

Checkliste



Augenheilkunde

A. Burk
R. Burk

3., überarbeitete und
erweiterte Auflage

Checklisten der
aktuellen Medizin
Begründet von
F. Largiadèr, A. Sturm,
O. Wicki



Inhaltsverzeichnis

Grauer Teil: Grundlagen und Arbeitstechniken

1	Untersuchungen	1
1.1	Ophthalmologische Basisuntersuchung	1
1.2	Orbita	2
1.3	Lider	4
1.4	Abstrichtechnik	7
1.5	Tränenapparat	9
1.6	Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion	11
1.7	Binokularsehen	23
1.8	Pupille	26
1.9	Augenvorderabschnitt	29
1.10	Augenhintergrunduntersuchung (Funduskopie)	37
1.11	Optik/Refraktion	40
1.12	Farbsinn	53
1.13	Dunkeladaptation	56
1.14	Dämmerungssehschärfe	57
1.15	Elektrophysiologie	58
1.16	Gesichtsfelduntersuchung (Perimetrie)	60
1.17	Photodokumentation	67
1.18	Bildgebende Verfahren	68

Grüner Teil: Leitsymptome/Leitbefunde

2	Leitsymptome/Leitbefunde	77
2.1	Leitsymptome und ihre Differenzialdiagnosen	77
2.2	Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen	85
2.3	Leitbefunde am Augenhintergrund und ihre Differenzialdiagnosen	96

Blauer Teil: Ophthalmologische Krankheitsbilder

3	Lider	104
3.1	Angeborene Lidanomalien	104
3.2	Sekundäre Lidanomalien	107
3.3	Ptoxis	113
3.4	Störungen der Lidöffnung	121
3.5	Entzündung der Lider	122
3.6	Tumoren der Lider	127
4	Tränenapparat	143
4.1	Veränderungen der Tränenrüse	143
4.2	Veränderungen der Tränenwege	148
5	Bindehaut	153
5.1	Vorbemerkungen zur Bindehaut	153
5.2	Konjunktivitis: Allgemeines	156
5.3	Nicht infektiöse Konjunktivitis	158
5.4	Bakterielle Konjunktivitis	164
VIII 5.5	Konjunktivitis durch Chlamydien	165

5.6	Virusbedingte Konjunktivitis	167
5.7	Konjunktivale Veränderungen bei Pilzen und Parasiten	170
5.8	Konjunktivale Veränderungen bei Stoffwechselerkrankungen	171
5.9	Konjunktivale Veränderungen bei Systemerkrankungen	173
5.10	Konjunktivale Verfärbungen	176
5.11	Degenerative Bindehautveränderungen	177
5.12	Bindehauttumoren	178
6	Lederhaut (Sklera)	188
6.1	Nicht entzündliche Sklaveränderungen	188
6.2	Entzündliche Sklaveränderungen	189
7	Hornhaut (Kornea)	192
7.1	Allgemeine Übersicht der Hornhautveränderungen	192
7.2	Korneale Pigmentein- und -auflagerungen	198
7.3	Hornhautdegenerationen	200
7.4	Hornhautdystrophien	202
7.5	Keratitis: Allgemeines	207
7.6	Infektiöse Keratitis	208
7.7	Nichtinfektiöse Keratitis/Keratopathie	212
8	Hornhaut-Iris-Kammerwinkel	214
8.1	Kombinierte Hornhaut-Iris-Kammerwinkel-Veränderungen	214
9	Iris/Ziliarkörper	217
9.1	Angeborene und erworbene Veränderungen der Iris	217
9.2	Verschiedene Iris/Ziliarkörperveränderungen	218
9.3	Iristumoren	222
10	Pupillen- und Akkommodationsstörungen	227
10.1	Akkommodationsstörungen	227
10.2	Pupillenstörungen	228
11	Kammerwinkel	235
11.1	Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich	235
11.2	Engwinkelglaukome	242
12	Hypotonie	246
13	Linse	247
13.1	Veränderungen der Linsenform und -position	247
13.2	Katarakt	249
14	Glaskörper	254
14.1	Glaskörperveränderungen	254
14.2	Abhebung der Glaskörpergrenzmembran	255
14.3	Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV)	256
15	Netzhaut (Retina)	258
15.1	Nicht therapiebedürftige periphere Netzhautdegenerationen	258
15.2	Periphere Netzhautdegenerationen	260
15.3	Therapiebedürftige vitreoretinale Degenerationen	260
15.4	Netzhautablösung	261
15.5	Proliferative Vitreoretinopathie (PVR)	263
15.6	Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut	265

15.7	Retinopathia praematurorum (ROP/PROP = Retinopathia of praematurity)	279
15.8	Makulaveränderungen	281
15.9	Netzhauttumoren	293
16	Erkrankungen von Glaskörper, Netzhaut und Chorioidea	299
16.1	Dystrophien/Degenerationen/hereditäre Erkrankungen	299
16.2	Dystrophien von Chorioidea/retinalem Pigmentepithel (RPE)	317
17	Intraokuläre Entzündungen	319
17.1	Allgemeines	319
17.2	Spezielle Krankheitsbilder	326
18	Aderhaut (Chorioidea)/Ziliarkörper	348
18.1	Aderhautamotio	348
18.2	Tumoren der Aderhaut und des Ziliarkörpers	349
19	Nervus opticus	360
19.1	Morphologie des Sehnervenkopfes (Papilla nervi optici)	360
19.2	Kongenitale und Entwicklungsanomalien des Nervus opticus	361
19.3	Optikusatrophie	365
19.4	Erworbene Erkrankungen	366
19.5	Tumoren im Bereich des Nervus opticus	380
20	Chiasma/Tractus opticus/Sehstrahlung/-rinde	384
20.1	Veränderungen im Bereich von Chiasma/Tractus opticus/Sehstrahlung/-rinde	384
21	Orbita	391
21.1	Kraniofaziale Anomalien/Dysplasien	391
21.2	Erkrankungen im Orbitabereich	392
22	Strabismus/Störungen der Augenmotorik	400
22.1	Strabismus/Störungen der Augenmotorik	400
22.2	Heterotropie (Strabismus concomitans/Strabismus : concomitans)	405
22.3	Lähmungsschielen (Strabismus incomitans)	409
22.4	Syndrome mit Motilitätsstörungen	416
22.5	Supranukleäre Augenbewegungsstörungen	418
22.6	Nystagmus	421
22.7	Sakkadische Intrusionen/Oszillationen	425
23	Trauma	426
23.1	Traumatische Augenveränderungen	426

Roter Teil: Operative Therapie und Laseranwendung

24	Operative Eingriffe	443
24.1	Chirurgische Anatomie	443
24.2	Instrumente	444
24.3	Operationsvorbereitung/Anästhesie	446
24.4	Nahtmaterial	449
24.5	Operative Hilfseingriffe	450

25	Laseranwendung	452	
25.1	Laseranwendung im vorderen Augenabschnitt (Auswahl)		452
25.2	Laseranwendung im hinteren Augenabschnitt	456	
26	Refraktive Hornhautchirurgie	461	
26.1	Verschiedene refraktiv chirurgische Eingriffe		461
26.2	Hornhautchirurgie	464	
27	Kataraktchirurgie	471	
27.1	Kataraktextraktion	471	
28	Glaukomchirurgie	476	
28.1	Filtrierende Eingriffe	476	
28.2	Widerstand reduzierende Eingriffe		478
28.3	Zyklodestruktive Eingriffe	480	
29	Netzhaut- und Glaskörperchirurgie	481	
30	Augenmuskelchirurgie	485	
31	Lid-, Bindehaut- und Tränenwegs chirurgie	489	
32	Weitere operative Eingriffe	500	
33	Auszüge aus dem Operationenschlüssel nach 301 SGB V	502	

Anhang

34	Anhang	506	
34.1	Begutachtung	506	
34.2	Syndrome	515	
34.3	Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde		557
34.4	Auge und Schwangerschaft	568	
34.5	Optikusatrophie: Syndrome/Stoffwechselstörungen		569
34.6	Katarakt in der Kindheit (Ursachen)	570	
34.7	Legasthenie	570	
34.8	Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen		571
Sachverzeichnis		577	

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt
und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

1 Untersuchungen

1.1 Ophthalmologische Basisuntersuchung

Anamnese

Grund der aktuellen Vorstellung

Eigenanamnese:

- rechts/links immer gleich gut gesehen
- Strabismus, Amblyopiebehandlung
- Trauma
- Augenoperationen (Zeitpunkt, Ort)
- Laserbehandlungen
- Zeitpunkt der ersten Brillenverschreibung
- Augenerkrankungen in der Vorgeschichte
- therapierte Augenerkrankungen (Therapiebeginn, Medikation, z.B. Glaukom)

Allgemeinanamnese:

- bekannte internistische/neurologische Erkrankungen (z.B. Diabetes mellitus, Hypertonus, Tuberkulose, Migräne, Kollagenose)
- derzeitige systemische Medikamente
- Allergien
- Blutungsneigung

Familienanamnese:

- Augenerkrankungen bei Eltern, Großeltern, Geschwistern, Verwandten

- **Fernvisus s.c.** (sine correctione; ohne Korrektion)
- **Fernvisus c.c.** (mit bester Korrektion; c.c.= cum correctione; vgl. Optik Refraktion ab S. 40)
- **Nahvisus**, ggf. mit Nahzusatz (vgl. S. 41/47)
- **Bestimmung der Akkommodationsbreite** (S. 48)
- **Beurteilung der Lage des Bulbus in der Orbita** (S. 2 ff.)
- **Beurteilung der Lidstellung** (S. 4 ff.)
- **Inspektion von Lidern und Tränenwegen** (S. 6, S. 9 ff.)
- **Untersuchung der Pupille** (S. 26 ff.)
- **Untersuchung von Augenbeweglichkeit und -stellung** (S. 11 ff.)
- **Untersuchung des Binokularsehens** (S. 23 ff.)
- **Weitere Funktionsdiagnostik**, z.B. **Prüfung der Hornhautsensibilität** (S. 29), **Gesichtsfeld** (S. 60 ff.), **Farbensehen** (S. 53 ff.)

Spaltlampenuntersuchung (S. 30), einschließlich:

Tränenfilmaufreißeit (S. 11)

Tonometrie (S. 35), Gonioskopie (S. 34)

ggf. Abstrichdiagnostik (S. 7)

Funduskopie in Mydriasis

direkte Ophthalmoskopie (S. 38)

Kontaktglasuntersuchung (S. 38 f)

indirekte Ophthalmoskopie, einschließlich Spaltlampenuntersuchung mit 60 – 90 dpt. Lupen (S. 38)

Ggf. weiterführende Diagnostik, z.B.:

Bildgebende Verfahren, einschließlich:

- Echographie (S. 72 f.)
- Computertomographie (S. 73)
- Magnetresonanztomographie (S. 74)
- Röntgen (S. 75 ff.)
- Laser-Scanning-Tomographie (S. 68 ff.)
- Fluoreszenzangiographie (S. 71 f)
- Elektoretinogramm (S. 58 f.)
- Elektrookulogramm (S. 59)
- Visuell evozierte Potentiale (S. 59)
- Dunkeladaption (S. 56 f.)
- Photodokumentation (S. 67)

Abb. 1.1 • Ophthalmologische Basisuntersuchung

1.2 Orbita

Exophthalmusinspektion

- ▶ **Definition:** Exophthalmus = Vordrängung des Auges.
- ▶ **Indikation:** z. B. endokrine Ophthalmopathie (S. 393); Orbitatumor (S. 399).
- ▶ **Durchführung:** s. Abb. 1.2; Untersucher blickt senkrecht von oben.



