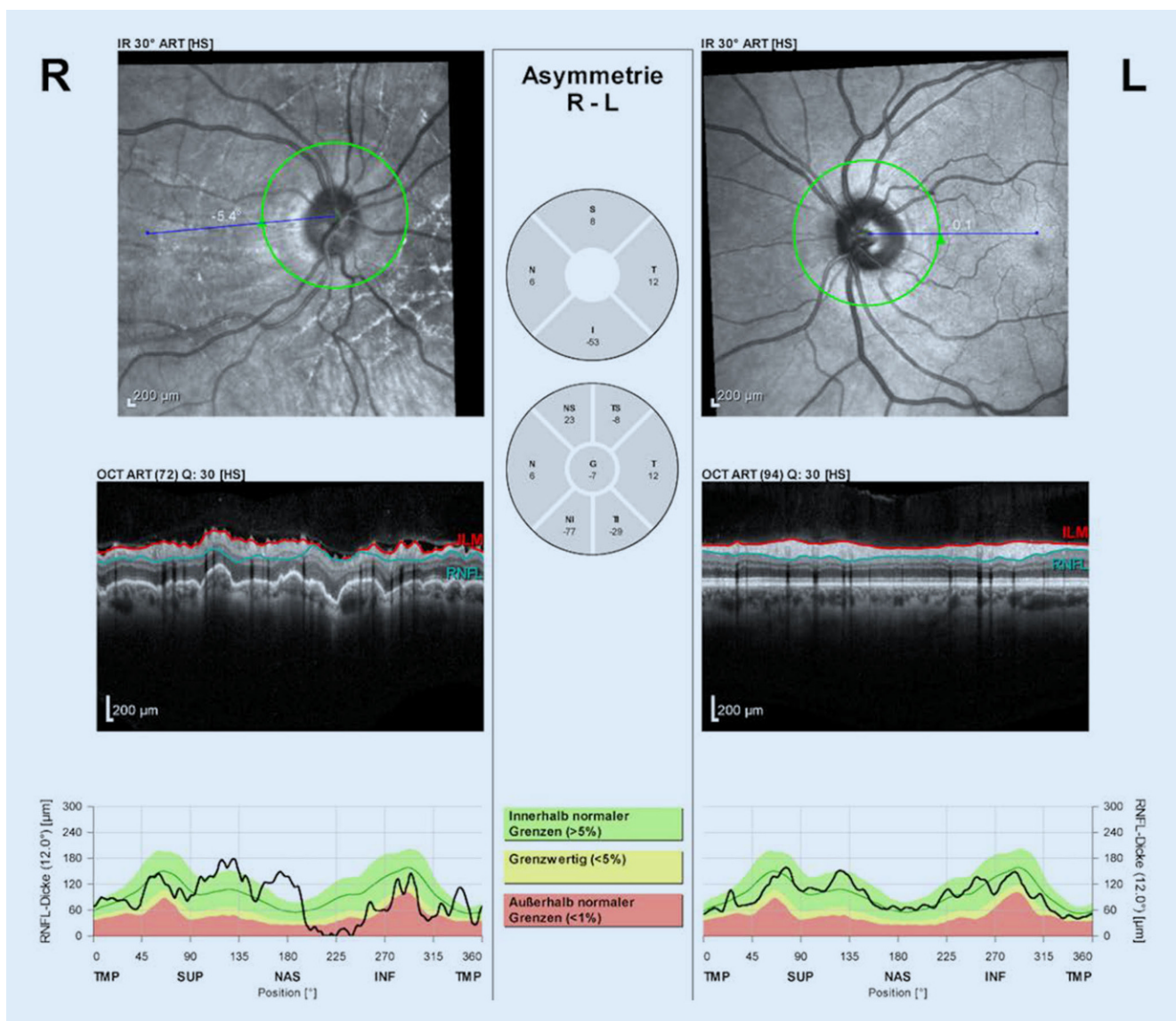


Abb. 5 ▲ Deutlicher Rückgang der Papillenschwellung rechts im Papillen-OCT vom Juni 2021. Die grünen Kreise zeigen jeweils die Papille. Der blaue Strich rechts zeigt einen deutlichen Rückgang der Papillenschwellung und links eine physiologisch konfigurierte Papille

nen nur in 3% aller multiplen Myelome vorkommen und meist mit schlechteren Prognosen einhergehen [3–5]. Orbitale Infiltrationen sind dabei eine unübliche Lokalisation und kommen extrem selten vor. Sie machen nur ca. 1% aller orbitalen Tumoren aus und gehen mit schlechteren Überlebensraten im Vergleich zu anderen extramedullären Infiltrationen einher [3, 4, 6]. Die häufigste Lokalisation orbitaler Plasmozytome ist dabei extrakonal superotemporal in der Orbita und stellt damit eine wichtige Verdachtsdiagnose bei Gewebeproliferationen im superotemporalen, orbitalen Quadranten dar [2]. Symp-

tomatisch auffallen können dabei ein Exophthalmus, Doppelbilder oder ein Visusverlust [7].

Der Fall beleuchtet unserer Ansicht nach diagnostische Unsicherheiten und Abwägungen, die im Umgang mit mitgebrachten Vorbefunden notwendig sind.

Sollten auswärtige Befunde infrage gestellt und hausintern wiederholt werden oder sollte man zunächst immer von der Plausibilität und Gültigkeit der Befunde ausgehen. Im dargestellten Fall führte die Übernahme der auswärtigen Befunde dazu, dass initial an der Diagnose Pseudotumor orbitae festgehalten wurde, die sich im

Verlauf, wie oben beschrieben, als nicht zutreffend herausstellte. Der Biopsiebefund wurde erst nach deutlicher klinischer Verschlechterung infrage gestellt und wiederholt, was dann verspätet zur richtigen Diagnose – orbitales Plasmozytom – führte. Dabei bleibt offen, ob eine frühere endgültige Diagnose und einsetzende Therapie zu einem besseren finalen Ergebnis geführt hätte.

