Orbitale Manifestation eines Morbus Ormond

Aust¹ W, Knipping¹ S, Holzhausen² HJ, Bloching¹ M

Klinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie¹,
Institut für Pathologie²
Martin – Luther – Universität Halle – Wittenberg

Einleitung

Typischerweise tritt der Morbus Ormond als primäre retroperitoneale Fibrose auf. Es handelt sich hierbei um eine pathogenetisch ungeklärte Fibrose, die scharf begrenzt, jedoch nicht bindegewebig abgekapselt ist und Nerven, Gefäße und die Ureteren ummauert [2]. Histologisch findet man anfangs einen Entzündungsprozeß mit lymphoplasmazellulären Infiltraten und Fettgewebnekrosen. Im weiteren Verlauf kommt es zu einer sklerotischen Vernarbung. Abzugrenzen sind sekundäre retroperitoneale Fibrosen, die gelegentlich nach Methysergidtherapie, Bestrahlung, posttraumatisch oder inflammatorisch auftreten.

Kasuistik

Wir berichten über eine 42-jährige Patientin, die sich mit einem Exophthalmus, Ptosis, Visusminderung und kompletter Ophthalmoplegie des rechten Auges in unserer Klinik vorstellte (Abb. 1).

Abb. 1: prätherapeutischer Befund mit Exophthalmus, Ptosis und Ophthalmoplegie

In der durchgeführten MRT imponierte eine bindegewebige Durchsetzung nahezu der gesamten Orbita bis in den Orbitatrichter mit Einbeziehung der Augenmuskeln und des Nervus opticus (Abb. 2).

Abb. 2: MRT der Orbita coronar und axial mit KM, rechte Orbita mit bindegewebiger Raumforderung

Verlauf

Zur Histologiesicherung wurde zunächst eine laterale Orbitotomie mit Probeentnahme durchgeführt. Dabei ergab sich die histologische Diagnose der seltenen Manifestation eines Morbus Ormond. (Abb.3) Weiterhin erfolgte zur Entlastung eine Orbitadekompression.

Abb. 3: Histologisches Präparat PE-Orbita; I: lymphozytäre Infiltration, II: Kollagenisiertes, fibrosiertes Fettgewebe, III: fibrosiertes Muskelgewebe

Unter der Gabe von Prednisolon waren die Beschwerden zunächst rückläufig, es kam zu einer deutlichen Visusverbesserung und einer Reduktion des Exophthalmus. Bei erneut aufgetretenem Exophthalmus erfolgte die operative endonasale Orbitadekompression (medial und kaudal). Die Bulbusmotilität konnte hierdurch verbessert werden.

Mittels CT und Abdomen-Sonographie konnte eine retroperitoneale Beteiligung der Erkrankung zum jetzigen Zeitpunkt ausgeschlossen werden. Die weitere antientzündliche Therapie erfolgte in Form einer Kombination von Prednisolon und Methotrexat. Unter dieser Kombinationstherapie waren die Beschwerden weiter rückläufig und die Bulbusmotilität konnte weiter verbessert werden.

Abb. 4: Z.n. 2-facher Orbitadekompression und medikamentöser Therapie

Diskussion

Die retroperitoneale Fibrose ist eine Erkrankung des mittleren Alters (40.-60. Lebensjahr), wobei etwa 70% als primäre Fibrosen (M.Ormond) und nur 30% als sekundäre Fibrosen auftreten, die sich auf Ursachen wie eine Radiatio, oder eine Medhysergidtherapie zurückführen lassen [3]. Erstmals wurde eine orbitale Beteiligung einer RF durch Fruh et al. (1975) publiziert. Neben bekannten assoziierten Fibrosen der Orbita bei einer primären retroperitonealen Fibrose, handelt es sich in unserem Fall um eine Erstmanifestation eines Morbus Ormond. Differentialdiagnostisch muß bei einer derartigen Raumforderung der Orbita ein Lymphom ausgeschlossen werden.

1. Fruh D, Jaeger W, Kafer O
Orbital involvement in retroperitoneal fibrosis (morbus Ormond).
Mod Probl Ophthalmol. 1975;14:651-6
2. Ormond DJ
Idiopathic retroperitoneal fibrosis: an established clinical entity.
JAMA 1960; 174: 1561-8
3. Gossios K, Argyropoulou M, Akritidis N
Uncommon manifestations of retroperitoneal fibrosis.
Clin Radiol. 2003 Apr;58(4):331-3