Abb. 1.2 · Exophthalmusbeurteilung

Retropulsion

- ▶ **Definition:** Retropulsion = vorsichtiges Zurückdrängen.
- ▶ **Indikation:** z. B. Orbitatumor (S. 399).
- ▶ **Durchführung:** Vorsichtiges Zurückdrängen beider Bulbi in die Orbita mit den Daumen (s. Abb. 1.3).
- ▶ **Beurteilung:** Im Seitenvergleich ist auf der betroffenen Seite ein pathologischer Widerstand wahrzunehmen.

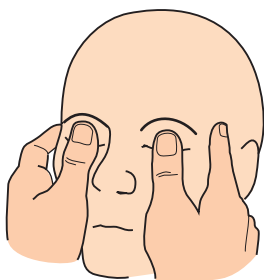


Abb. 1.3 · Retropulsion

Spiegel-Exophthalmometrie (Hertel)

- ▶ **Definition:** Gerät zur Quantifizierung eines Exophthalmus.
- ▶ **Indikation:** z. B. bei endokriner Ophthalmopathie (S. 393); Orbitatumor (S. 399).
- ▶ **Durchführung:** s. Abb. 1.4; das Gerät wird mit den zur Fixierung vorgesehenen Anlageflächen bds. jeweils möglichst nah am äußeren Kanthus auf den äußeren Orbitalrand gesetzt; der Abstand der Orbitalränder wird auf der Skala der Gleitschiene in Millimeter angezeigt und als "Basis," notiert; dieser Wert ist die unbedingte Voraussetzung für Vergleichsmessungen.
 - Der Patient blickt geradeaus; der Untersucher sieht jeweils R und L eine eingespiegelte Millimeterskala; zum parallaxenfreien Ablesen müssen die beiden Markierungsstriche unterhalb der Millimeterskala zur Deckung gebracht werden (bei 18 mm); anschließend kann die Position des eingespiegelten Hornhautscheitels abgelesen werden (auf der Abb. beträgt der Abstand des Hornhautscheitels von der äußeren Orbitalkante 15 mm).

- 2 ▶ **Beurteilung:** Norm: < 20 mm; Seitendifferenz < 2 mm (Genauigkeit $\pm 1,5 - 2$ mm).

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

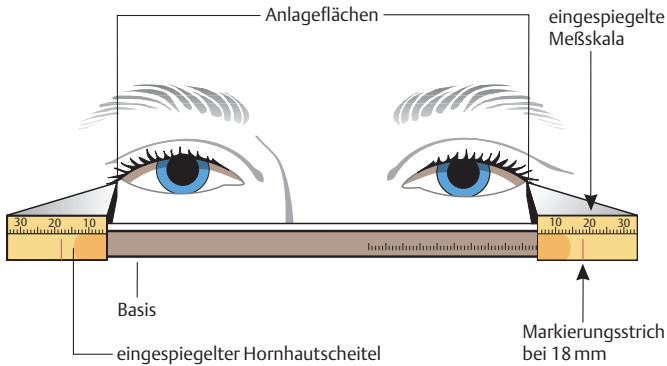


Abb. 1.4 • Spiegel-Exophthalmometrie (Hertel)

Stäbchentest bei pulsierendem Exophthalmus

- ▶ **Definition:** Pulssynchron zunehmender Exophthalmus.
- ▶ **Indikation:** z. B. typische Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396).
- ▶ **Durchführung:** Stieltupfer werden parallel und tangential über die geschlossenen Oberlider gelegt und jeweils mit einem Finger an der Stirn fixiert.
- ▶ **Beurteilung:** Bei pulsierendem Exophthalmus schlägt das freie Ende rhythmisch aus.

Auskultation der Orbita

- ▶ **Indikation:** z. B. typische Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396).
- ▶ **Durchführung:** s. Abb. 1.5; Stethoskopstellung 1: Auskultation über dem Bulbus; Gefäßgeräusche sind oft über dem Os zygomaticum (2) oder temporal (3) besser zu hören.
- ▶ **Beurteilung:** Gefäßgeräusche beim Auskultieren der Orbita sind pathologisch. Ausnahme: bds. symmetrische Geräusche sind bei Kindern oft normal.

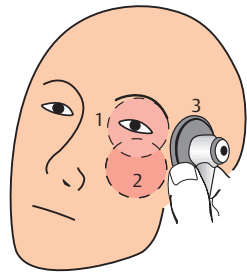


Abb. 1.5 • Auskultation der Orbita

Beurteilung der Lage des Bulbus in der Orbita

- **Indikation:** Verdacht auf raumfordernde Orbitaprozesse.
- **Durchführung:** Bei der Inspektion, insbesondere beim Vergleich beider Augen, fällt die Verlagerung eines Augapfels auf (Abb. 1.6).

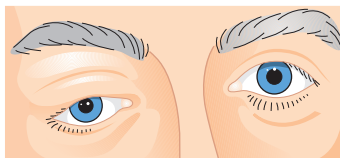


Abb. 1.6 • Verlagerung des rechten Augapfels nach rechts unten durch einen Tumor in der rechten, oberen Orbita

1.3 Lider

Prüfung der Levatorfunktion

- **Indikation:** Bei einer Ptosis (=Herabhängen des Oberlides, S. 113) ist die Funktion des M. levator palpebrae superioris entscheidend für die Art der Operation (S. 494).
- **Durchführung:** s. Abb. 1.7; Daumen fixiert Augenbraue (zum Ausschalten der Musculus-frontalis-Aktion), Patient blickt nach unten, Zentimetermaß mit 0-Skalenwert senkrecht an die Oberlidkante halten (a), danach blickt Patient nach oben, Wert direkt ablesbar (b).
- **Beurteilung:**
 - Norm: 15 mm.
 - Gute Levatorfunktion > 8 mm, mäßige 5–7 mm, schlechte < 4 mm.

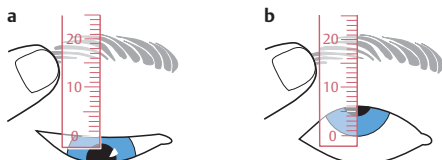


Abb. 1.7 • a und b Mäßige Levatorfunktion (6 mm)

Bestimmung des Ausmaßes einer Ptosis (Messung der Lidspaltenweite)

- **Indikation:** Zur Objektivierung einer Ptosis für Vergleichsuntersuchungen und die Operationsindikation.
- **Durchführung:** Zentimetermaß mit 0-Skalenwert senkrecht an die Unterlidkante halten s. Abb. 1.8 a.
- **Beurteilung:**
 - **Norm:** Durchschnittlicher vertikaler Hornhautdurchmesser 11 mm, etwa 2 mm der Kornea vom Oberlid bedeckt, normale Lidspaltenweite etwa 9 mm (s. Abb. 1.8 a).
 - **Pathologisch:** Leichte Ptosis 2 mm (gemessene Lidspaltenweite 7 mm; Abb. 1.8 b), mäßige Ptosis 3 mm, schwere Ptosis 4 mm und mehr.

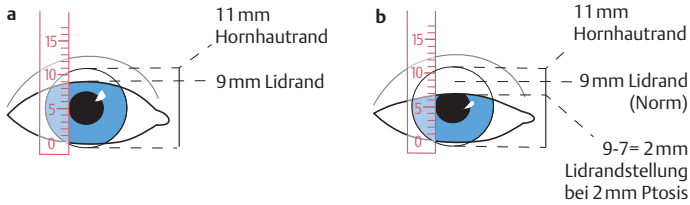


Abb. 1.8 • a und b Ptosis-Ausmaß

Untersuchung der Unterlidretraktoren

- **Indikation:** Abschätzen der Retraktorenfunktion bestimmt Operationstechnik bei Unterlidfehlstellungen.
- **Durchführung:** Beim Wechsel vom Geradeausblick zum Abblick wird die Stellung der Unterlidkante beobachtet.
- **Beurteilung:**
 - **Norm:** Beim Abblick bleibt die limbusnahe Iris aufgrund der Retraktorenwirkung sichtbar, Bewegungsstrecke des Lidrandes ≥ 4 mm (Abb. 1.9 a).
 - **Pathologisch:** Bei Retraktoreninsuffizienz wird die limbusnahe Iris unten beim Abblick von der Lidkante bedeckt. (Abb. 1.9 b).

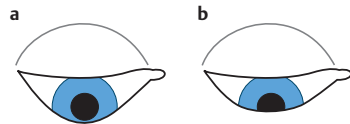


Abb. 1.9 • a Funktion der Unterlidretraktoren, b Retraktoreninsuffizienz

Untersuchung der Lidkanten- und Lidbändchenstabilität

- **Indikation:** Abschätzen der Lidstabilität bestimmt Operationstechnik bei Unterlidfehlstellungen.
- **Durchführung:** 1. beim Geradeausblick wird die Lidkante durch Druck des Zeigefingers nach unten gezogen; 2. der Zeigefinger wird unterhalb des Tränenpünktchens aufgesetzt und das Lid nach lateral gezogen; 3. der Zeigefinger wird am lateralen Lidrand aufgesetzt und das Lid nach medial verschoben.

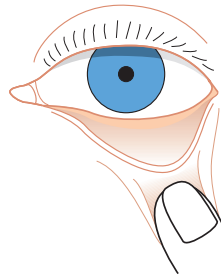


Abb. 1.10 • Prüfung der Lidkantenstabilität. Beim Geradeausblick wird die Lidkante durch Druck des Zeigefingers nach unten gezogen. Im Normalfall beträgt der Abstand zwischen abgezogenem Lidrand und Bulbus weniger als 8 mm

- **Beurteilung:** Norm: ad 1 Abstand zwischen Lidkante und Bulbus < 8 mm (Abb. 1.10); ad 2 bei Stabilität des medialen Lidbändchens wird das untere Tränenpünktchen nicht bis zum medialen Limbus verlagert; ad 3 bei Stabilität des lateralen Lidbändchens erfolgt eine Mitbewegung des lateralen Oberlides.

Simpson-Test

- **Indikation:** Bei Verdacht auf Myasthenie (S. 118).
- **Durchführung:** Eine Minute lang extreme Blickposition gerade nach oben.
- **Beurteilung:**
 - Norm: Beide Oberlider bleiben angehoben.
 - Pathologisch: Ein Lid oder beide Oberlider sinken ab.