Auch wenn die Biopsie bis heute den Goldstandard bei orbitalen Läsionen darstellt, ist auch diese nicht unfehlbar. Neben dieser kommt der Bildgebung, insbesondere dem MRT, eine zentrale Bedeutung

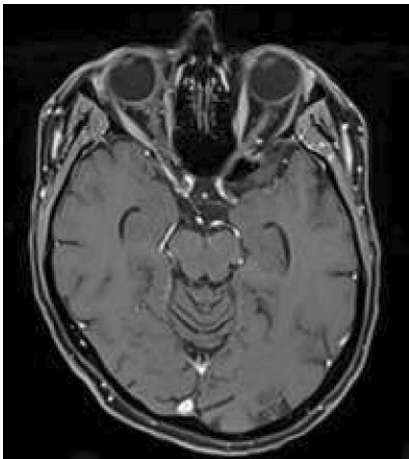


Abb. 6 ▲ Komplette Remission der Lymphomanifestation der rechten Orbita (T1-Wichtung). Linksseitig zeigt sich ebenfalls keine Raumforderung der Orbita

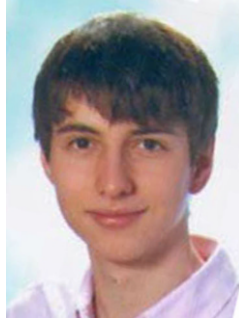
zu. Mithilfe neuer MRT-Sequenzen, DWI („diffusion weighted imaging“) und DCE („dynamic contrast enhanced imaging“) können zusätzliche Informationen über die Herkunft und Entität der orbitalen Raumforderung gewonnen werden. Dabei basiert die DWI-Sequenz auf dem Prinzip der Diffusion von Wasser in Geweben, welche in malignen Raumforderungen reduziert sein kann (sog. Diffusionsrestriktion) [8, 9]. Die DCE-Sequenz hingegen liefert Informationen zur Tumolvaskularisation. In einer Studie von Ro SR et al. aus dem Jahr 2015 konnte gezeigt werden, dass die Anwendung der beiden oben beschriebenen MRT-Sequenzen die Spezifität und Sensitivität der radiologischen Diagnostik in der Differenzierung benigner und maligner orbitaler Raumforderungen deutlich erhöhen kann und diese damit routinemäßig bei oben genannten Fragestellungen verwendet werden sollten [8].

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass auch die diagnostische Aussagekraft von Biopsien stets kritisch bewertet werden sollte. Bei schlecht abgrenzbaren orbitalen Raumforderungen mit klinisch entzündlichen Aspekten (Schwellung, verstärkte Perfusion usw.) kann das Erkennen von repräsentativem Gewebe erschwert sein. Darüber hinaus können orbitale Infiltrate auch abhängig vom gewählten Zugang unter Umständen schwer erreichbar sein.

Bei Diskrepanz zwischen Biopsie und klinischem Verlauf sollten in jedem Fall eine

Neuevaluation und ggf. eine Re-Biopsie bei unsicheren Befunden erfolgen.

Korrespondenzadresse



Michael Gutmann

Klinik für Augenheilkunde, Campus Virchow Klinikum, Charité Universitätsmedizin Augustenburger Pl. 1, 13353 Berlin, Deutschland
michael.gutmann@charite.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. M. Gutmann, C. von Sonnleithner und E. Bertelmann geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

- Schelle M et al (2006) Pulmonale und pleurale Manifestationen beim Plasmozytom [Pulmonary and pleural manifestations of multiple myeloma]. *Pneumologie* 60(12):743–748. <https://doi.org/10.1055/s-2006-944275>
- Mani M et al (2020) Orbital plasmacytoma as the presenting feature in multiple myeloma. *Eur J Ophthalmol*. <https://doi.org/10.1177/1120672120929959>
- Matos A et al (2020) Orbital plasmacytoma, an uncommon presentation of advanced multiple myeloma. *Eur J Case Rep Intern Med* 7(3):1149. https://doi.org/10.12890/2020_001149
- Vatansever M et al (2016) Orbital metastasis of multiple myeloma: case report. *Turk J Ophthalmol* 46(3):148–150. <https://doi.org/10.4274/tjo.73645>
- Usmani SZ et al (2012) Extramedullary disease portends poor prognosis in multiple myeloma and is over-represented in high-risk disease even in the era of novel agents. *Haematologica* 97(11):1761–1767. <https://doi.org/10.3324/haematol.2012.065698>
- Uceda-Montañés A et al (2000) Extramedullary plasmacytoma of the orbit. *Acta Ophthalmol Scand* 78(5):601–603. <https://doi.org/10.1034/j.1600-0420.2000.078005601.x>
- Jonas RA, Rokohl AC, Kakkassery V et al (2021) Diagnostik von benignen und malignen Tumoren der Orbita. *Ophthalmologie* 118:987–994. <https://doi.org/10.1007/s00347-021-01429-x>
- Ro SR, Asbach P, Siebert E, Bertelmann E, Hamm B, Erb-Eigner K (2016) Characterization of orbital masses by multiparametric MRI. *Eur J Radiol* 85(2):324–336. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2015.11.041>
- Ponto KA, Brockmann MA, Koutsimpelas D et al (2021) Exzisionale Chirurgie orbitaler Tumoren. *Ophthalmologie* 118:995–1003. <https://doi.org/10.1007/s00347-021-01386-5>