Prüfung auf Lidzuckung (twitch-sign nach Cogan)

- **Indikation:** Bei Verdacht auf Myasthenie (S. 118).
- **Durchführung:** Schneller Blickwechsel (Blickzielbewegung) von einem in Blickposition gerade unten fixierten Gegenstand zu einem in Primärposition befindlichen.
- **Beurteilung:**
 - Norm: Oberlider bleiben angehoben.
 - Pathologisch: Oberlid bleibt nur kurze Zeit angehoben, zuckt mehr als einmal nach oben und sinkt gleich wieder ab.

Tensilon-(Edrophoniumchlorid-)Test

- **Indikation:** Ptosis (=Herabhängen des Oberlides) und Motilitätseinschränkung bei Verdacht auf Myasthenie (S. 118).
- **Durchführung:**
 - 1 ml Edrophoniumchlorid (Tensilon) entsprechend 10 mg in einer Insulinspritze aufziehen (bei Kindern nicht mehr als 0,1 mg pro kg Körpergewicht).
 - Bereitlegen einer Spritze mit Atropin 1 mg zur Behandlung von Nebenwirkungen.
 - Legen eines venösen Zugangs.
 - 2 Teilstriche i. v. injizieren, 30 Sek. abwarten.
 - Nebenwirkungen: Sekretion aus Schweiß-, Tränen-, Speichel-, Bronchialschleimdrüsen, Drüsen des Intestinaltraktes; Pupillenverengung, akkommodative Myopie, Bronchospasmus, Bradykardie, Blutdruckabfall, Darmkrämpfe, unwillkürliche Defäkation, Glottisödem, Muskelfaserbündelkontraktionen, sehr selten Herzstillstand, Atemstillstand, Bewusstlosigkeit.
- **Beurteilung:**
 - Ptotisches Lid wird angehoben, Motilität gebessert: Myasthenie wahrscheinlich.
 - Keine Befundänderung: Injektion weiterer 3–4 Teilstriche und nach einer Min. weiterer 4–5 Teilstriche.

Ektropionieren des Oberlides zur Lidinspektion

- **Definition:** Ektropionieren = Umstülpen des Oberlides.
- **Indikation:** z. B. bei Verdacht auf Fremdkörper unter dem Oberlid oder zur Inspektion der Lidbindehaut bei Konjunktivitis.
- **Durchführung:**
 - Patient blickt während der ganzen Untersuchung nach unten.
 - Oberlidwimpern vorsichtig fassen, mit der anderen Hand Stieltupfer (o. ä.) am Tarsusoberrand (Deckfalte) medial des äußeren Liddrittels vorsichtig eindrücken (s. Abb. 1.11 a) und Lidkante herumziehen (s. Abb. 1.11 b).
 - Untersuchung beenden: Stieltupfer und Hand zurücknehmen, Patienten nach oben blicken lassen.



Abb. 1.11 • a und b Ektropionieren

Doppeltes Ektropionieren des Oberlides

- **Durchführung:** Wie einfaches Ektropionieren, nur mit Desmarres-Lidhaken (s. Abb. 1.12).

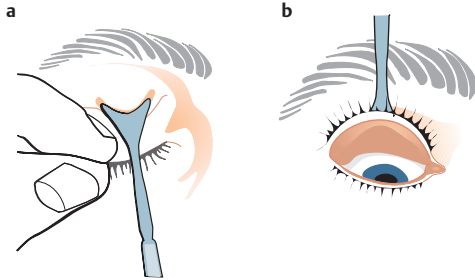


Abb. 1.12 • Doppeltes Ektropionieren

1.4 Abstrichtechnik

Abstrichtechnik

- **Definition:** Materialgewinnung zur Labordiagnostik vor Therapiebeginn.
- **Indikation:** z. B. Konjunktivitis (S. 156), Hornhautulcus (S. 208).
- **Durchführung:** Händedesinfektion vor und nach Entnahme des infektiösen Materials.
 - **Bindehautabstrich:** Steril verpackten Watteträger nach Darstellung des unteren Fornix durch leichtes Ektropionieren des Unterlides vorsichtig und ohne die Lidränder zu berühren über die Bindehaut der unteren Umschlagsfalte führen und anschließend sofort in eine Kulturette (Abb. 1.13) mit Nährlösung einbringen, wobei der hintere Teil, der mit der Hand gefasst wurde, abgeknickt und verworfen wird (der Watteträger kann auch in der Kulturette steril verpackt sein; in diesem Fall dient der Verschluss der Kulturette gleichzeitig als Festhaltepunkt für den Watteträger und muss nicht abgebrochen werden); berührt der Watteträger versehentlich andere Strukturen als die Bindehaut, muss der Abstrich mit einem neuen, sterilen Träger wiederholt werden.
 - Nach Oberflächenanästhesie kann mit einer hitzesterilisierten Abstrichöse oder einem sterilen Spatel durch vorsichtiges Abkratzen von Bindehaut oder Hornhaut

1.4 Abstrichtechnik



Abb. 1.13 • Sterile Kulturette und Watteräger für einen Bindehautabstrich; links im Bild Objektträger mit Abstrichöse

(z.B. bei *Ulcus corneae*) infektiöses Material gewonnen und in ein Transportmedium ein- oder direkt auf einen Objektträger aufgebracht werden.

- **Einsendung zur Kultur:** Steriles Einbringen in das zum Transport vorgesehene Kulturmedium (zuvor Rücksprache mit dem bearbeitenden Labor, besonders bei Verdacht auf Acanthamoeben, Pilze, Adenoviren).

■ **Beachte:** Abstrich vor Beginn der Therapie machen.

Nativuntersuchung/Färbung von Material/Zytologie

► **Indikation:** z. B. Konjunktivitis (S. 156), Hornhautulkus (S. 208).

► **Durchführung:**

- Lichtmikroskop, Vergrößerung 1000fach, Ölimmersion; Phasenkontrast- oder Dunkelfeldmikroskop.
- Nach Oberflächenanästhesie mit sterilem Spatel vorsichtiges Abkratzen von Konjunktiva, Lidrand, Hornhautulkus.
- Aufbringen auf einen Objektträger.
- **Nativuntersuchung:** Objektträger mit Deckglas versehen; Beurteilung mit Phasenkontrast- oder Dunkelfeldmikroskop.
- **Gram-Färbung:** Hitzefixieren, 1 Min. mit Kristallviolett bedecken, mit Wasser abspülen, mit Jodlösung nach Gram 1 Min. lang bedecken, mit Wasser abspülen, 30 Sek. entfärben durch vorsichtiges Bewegen in Lösung aus 30 ml Aceton und 70 ml Alkohol, mit Wasser abspülen, 10 Sek. mit Safranin (2,5%ige Lösung in 95%igem Alkohol) bedecken, mit Wasser abspülen, trocknen lassen.
- **Zytologie:** Lufttrocknen, Fixation 5 Min. mit Methylalkohol, zur Färbung einen Tropfen Giemsa-Stammllösung in 2 ml destilliertem Wasser (pH 6,8) aufgeben, eine Stunde ruhen lassen, zweimal mit 95%igem Alkohol spülen.

► **Beurteilung:**

- **Gram-Färbung:** Grampositive Bakterien blau, gramnegative Bakterien rot (rosa; bei kleiner Vergrößerung entzündliche Zellen rosa).
- **Zytologie:** Norm: Epithelzellen (großer zentraler Nukleus, leicht granuläres Zytoplasma – bei dunkler Hautfarbe mit Melaninpigmentpartikeln). Pathologisch:
 - Polymorphkernige Reaktion (neutrophile Zellen überwiegen): Infektion mit Bakterien, Chlamydien, Aktinomyzeten; bei Erythema multiforme, Psoriasis.
 - Mononukleäre Reaktion (Lymphozyten, Monozyten überwiegen): Virusinfektion.
 - Eosinophile Reaktion: Allergische Entzündungen, Pemphigoid.
 - Epithelzellenveränderungen: Basophiler zytoplasmatischer Einschlusskörper, dem Kern halbmondförmig aufsitzend bei Chlamydieninfektion; virale Epithelzeileinschlusskörper im Zytoplasma bei Vaccinia, im Kern bei Herpes-simplex-, Varicella-Zoster-Infektion (deutlicher in der Papanicolaou-Färbung).
 - Epithelzellverhornung bei Avitaminose A, Keratitis sicca, Pemphigoid, Vernarbung, Ekotropium (lange bestehend).

- vielkernige Epithelzellen bei Virusinfektionen; degenerative Epithelzellveränderungen bei chronischer Konjunktivitis.

Impressionszytologie

- ▶ **Indikation:** Virale Bindehauterkrankungen; trockenes Auge, okuläres Pemphigoid, Vitamin-A-Mangel.
- ▶ **Durchführung:** Nach Tropfanästhesie mit einem Zelluloseacetat-Filter (Millipor-Filter, Biopor-Filter) auf einem Einweghalter oder dem Tonometerhütchen Anfertigung eines Zellabdrucks von der superioren bulbären Bindehaut; das auf dem Filterpapier gewonnene Material kann z. B. nach Lufttrocknung mit Virusantikörpern beschichtet und das Ergebnis histochemisch oder mittels Fluoreszenzantikörpern visualisiert werden. Mit Färbetests lassen sich Veränderungen bzw. Verluste an Becherzellen (normal 20–45/mm² Epitheloberfläche) und Epithelzellen mikroskopisch darstellen.

Polymerasekettenreaktion (polymerase chain reaction; PCR)

- ▶ **Definition:** Enzymatische Vermehrung (exponentielle Vervielfältigung; „Amplifikation,“) von kleinsten Desoxyribonukleinsäure(DNA-)Abschnitten 10⁻⁹–10⁻¹⁵ g mit hoher Spezifität.
- ▶ **Indikation:** z. B. Nachweis von Viren (Adenoviren, Herpes-simplex, Chlamydien in Bindehautabstrichen; Erkennung von Gendefekten (außerdem z. B. Vaterschaftsdiagnostik; Kriminalistik; Klonierung von Genen).
- ▶ **Durchführung:**
 - Ein DNA-Abschnitt, der durch Primer (kurze, künstliche DNA-Stücke von etwa 20–40 Nukleotiden Länge, die genau mit dem Anfang bzw. dem Ende des zu kopierenden Strangs übereinstimmen) festgelegt ist, wird in drei Schritten in einem Thermocycler durch das Enzym DNA-Polymerase kopiert.
 - Melting (Schmelzen, 96 °C, 30–600 Sekunden): Auftrennung der doppelsträngigen DNA in zwei Einzelstränge.
 - Annealing (Anlagerung, ca. 37–65 °C, 30–120 Sekunden). Anlagerung der Primer an die einzelnen DNA-Stränge und anschließend der hitzestabilen taq-Polymerase (DNA-Polymerase aus *Thermophilus aquaticus*, einem aus heißen Quellen stammenden Bakterium).
 - Elongation (Verlängerung, 65–80 °C, 30–120 Sekunden): Die taq-Polymerase läuft an der einzelsträngigen DNA entlang und bildet aus Nukleotiden einen komplementären neuen zweiten Strang.
 - Verdopplung der DNA bei jedem Durchlauf der drei Schritte und damit exponentieller Anstieg der DNA-Menge (mit Basis 2); in 30 Durchläufen werden von einem DNA-Strang 2³⁰ = 1073741824 exakte Kopien von dem durch die Primer bestimmten Teil angefertigt; diese Menge identischer Kopien des interessierenden DNA-Abschnitts kann durch Gel-Elektrophorese (meistens Agarose- oder Polyacrylamidgel) dargestellt werden.

1.5 Tränenapparat

Tränenwegspülung

- ▶ **Indikation:** Bei Verdacht auf Obstruktion der ableitenden Tränenwege.
- ▶ **Durchführung:**
 - Konische Tränenwegsonde, 2-ml-Spritze mit physiologischer Kochsalzlösung und stumpfer, feiner Tränenwegskanüle.
 - Tropfanästhesie, z. B. Oxybuprocain-HCl 0,4%.

1.5 Tränenapparat

- Der Untersucher steht hinter dem sitzenden Patienten, sondiert das untere/obere Tränenpünktchen (Abb. 1.14), führt anschließend, dem anatomischen Verlauf des Kanalikulus folgend, die Kanüle ca. 2 mm vertikal und anschließend 6 mm horizontal ein (erleichtert, wenn lateraler Lidwinkel nach außen gezogen wird), injiziert vorsichtig etwas Flüssigkeit (s. Abb. 1.15).
- **Beurteilung:** Bei Durchgängigkeit nimmt der Patient Flüssigkeit im Rachen wahr; kein Reflux, keine Schwellung des Tränensacks.

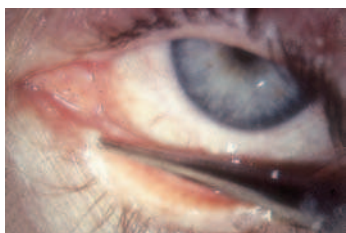


Abb. 1.14 • Dilatation des unteren Tränenpünktchens mit konischer Sonde

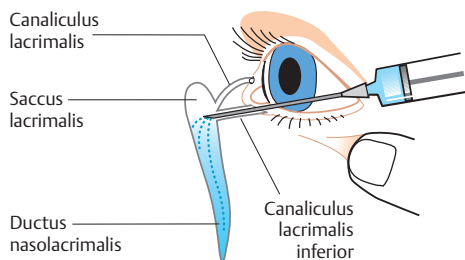


Abb. 1.15 • Spülung der Tränenwege

Dakryozystographie

- **Definition:** Röntgenkontrastdarstellung der ableitenden Tränenwege.
- **Indikation:** Bei Verdacht auf Obstruktion der ableitenden Tränenwege.
- **Durchführung:** Injektion eines kontrastgebenden Farbstoffes, wie bei der Tränenwegspülung angegeben, in Verbindung mit Röntgenaufnahmen.

Digitale Dakryozystographie

- **Definition:** In Bildsequenzen erfolgende Röntgenkontrastdarstellung der ableitenden Tränenwege.
- **Indikation:** Bei Verdacht auf Obstruktion der ableitenden Tränenwege.
- **Durchführung:** Nach Tropfanästhesie wird über einen 4mm in den Kanalikulus eingeführten Katheter Kontrastmittel injiziert; elektronische Ausarbeitung und Bewertung gespeicherter Bildsequenzen.

Prüfung der Tränensekretion (Schirmer-Test)

- **Indikation:** z.B. bei trockenem Auge (S. 144) ist die Tränensekretion vermindert.
- **Durchführung:** Abtupfen überschüssiger Tränenflüssigkeit; ein 3,5 cm langer, 0,5 cm breiter Lackmuspapierstreifen wird abgeknickt und zwischen äußerem und mittlerem Drittel über die Unterlidkante gehängt.
- **Beurteilung:** Norm: Nach 5 Min. sind mehr als 15 mm angefeuchtet.

Prüfung der Tränen-Basissekretion

- ▶ **Indikation:** z. B. bei trockenem Auge (S. 144).
- ▶ **Durchführung:** Wie oben unter Prüfung der Tränensekretion beschrieben, jedoch 60 Sek. vor Beginn der Untersuchung wird ein Lokalanästhetikum instilliert, z. B. Oxypupocain-HCl 0,4% AT.
- ▶ **Beurteilung:** Norm: Nach 5 Min. sind mehr als 10 mm angefeuchtet.

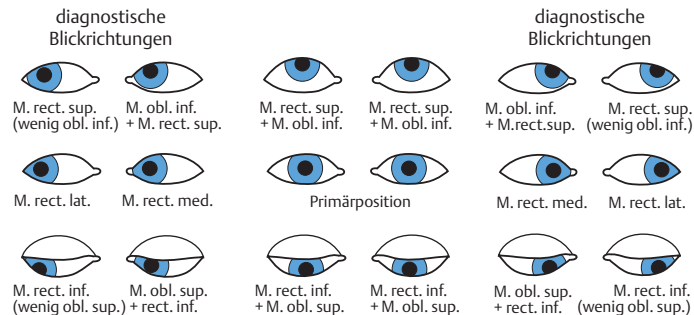
Tränenfilmaufreißzeit (Break-up time = BUT)

- ▶ **Indikation:** z. B. bei trockenem Auge (S. 144) ist die BUT verkürzt; eine verkürzte BUT schränkt das Tragen von Kontaktlinsen ein.
- ▶ **Durchführung:** An der Spaltlampe Kobaltblaufilter vorschalten, 1 Tropfen steriles Fluorescein (1 µl 0,2%) mit Glasstäbchen in unteren Bindehautsack geben, einmal Lidschlag, dann Zeit bis zum Aufreißen des präkornealen Tränenfilms messen (bis dunkle Flecken erscheinen).
- **Beachte:** Nicht durchführbar nach Anästhesierung der Hornhaut.
- ▶ **Beurteilung:**
 - Norm: > 15 Sek.
 - Pathologisch: < 10 Sek. sicher pathologisch.

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

Orientierende Motilitätsprüfung

- ▶ **Indikation:** z. B. bei Verdacht auf eine Muskellähmung (vgl. S. 409).
- ▶ **Durchführung:** Bei gerade gehaltenem Kopf wird in der Primärposition eine 50 cm entfernte Lichtquelle vom Patienten fixiert; anschließend wird der Kopf in die übrigen 8 Blickrichtungen gedreht, während der Untersucher aus Beleuchtungsrichtung die Augen und die Hornhautreflexbildchen beurteilt und für alle 6 diagnostischen Blickrichtungen die Lage notiert (Abb. 1.16).



Innenrotation: M. obl. sup./M. rect. sup.

Außenrotation: M. obl. inf./M. rect. inf.

Abb. 1.16 • Blickrichtungen: Hauptfunktion der Augenmuskeln

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

► **Beurteilung:**

- Beim Normalbefund verändert sich die Lage der Hornhautreflexbildchen zueinander in keiner der 9 Positionen; bei älteren Menschen ist der Blick nach oben ohne pathologisches Korrelat oft eingeschränkt.
- Beim Lähmungsschielen (Strabismus incomitans, S. 409) verändert sich die Lage der Hornhautreflexbildchen zueinander in einem Teil oder allen 9 Positionen, der Patient gibt entsprechend Doppelbilder an (z.B. Abduzensparese links Abb. 1.17 b).
- Bei Hornhautreflexbildchen-Asymmetrie wird die beschriebene Untersuchung monokular wiederholt zur Feststellung von einseitigen Bewegungsdefiziten.
- Pathologisch: Das Hornhautreflexbildchen wandert aus der normalen Lage.
- Befunddokumentation nach Abb. 1.18.

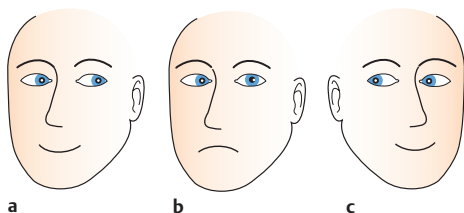


Abb. 1.17 • Normalbefund in Abduktion; b Auswanderung des Hornhautreflexbildchens in Abduktion bei Abduzensparese links; c Doppelbildfreiheit durch Parallelstand der Augen bei Rechtsblick (kompensatorische Kopfhaltung)

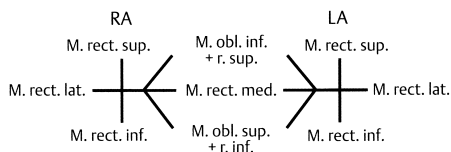


Abb. 1.18 • Befunddokumentation der Motilitätsprüfung für die 6 diagnostischen Blickrichtungen. Die verminderte Funktion wird mit -, die Überfunktion mit + gekennzeichnet; die Kurzbezeichnungen der Muskeln sind lediglich aus didaktischen Gründen aufgeführt

Messung des Schielwinkels bei Lähmungsschielen an der Harmswand (Prinzip)

► **Durchführung:**

- Das führende, mit Dunkelrotglas abgedeckte Auge blickt auf das zentrale Fixierlicht.
- Der Kopf des Patienten (Entfernung 2,5 m) wird durch gegensinnige Kopfbewegungen in die 9 Blickrichtungen gedreht; ein Stirnprojektor mit Positionskreuz ermöglicht das Ablesen der Kopfdirectionen. Bei Kopfeigung um 45° wird die entsprechende Diagonale als neues x-y-Koordinatensystem benutzt.
- Der Patient soll jeweils mit einem grünen Zeigestab das rote Licht auf der Tafel lokalisieren (Konfusionsprinzip, S. 18); die Skalierung der Tafel ermöglicht das direkte Ablesen des Schielwinkels, die ermittelten Werte werden in ein Befundschema eingetragen (Beispiel Abb. 1.19).

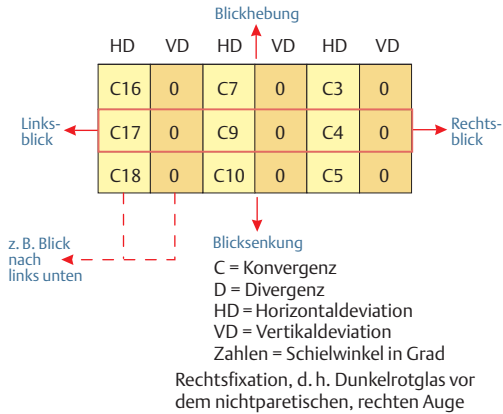


Abb. 1.19 • Harmswand-Befundschema bei Abduzensparese L

- Die Messung der Zyklodeviation (Def. S. 19) erfolgt durch Aufblendung des Fixierlichtes zu einem drehbaren Lichtband.
- **Beurteilung:** Befundbeurteilung mit der Hilfe von zwei Regeln:
 1. Die Blickrichtung mit dem größten Schielwinkel zeigt die Wirkungsrichtung des gelähmten Muskels an.
 2. Konvergenz, Divergenz, Höherstand oder Tieferstand der Schielabweichung lokalisieren das Auge (Begriffsdefinitionen vgl. S. 401), z. B. angewandt auf die Abduzensparese L in Abb. 1.17/Harmswand-Befundschema Abb. 1.19:
 1. Die Blickposition mit dem größten Schielwinkel ist der Blick nach L, die Linkswender sind der M. rectus medialis R und der M. rectus lateralis L (vgl. Abb. 1.16).
 2. Da es sich um einen konvergenten größten Schielwinkel handelt, kann nur der M. rectus lateralis L gelähmt sein (eine Lähmung des M. rectus medialis R hätte einen divergenten Schielwinkel zur Folge; das V-Symptom [Def. S. 400] ist physiologisch).

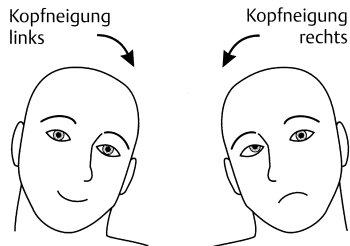
Bielschowsky-Kopfneigetest

- **Indikation:** M. obliquus superior Lähmung (Trochlearisparese).
- **Durchführung:** siehe Abb. 1.20.
- **Beurteilung:** Bei einer Trochlearisparese nimmt der Höherstand bei Kopfneigung zur betroffenen Seite zu.

Abb. 1.20 • Bielschowsky-Kopfneigetest bei Trochlearisparese R

Links: Die fehlende innenrotatorische Wirkung des rechten M. obliquus superior wird bei der Kopfneigung nach links nicht benötigt, der Patient schielt nicht (diese Haltung wird deshalb auch als kompensatorische Kopfhaltung eingenommen).

Rechts: Überschießende Hebung des ebenfalls innenrotatorisch wirksamen M. rectus superior bei Kopfneigung zur betroffenen Seite.



- ▶ **Beurteilung:** Fähigkeit zur Konvergenz variiert, abhängig von der Mitarbeit.
 - Sind die Pupillenreaktionen normal, ist auch die Konvergenz unauffällig.
 - Norm: Augen wandern gleichmäßig von außen nach innen, seitengleiche Miosis.
- ▶ **Nahpunkt der Konvergenz** (nächster Punkt, an dem bifoveales Sehen gehalten werden kann) während des ganzen Lebens relativ konstant (im Gegensatz zum Akkommodationsnahpunkt, vgl. S. 48); meist < 10 cm oder bis zur Nasenspitze.

Brückner-Test

- ▶ **Definition:** Beurteilung der Fundusreflexe mit dem Augenspiegel.
- ▶ **Indikation:** Beurteilung der Augenstellung auch bei sehr kleinen Kindern.
- ▶ **Durchführung:** Kind auf dem Schoß der Begleitperson. In etwa 1 m Entfernung werden durch das Ophthalmoskop die scharf eingestellten Pupillen des Kindes beobachtet.
- ▶ **Beurteilung:** Die Makula leuchtet dunkelrot auf (bei Kindern mehr grau-rötlich bis blaugrau), die Papille gelblich, die Peripherie hellrot.
 1. Fundusreflex bds. etwa seitengleich dunkelrot: wahrscheinlich Parallelstand.
 2. Fundusreflex auf einer Seite z. B. R dunkelrot, L gelblich oder hellrot: Verdacht auf Strabismus (= Schielen) L oder organische Störung (z. B. Kolobom).
 - Fehlbeurteilung möglich durch Anisometropie (S. 47) oder höhere Myopie.
 - Ergänzungen des Brückner-Tests:
 - Swinging-flashlight-Test (S. 27) pathologisch bei einseitigem organischen Schaden.
 - Treten bei abwechselnder Beleuchtung der Pupillen Einstellbewegungen auf, besteht ebenfalls der Verdacht auf Strabismus.

Fixationsprüfung

- ▶ **Definition:** Überprüft wird, mit welchem Netzhautort ein Objekt fixiert wird.
- ▶ **Indikation:** z. B. bei Strabismus (= Schielen) kann mit einem anderen Netzhautort als der Fovea fixiert werden.
- ▶ **Durchführung:** Abdecken des nicht untersuchten Auges; der Patient wird gebeten, den möglichst scharf eingestellten Ophthalmoskop-Stern anzublicken (bei Fehlsichtigkeit Untersuchung durch Brille); Untersuchungsdauer mindestens 30 Sek.
 - Säuglinge und Kleinkinder fixieren in der Regel sofort; sonst Projektion des Sterns auf periphere Netzhautstelle und leichte Bewegung, daraufhin erfolgt meist zentrale Fixation desselben.
- ▶ **Beurteilung:** 1. Lokalisation (Abb. 1.21); 2. Fixation ruhig, auf einen Punkt beschränkt oder unruhig, wechselnd, ausgedehnt auf größeres Areal?
 - Norm: Ruhige foveoläre Fixation (physiologischerweise bei Betrachtung > 30 Sek. kleine sichtbare Rucke, aber sofort Wiederaufnahme der foveolären Fixation).

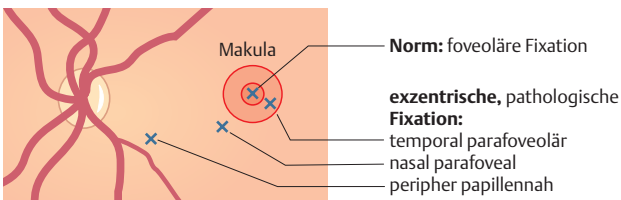


Abb. 1.21 • Fixationsprüfung

Schober-Test

- **Indikation:** Heterophorie, Heterotropie (Definitionen der Begriffe S. 400).
- **Durchführung:** mit Gläsern Rot R/Grün L (Phoropter) wird eine Testfigur (zentrales rotes Kreuz und zwei umgebende grüne Ringe) angesehen.
- **Beurteilung:** vgl. Abb. 1.22.
 1. Kreuz im Zentrum der Ringe: Orthophorie.
 2. Rotes Kreuz R von den grünen Ringen: Esophorie/-tropie (ungekreuzte Doppelbilder).
 3. Rotes Kreuz L von den grünen Ringen: Exophorie/-tropie (gekreuzte Doppelbilder).
 4. Rotes Kreuz nach unten verlagert: Hyperphorie/-tropie $R = +$ VD.
 5. Rotes Kreuz nach oben verlagert: Hyperphorie/-tropie $L = -$ VD.
 6. Bei Verkippung des Kreuzes Zyklotropie.
 7. Rotes Kreuz wird nicht gesehen: Exklusion R.
 8. Grüne Ringe nicht gesehen: Exklusion L.
- Anmerkung: Testbrillen können auch R ein grünes und L ein rotes Glas haben, in diesem Fall werden die Ringe mit dem rechten, das Kreuz mit dem linken Auge gesehen.



Abb. 1.22 · Schober-Test

Abdecktest (Cover-Test) und Aufdecktest

- **Indikation:** Dient dem Nachweis manifester Stellungsfehler (Abdecktest) und latenter Stellungsfehler (Aufdecktest); Begriffsdefinitionen vgl. S. 400.
- **Durchführung:** Für die Untersuchung in der Ferne lässt man den Patienten auf ein 5–6 m entferntes Fixierobjekt blicken, für die Untersuchung in der Nähe auf ein akkommodationsanregendes Fixierstäbchen mit kleinsten Optotypen oder Bildchen.
 - Die Abdeckung kann mit einer Abdeckscheibe oder der Hand erfolgen, bei kleinen Kindern sollte der Abstand vom Auge > 5 cm sein.
- **Beurteilung:**
 - Beurteilt wird das Fehlen oder Auftreten von kleinen Augenbewegungen zur Fixationsaufnahme (Einstellsakkaden oder Einstellbewegungen).
 - Voraussetzungen zur Beurteilung sind die Kenntnis der Sehschärfe und der Fixation (foveolar/exzentrisch s. o.), denn bei hochgradiger Amblyopie erfolgen unsichere oder gar keine Einstellbewegungen, der Test ist nicht durchführbar; bei exzentrischer Fixation ist die Einstellbewegung um den Grad der Exzentrizität meist kleiner (selten größer) als der objektive Winkel.
- a) **Einseitiger Abdecktest:** Zuerst fixieren beide Augen ein Objekt, dann werden das rechte Auge (R) abgedeckt und das linke Auge (L) beobachtet:
 1. Einstellbewegung des L-Auges von außen zur Mitte: **Exotropie L** (manifestes Außenschielen).
 2. Einstellbewegung des L-Auges von innen zur Mitte: **Esotropie L** (manifestes Innenschielen; Abb. 1.23).
 3. Einstellbewegung des L-Auges von unten zur Mitte: **Hypotropie L** (positive Vertikaltropie).
 4. Einstellbewegung des L-Auges von oben zur Mitte: **Hypertropie L** (negative Vertikaltropie).

5. Keine Einstellbewegung des linken Auges; auch das linke Auge hat zentral fixiert; es bestand Parallelstand.
 - Anschließend fixieren wieder beide Augen ein Objekt, dann wird das linke Auge abgedeckt und entsprechend der Punkte 1 bis 5 auf Einstellbewegungen des rechten Auges geachtet.
 - Keine Einstellbewegungen R und L: Es liegt kein Strabismus bei beidseitiger foveolarer Fixation vor (Einschränkungen bei hochgradiger Amblyopie, exzentrischer Fixation s. o.); zum Ausschluss einer Heterophorie folgt:
- b) *Wechselseitiger Abdecktest*: Durch wechselseitiges Abdecken (z.B. alle 2 Sek. wechseln) kann ein latentes Schielen sichtbar und größer werden; es wird das jeweils frei werdende Auge beobachtet und beurteilt, aus welcher Richtung es kam.
- c) *Aufdecktest* (nach dem ein- und wechselseitigen Abdecktest durchführen):
 - Rechtes Auge abdecken, anschließend freigeben, beobachtet wird das rechte Auge:
 1. Langsame Bewegung des R-Auges von außen zur Mitte: *Exophorie* (latentes Außenschielen).
 2. Langsame Bewegung des R-Auges von innen zur Mitte: *Esophorie* (latentes Innenschielen).
 3. Langsame Bewegung des R-Auges von unten zur Mitte: *Hypophorie* (negative Vertikalphorie).
 4. Langsame Bewegung des R-Auges von oben zur Mitte: *Hyperphorie* (positive Vertikalphorie).
 - 5. Keine langsame Bewegung R: Kein latentes Schielen vorhanden.
 - Anschließend Durchführung der Untersuchung links.
 - Zu 93% ist kein manifestes Schielen zu finden, aber zu 70% ein latentes Schielen, meist Außenschielen.

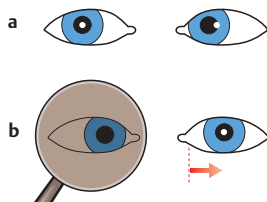


Abb. 1.23 • Abdecktest bei Esotropie links. a Ausgangsstellung: das rechte Auge fixiert ein angebotenes Fixationsobjekt, das linke Auge weicht nach innen ab; b das rechte Auge wird abgedeckt; das linke Auge nimmt sofort die Fixation des angebotenen Fixationsobjekts auf und führt hierzu eine Einstellbewegung von innen nach außen aus

Schielwinkelschätzung nach Hornhautreflexbildern (Hirschberg-Test)

- ▶ **Indikation:** Kleine Kinder; hochgradige Amblyopie.
- ▶ **Durchführung:** Die Augen des Patienten werden über eine in 50 cm Entfernung befindliche Lichtquelle beobachtet (Lichtquelle und beobachtendes Auge haben dieselbe Richtung).
- ▶ **Beurteilung:**
 - Norm: Spiegelbildliche Symmetrie der Hornhautreflexbildchen der Lichtquelle beider Augen relativ zur Pupillenmitte (bei positivem Winkel α , vgl. S. 401, sind die Reflexe beidseits etwas nach nasal aus der Mitte verschoben, bei negativem Winkel α etwas nach temporal).
 - Pathologisch: 1 mm Dezentrierung des Hornhautreflexbildes eines Auges entspricht etwa $11 - 12^\circ$. Verschiebung des Hornhautreflexbildes
 - Zum Pupillenrand, d. h. etwa um 1,5 mm, entspricht einem Schielwinkel von ca. 18° ;

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion



Abb. 1.24 · Hornhautreflexbildchen bei Parallelstand und Esotropie L

- Um 3 mm entspricht einem Schielwinkel von ca. 33°;
- z.B. Befunde bei Parallelstand und Esotropie L vgl. Abb. 1.24.

Schielwinkelmessung nach dem Konfusionsprinzip am Maddox-Kreuz

- **Definition:** Konfusion=Zusammenfallen zweier unterschiedlicher fovealer Bilder beider Augen (verschiedene Sehobjekte werden auf sehrichtungsgleichen Netzhaut- bzw. Kortextstellen abgebildet).
- **Indikation:** z.B. Strabismus concomitans (S. 405).
- **Durchführung:** Patient sitzt 5 m vor Maddox-Kreuz mit Hauptblickrichtung auf das weiße Fixierlicht; optimale Brillenkorrektur.
 - Beispiel Abb. 1.25 Esotropie 2,5° R.
 - Dunkelrotglas wird vor führendes L Auge gehalten.
 - Patient wird gefragt, bei welcher Zahl des Maddox-Kreuzes ihm das rote Licht erscheint.
- **Beurteilung:** (Abb. 1.25) bei normaler Netzhautkorrespondenz (subjektiver Winkel = objektiver Winkel) und zentraler Fixation erscheint das rote foveale Bild des fixierenden linken Auges auf derjenigen Stelle des Maddox-Kreuzes, auf welche die Gesichtslinie (Def. S. 400) des schielenden rechten Auges gerichtet ist.
 - Im Beispiel zeigt der Patient am linken Maddox-Arm zwischen die Zahlen 2 und 3, der Schielwinkel beträgt 2,5°.

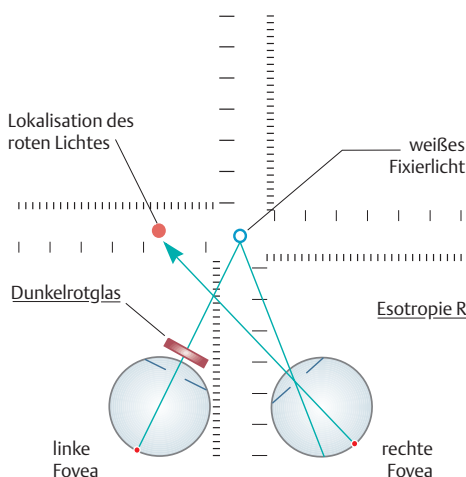


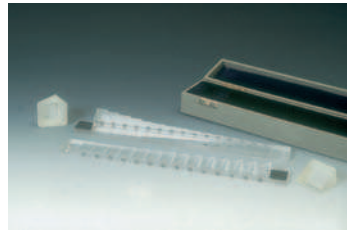
Abb. 1.25 · Schielwinkel-messung am Maddox-Kreuz

- Abfrage der Diplopie: das linke Auge sieht nur das rote Licht, das rechte sieht das weiße Licht; dieses erscheint als ungekreuztes (gleichnamiges) Doppelbild rechts vom roten, foveal gesehenen Licht.

Schielwinkelmessung mit dem einseitigen Prismenabdecktest

- ▶ **Indikation:** z. B. Strabismus concomitans (S. 405).
- ▶ **Durchführung:** Fixationsobjekt anbieten, z. B. kleine Optotype; Durchführung für Ferne und Nähe; optimale Brillenkorrektur.
 - Einseitiges Abdecken des fixierenden Auges und gleichzeitig Prismen (Abb. 1.26) derjenigen Stärke und Richtung vor das schielende Auge halten, bis keine Einstellbewegung mehr erfolgt.
 - Anmerkung: Lichtstrahlen werden zur Basis des Prismas gebrochen: Esotropie: Basis außen erforderlich; Exotropie: Basis innen; Hypertropie rechts: Basis unten rechts oder Basis oben links; Hypotropie rechts: Basis oben rechts oder Basis unten links.
- ▶ **Beurteilung:** Wenn keine Einstellbewegung mehr erfolgt, kann von dem hierzu erforderlichen Prisma direkt der Schielwinkel in pdpt abgelesen werden.

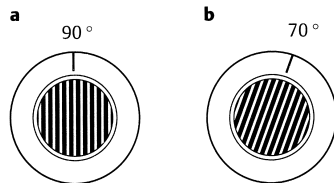
Abb. 1.26 • Prismenleisten mit Prismen unterschiedlicher Stärke zur Messung des Schielwinkels. Die seitlich an den Prismenleisten angegebenen Zahlen geben die Stärke des jeweiligen Prismas in Prismendioptrien an



Maddox-Zylindergläser zur Messung der Zyklodeviation

- ▶ **Definition:** Zykloduktion=Rollung eines Auges; Inzykloduktion=der obere Umfang der Hornhaut wird der Nase zugedreht; Exzykloduktion: der obere Umfang der Hornhaut wird von der Nase weggedreht.
- ▶ **Indikation:** z. B. Trochlearispapese (vgl. S. 413).
- ▶ **Durchführung:** Durch ein Maddox-Zylinderglas betrachtet erscheinen punktförmige Lichtquellen strichförmig und senkrecht zur Ausrichtung der Zylinder.
 1. Die Zylindergläser werden senkrecht (90°) ausgerichtet (Abb. 1.27 a) in ein Brillenprobiergestell mit Tabo-Schema (vgl. S. 42) eingesetzt.
 2. Herabsetzung der Raumbelichtung, nur die Lichtstriche sollen erkannt werden (möglichst einer rot, der andere weiß und etwas in der Vertikalen versetzt durch ein Vertikalprisma von 5 cm/m).
 3. Der Patient stellt die Lichtlinien horizontal und parallel zueinander ein.

Abb. 1.27 • a und b Maddox-Zylinder. Empfindet der Patient in dieser Stellung beide Striche als waagerecht und parallel zueinander, hat er eine Exzyklotropie von 20° (Verdacht auf beidseitige Trochlearispapese)



1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

- **Beurteilung:** Bei Zyklodeviation weicht die Ausrichtung der Zylindergläser von der ursprünglichen 90°-Stellung ab (z. B. Abb. 1.27 b), das Ausmaß kann an der Skala des Brillengestells abgelesen werden.

Dunkelrotglastest bei dissoziiertem Höhenschielen

- **Definition:** Beim Abdecken eines Auges oder periodisch spontan (meist unabhängig von Ab- und Adduktion) weicht dieses nach oben ab (die Abweichung ist ausgeprägter bei Verdunkeln dieses Auges und Beleuchten des fixierenden).
- **Indikation:** Dissoziiertes Höhenschielen kommt meist beim frühkindlichen Schiel-syndrom (S. 405) vor, selten bei Fusionsverlust im Erwachsenenalter; die Ursache ist unklar.
- **Durchführung:** Ein Dunkelrotglas wird vor das fixierende Auge gehalten.
- **Beurteilung:** Das Dunkelrotglas vor dem fixierenden Auge reduziert das Höhenschielen; das schielende, nicht fixierende Auge bewegt sich abwärts.

Traktionstest

- **Definition:** Test zur Prüfung der passiven Motilität eines Auges.
- **Indikation:** z. B. bei Verdacht auf eine Blickhebungs einschränkung durch Fibrose des M. rectus inferior als Differentialdiagnose zur Okulomotoriusparese.
- **Durchführung:**
 - Die Untersuchung erfolgt nach ausgiebiger Tropfanästhesie mit Oxybuprocain 0,4% AT.
 - Die Insertionsstelle des M. rectus inferior wird mit der Pinzette gefasst, der Patient soll nach oben sehen, und der Untersucher versucht, den Bulbus mit nach oben zu bewegen.
- **Beurteilung:**
 - Bei restriktiver Komponente ist die Rotation nach oben nicht möglich, eine frische Parese also ausgeschlossen.
 - Anmerkung: Anwendung auch als Test zum Ausschluss von störender Diplopie bei geplanter Geradstellung der Augen oder bei Orbitabodenfraktur zum Ausschluss einer Einklemmung des M. rectus inferior.

Forcierter Lidschluss

- **Indikation:** Fazialisparese (S. 112).
- **Durchführung:** Aktiver Lidschluss, so fest wie möglich.
- **Beurteilung:**
 - Norm: Wimpern auf beiden Seiten kaum sichtbar.
 - Pathologisch: Wimpern auf der betroffenen Seite deutlicher sichtbar oder Lagophthalmus (S. 112).

Bell-Phänomen

- **Definition:** Physiologische Aufwärts- und Auswärtsbewegung des Bulbus beim Lidschluss.
- **Indikation:** Verdacht auf supranukleäre (Def. S. 418) Ursache einer Störung des Aufwärtsblicks.
- **Durchführung:** Der Patient wird aufgefordert, die Augen zu schließen; zur Beurteilung muss das Oberlid vorsichtig angehoben werden.
- **Beurteilung:** Ist das Bell-Phänomen vorhanden, so funktionieren Stammhirnbahnen, Zellkomplex für den Aufwärtsblick und Motoneurone der an der Aufwärtsbewegung beteiligten extraokulären Muskeln; eine Störung des Aufwärtsblicks bei offenen Lidern muss in diesem Fall eine supranukleäre Ursache haben, z. B. vertikale Blickparese bei Parinaud-Symptomatik (S. 112).

Vestibulookulärer Reflex (VOR; auch Puppenkopffphänomen)

- ▶ **Definition:** Der VOR ermöglicht unverwackeltes Sehen während Drehbewegungen des Kopfes.
- ▶ **Indikation:** Störungen treten auf bei Läsionen im Bereich des Reflexbogens (s. auch S. 421 vestibulärer Nystagmus).
- ▶ **Durchführung:**
 1. Beim Säugling: Man hält den Säugling vor sich und dreht sich mit ihm hin und her.
 2. Bei Erwachsenen: Patient wird aufgefordert (mit entsprechender Nahkorrektur und bei vorhandenem Lesevisus), kleine Zahlen zu lesen, während er den Kopf auf und ab bzw. hin und her bewegt.
 3. Kalorische Prüfung durch HNO-Arzt.
 4. Beim bewussten Patienten: Schnelle passive horizontale Kopfdrehung.
- ▶ **Beurteilung:**
 1. Beim Säugling: VOR unmittelbar nach der Geburt vorhanden; im Normalfall werden die Augen ab- und adduziert; freie Abduktion bei konkomitantem Innenschielen.
 2. Bei Erwachsenen: Patienten sind im Normalfall in der Lage, unter diesen Bedingungen kleine Zahlen zu lesen.
 3. Kalorische Prüfung: Normalbefund: kaltes Wasser in einem Ohr führt zu Rucknystagmus zur Gegenseite, warmes Wasser in einem Ohr führt zu Rucknystagmus zur selben Seite (COWS = cold opposite, warm same).
 4. Beim bewussten Patienten weichen bei schneller passiver horizontaler Kopfdrehung die Augen in die Ecken der Orbita ab; für eine Stammhirnstörung spricht ein langsames Zurückdriften der Augen.

Nystagmus

- ▶ **Definition:** Nystagmus: Rhythmische Oszillationen der Augen hin und her.
 - Pendelnystagmus: Gleiche Geschwindigkeit in beide Richtungen.
 - Rucknystagmus: Bewegung in eine Richtung schneller; langsame Phase vom Zielobjekt weg, die schnelle Phase führt die Augen wieder zurück; die Richtung der schnellen Phase bestimmt die Richtung des Rucknystagmus.
- ▶ **Indikation:** z. B. Verdacht auf kongenitalen Nystagmus (S. 423) oder Spasmus nutans (S. 423); neuroophthalmologische Fragestellungen.

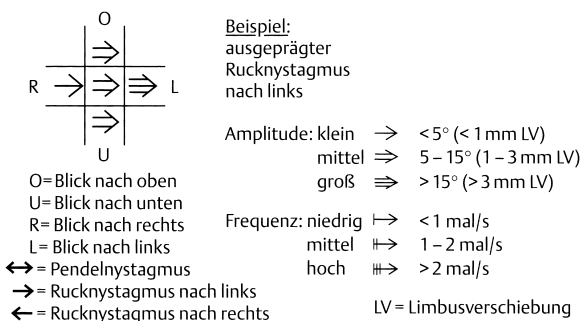


Abb. 1.28 • Nystagmus-Dokumentationsvorschlag nach Dell'Osso

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

- ▶ **Durchführung:** Beobachtung der Oszillationen beider Augen beim Blick nach oben, unten, rechts und links (evtl. in allen 9 Blickpositionen); beste Diagnostik für feinste Amplituden mit dem Ophthalmoskop.
- ▶ **Beurteilung:** Beurteilungskriterien:
 1. Beim Rucknystagmus die Richtung der schnellen Phase (nach rechts, links, oben, im Uhrzeigersinn); beim Pendelnystagmus die Schlägebene (horizontal, vertikal, rotatorisch);
 2. Die Intensität (Frequenz und Amplitude);
 3. Die Blickpositionen, in denen er überhaupt auftritt (evtl. dissoziiert vgl. S.420 INO; evtl. Übergang Ruck- in Pendelnystagmus, ggf. Änderung der Richtung eines Rucknystagmus) und Blickpositionen mit größter Intensität. Dokumentationsmöglichkeit s. Abb. 1.28.

Rebound-Nystagmus

- ▶ **Indikation:** z. B. bei parenchymaler Kleinhirnerkrankung oder (Pierre-)Marie-Syndrom (s. Syndrome).
- ▶ **Durchführung:** Patient 30 Sek. $> 40^\circ$ zu einer Seite blicken lassen, anschließend geradeaus.
- ▶ **Beurteilung:**
 - Norm: Augen bleiben ruhig.
 - Pathologisch: Transienter Rucknystagmus mit langsamer Phase in Richtung der vorherigen exzentrischen Blickposition = Rebound-Nystagmus tritt auf.

Nystagmus latens

- ▶ **Definition:** Augen rucken bei Rechtsfixation nach rechts, bei Linksfixation nach links; fast immer kongenital und mit Schielen verbunden (S.405).
- ▶ **Indikation:** Kongenitales oder frühkindliches Schielen (S.405).
- ▶ **Durchführung:** Das nicht untersuchte Auge abdecken, weil der Nystagmus latens hierdurch verstärkt wird; der Patient wird gebeten, den möglichst scharf eingestellten Ophthalmoskop-Stern anzublicken.
- ▶ **Beurteilung:**
 - Norm: Bei Betrachtung < 30 Sek. ruhige Fixation (physiologischerweise bei Betrachtung > 30 Sek. kleine sichtbare Rucke, aber sofort Wiederaufnahme der Fixation).
 - Pathologisch: Augen rucken bei Rechtsfixation nach rechts, bei Linksfixation nach links; Ruhezone in Richtung Adduktion des offenen Auges.
 - Anmerkung: Bei Visusprüfung nicht untersuchtes Auge nur vernebeln (z. B. + 10 dpt Glas), nicht abdecken.

Optokinetischer Nystagmus (OKN)

- ▶ **Definition:** Komplexer okulärer motorischer Reflex auf die Bewegung gemusterter Objekte; im Normalfall entsteht ein Rucknystagmus: langsame Phase richtungsgleich mit der Bewegung des optokinetischen Reizes, rasche Phase in Gegenrichtung; benannt wird der OKN nach der schnellen Phase, beurteilt wird aber die langsame Phase (Folgebewegung).
- ▶ **Indikation:** z. B. Parietallappenläsionen (vgl. S.422); Test auf überhaupt vorhandenes Sehvermögen z. B. bei Säuglingen, Simulanten.
- ▶ **Durchführung:** Gemustertes Band, wird in 50 cm Entfernung von links nach rechts und von unten nach oben am Patient vorbeigeführt (oder optokinetische Trommel); einmal langsam und einmal mit höherer Geschwindigkeit, Patient soll sich auf Muster konzentrieren, evtl. Streifen zählen.
- ▶ **Beurteilung:** Der normal auslösbare OKN spricht für überhaupt vorhandenes Sehvermögen z. B. bei Säuglingen, Simulanten (zentrale Sehschärfe muss nicht gut

sein); monokulare Reizung beim Säugling in den ersten drei Monaten von temporal nach nasal wesentlich wirksamer.

- Pathologisch: 1. horizontaler Seitenunterschied der Geschwindigkeit der Folgebewegung (vertikal oft auch beim Gesunden Differenzen); 2. rasche Abfolge von Sakkaden (Def. S. 14) statt der Folgebewegung; 3. Fehlen der Sakkaden.

1.7 Binokularsehen

Definition des Binokularsehens

► 3 Grade des Binokularsehens:

1. Simultansehen: Bildeindrücke werden gleichzeitig wahrgenommen;
2. Fusion: Gleichartige Bilder beider Augen werden zu einem gemeinsamen Bild verschmolzen;
3. Stereopsis: Binokularer Bildeindruck mit räumlicher Tiefenwahrnehmung.

► Zur binokularen Doppelbildlokalisation s. Tab. 1.1.

Tabelle 1.1 · Binokulare Doppelbildlokalisation

Lage des Doppelbildes, jeweils bezogen auf das rechte Auge; Bild vor dem rechten Auge ist:	Bezeichnung der Doppelbilder
rechts	gleichnamig (homonym): Esotropie
links	ungleichnamig (heteronym): Exotropie
tiefer	Höherstand rechts (+ VD)
höher	Tieferstand rechts (– VD)
nach außen verkippt	Inzyklotropie
nach innen verkippt	Exzyklotropie

Messung der Fusionsbreite mit Prismenleisten

- **Definition:** Fusionsbreite: Vergenzbereich über den die Gesichtslinien mit Fusionsbewegungen unter Beibehaltung von Binokularsehen verschoben werden können; weitere Begriffsdefinitionen S. 401.
- **Indikation:** z. B. Heterophorie (S. 404).
- **Durchführung:** Bei Fixation einer kleinen Optotype oder eines Bildchens (Refraktionsfehler optimal korrigiert) werden Prismen steigender Stärke vor ein Auge gehalten, bis Bildunschärfe (Heterophorie-Diagnostik) oder Diplopie angegeben werden: der Diplopiepunkt (break-point) ist erreicht, die Augen kehren aus der aufgezwungenen Vergenzstellung in die Ruhelage zurück, der Wert wird notiert; (bei Exklusion gleichzeitig Streifengläser nach Bagolini erforderlich).
 - Horizontale Fusionsbreite:
 - a) Divergenzfusion: Prismen Basis innen steigender Stärke werden vorgegeben bis zum Diplopiepunkt;
 - b) Konvergenzfusion: Prismen Basis außen steigender Stärke werden vorgegeben bis zum Diplopiepunkt.
 - Vertikale Fusionsbreite: Bestimmung analog mit Prismen Basis unten und Basis oben.

- **Beurteilung:**
 - Horizontale Fusionsbreite:
 - a) Divergenzfusion: Norm etwa – 4 bis – 8 cm/m;
 - b) Konvergenzfusion: Norm: + 15 bis + 35 cm/m;
 - Vertikale Fusionsbreite: Norm: bis 4 cm/m (Nahblick > Fernblick).

Treffversuch

- **Indikation:** Prüfung auf grobes Stereosehen.
- **Durchführung:** Der Untersucher hält die Spitze eines Bleistifts in 30 cm Abstand in Augenhöhe des Patienten; der Patient bewegt zügig von oben kommend seinen zweiten Bleistift, bis beide senkrecht aufeinander treffen.
- **Beurteilung:**
 - Norm: Binokular treffen sich die Spitzen: grobes Stereosehen vorhanden;
 - monokular oder bei größerem Schielwinkel führt der Patient seine Spitze an derjenigen des Untersuchers vorbei.
 - Anmerkung: Während der Untersuchung Beobachtung der Augenstellung.

Stereotest nach Lang

- **Indikation:** Screening-Test zum Ausschluss von Mikrostrabismus (S. 408).
- **Durchführung:**
 - Nach dem Zylinderrasterverfahren werden auf einer Testkarte mit Random-dot-Muster 3 verschieden disparate Bilder angeboten (Abb. 1.29 a).
 - Die Karte wird ruhig in 40 cm Abstand parallel zur Stirn gehalten: die drei Figuren müssen richtig benannt werden.
- **Beurteilung:** Nur bei normalem Stereosehen werden die drei Figuren erkannt.



Abb. 1.29 • Stereotest nach Lang. Schemazeichnung der bei normalem Stereosehen erkennbaren Figuren; b Titmus-Test mit Polarisationsbrille

Lichtschweiftest nach Bagolini

- **Indikation:** Prüfung des Binokularsehens unter Bedingungen, die dem freien Blick weitgehend ähnlich sind.
- **Durchführung:**
 - Streifengläser sind R 135°, L 45° (nach Tabo-Schema S. 42) ausgerichtet; wird eine punktförmige Lichtquelle angesehen, erscheinen im Normalfall jeweils senkrecht zur Ausrichtung der Streifengläser zwei Lichtschweife, die sich genau in der Mitte kreuzen (Abb. 1.30, 1).
 - Zur Auswertung lässt man den Patienten am besten die Lichtschweife zeichnen
- **Beurteilung:** siehe Abb. 1.30.

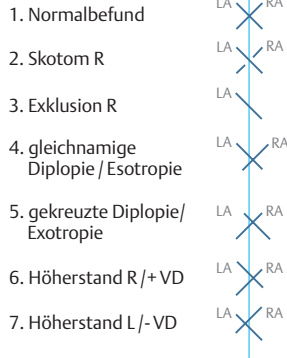


Abb. 1.30 • Lichtschweiftest nach Bagolini

Titmus-Test (Random-dot-Test)

- ▶ **Indikation:** z.B. Prüfung der Stereopsis bei Kleinkindern (Fliege); quantitative Beurteilung des Stereosehens.
- ▶ **Durchführung:** Mit reflektierendem Material unterlegte Stereobilder aus polarisierenden Folien sind bei vorhandenem Stereosehen zu erkennen, wenn sie durch eine Polarisationsbrille betrachtet werden (Abb. 1.29 b).
- ▶ **Beurteilung:** Die Testfiguren umfassen Bilddisparationen von 40–800 Bogensekunden, damit ist eine quantitative Beurteilung des Stereosehens möglich; die Fliege entspricht grober Stereopsis.

TNO-Test

- ▶ **Indikation:** Quantitative Beurteilung des Stereosehens.
- ▶ **Durchführung:** Mit Rot-Grün-Brille werden Karten mit grün-rotem Random-dot (zufällig verteilte Punkte)-Muster betrachtet, darauf befindliche Figuren aus grünen und roten Punkten mit Querdissparation lösen bei vorhandenem Stereosehen einen Tiefeneindruck aus.
- ▶ **Beurteilung:** Die einzelnen Karten umfassen Bilddisparationen von 15–480 Bogen Sekunden, damit ist eine quantitative Beurteilung des Stereosehens möglich (etwas schwieriger als der Titmus-Test).

Korrespondenzprüfung am Maddox-Kreuz

- ▶ **Indikation:** Prüfung der Sehrichtungsgemeinschaft (vgl. S. 401).
- ▶ **Durchführung:** Begriffsdefinitionen vgl. S. 401; der objektive Schielwinkel wird im wechselseitigen Prismenabdecktest ausgeglichen, das Dunkelrotglas vor das führende Auge gehalten.
 - Der Patient wird gefragt, an welcher Stelle des Maddox-Kreuzes (Maddox-Kreuz vgl. Abb. 1.25) ihm das rote Licht erscheint.
 - Bei Suppression wird das rote Licht nicht wahrgenommen; mit einem Vertikalprisma 6–10 pdpt Basis unten vor dem Führungsaue kann der rote Lichtpunkt aus dem Skotombereich verlagert werden.
- ▶ **Beurteilung:**
 - Da der objektive Winkel ausgeglichen ist, wird bei normaler Korrespondenz auf das Fixierlicht gezeigt.

- Bei anomaler Korrespondenz entspricht der Abstand zwischen weißem Fixierlicht und rotem Licht dem Anomaliewinkel.
- Bei subnormalem Binokularsehen oder schwankendem objektivem Schielwinkel wandert das rote Licht um das Fixierlicht links und rechts hin und her.

1.8 Pupille

Allgemeine Anmerkungen zur Beurteilung der Pupillenweite

- ▶ **Norm:** Differenz der Pupillenweite nicht größer als 0,5 mm; beim Neugeborenen ist die Pupille miotisch (2–3 mm), allmähliche Größenzunahme im 1. LJZ; Pupillenreaktionen auf Licht ab etwa der 30. Schwangerschaftswoche, aber gering ausgeprägt bis etwa zum 4. Lebensmonat.
- ▶ **Pathologisch:**
 - Das Leitsymptom der *efferenten* Störung ist die *Anisokorie* (ungleiche Pupillenweite).
 - Die rein *afferente* Störung weist **keine** Anisokorie auf.

Ausschluss einer Anisokorie

- ▶ **Definition:** Ungleiche Pupillenweite; Leitsymptom der **efferenten** Störung.
- ▶ **Indikation:** Bestandteil jeder augenärztlichen Untersuchung, insbesondere bei neuroophthalmologischen Fragestellungen.
- ▶ **Durchführung:** Bei Tageslicht und im abgedunkelten Raum jeweils Messung der Pupillenweite (Millimeterskala; Pupillometer).
 - Spaltlampen-Untersuchung (S. 29) zum Ausschluss einer Irisveränderung (s. Tab. 10.2, S. 229).
- ▶ **Beurteilung:** Norm: Differenz nicht größer als 0,5 mm.

Prüfung der Lichtreaktion

- ▶ **Definition:**
 1. *Afferenz der Lichtreaktion:* Rezeptoren – retinale Ganglienzellen – N. opticus – Kreuzen der nasalen Axone (etwas mehr als die Hälfte) im Chiasma auf die Gegenseite (vgl. Abb. 1.56, S. 66) – Tractus opticus – Brachium colliculi superioris – prätektaler Kernkomplex – beide Edinger-Westphal-Kerne.
 2. *Efferenz der Lichtreaktion:* *Parasympathischer* Edinger-Westphal-Kern – superfizielle Lage im N. oculomotorius – in der Orbita inferiorer Anteil des N. oculomotorius (Ast zum M. obliquus inferior) – Ganglion ciliare – kurze Ziliarnerven – *Iris-sphinkter* und Ziliarkörpermuskulatur (im Verhältnis 1: 30).
- ▶ **Indikation:** Bestandteil jeder augenärztlichen Untersuchung, insbesondere bei neuroophthalmologischen Fragestellungen.
- ▶ **Durchführung:** Patient blickt in die Ferne, Beleuchtung eines Auges von schräg unten (z. B. indirektes Ophthalmoskop), anschließend des anderen Auges.
- ▶ **Beurteilung:**
 - **Norm:** In gleichem Ausmaß Miosis auch der jeweils nichtbeleuchteten Seite (konsensuelle Lichtreaktion). Pupillenreaktionen auf Licht ab etwa der 30. Schwangerschaftswoche, aber gering ausgeprägt bis etwa zum 4. Lebensmonat.
 - **Pathologisch:**
 1. Die *efferent* gestörte Pupille wird bei direkter Beleuchtung oder Beleuchtung der Gegenseite (indirekt/konsensuell) weniger eng; bei vollständiger parasympathischer Lähmung (innerer Okulomotoriuslähmung) ist sie weit und lichtstarr.

- Da die afferente Fortleitung nicht gestört ist, reagiert die nicht erkrankte Seite konsensuell, wird also enger bei Beleuchtung der erkrankten;
- Anmerkung: Naheinstellungsreaktion (Def. S. 14): verminderte oder keine Miosis.
- 2. Bei einer *afferenten* Störung ist die Fortleitung zum efferenten Schenkel der Lichtreaktion vermindert oder unterbrochen; bei ipsilateraler, direkter Beleuchtung verengen sich beide Pupillen weniger ausgeprägt oder gar nicht (amaurotische Pupillenstarre); konsensuell (indirekt), d.h., bei Beleuchtung der gesunden Gegenseite wird die afferent gestörte Pupille genauso eng wie die nicht erkrankte Pupille.
- Zur Untersuchung einer *relativen afferenten* Störung s. u. Swinging-flashlight-Test.
- Anmerkung: Naheinstellungsreaktion beiderseits normal.

Swinging-flashlight-Test

- **Definition:** Test zur Feststellung eines relativen afferenten Defizits der Pupillenreaktion.
- **Indikation:** z. B. Retrobulbärneuritis (S. 370).
- **Durchführung:** Abgedunkelter Raum, Blick in die Ferne, sehr helle Lichtquelle (z. B. indirektes Ophthalmoskop) von unten, jeweils sicher nur auf ein Auge richten. Mehrmals abwechselnd das rechte und linke Auge 3–5 Sek. beleuchten.
- **Beurteilung:**
 - **Norm:** Die ipsilaterale Pupille wird eng (konsensuell mit gleicher Amplitude die kontralaterale), sofort anschließend erfolgt eine diskrete Dilatation beider Pupillen; bei Beleuchtung des kontralateralen Auges prompte und gleiche Miosis beider Pupillen im selben Ausmaß wie ipsilateral.
 - **Pathologisch:** vgl. Beispiel in Abb. 1.31: Im abgedunkelten Raum sind die Pupillen isokor (a); bei Beleuchtung der erkrankten Seite werden beide Pupillen nicht so eng (b) wie bei Beleuchtung der gesunden (c) (d. h. konsensuell wird die Pupille der erkrankten Seite enger als bei direkter Beleuchtung).
 - Bei Beobachtung nur des jeweils beleuchteten Auges: Die normale Pupille wird eng (c), diejenige der erkrankten Seite dilatiert (d) oder reagiert verlangsamt.
 - Bei Läsionen im Tractus opticus mit homonymer Hemianopsie (Def. S. 64) ist der relative afferente Defekt an dem Auge mit dem temporalen Gesichtsfeldausfall zu beobachten, da die nasalen kreuzenden Fasern die Mehrheit darstellen (z. B. Läsion Tractus opticus R: homonyme Hemianopsie nach links – d. h. nasales GF R fällt aus, temporales GF L – der afferente Defekt besteht L, auf der Seite des temporalen GF-Defektes).
 - Anmerkung: Miosis bei Naheinstellungsreaktion vorhanden.

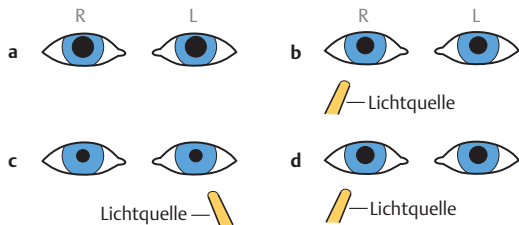
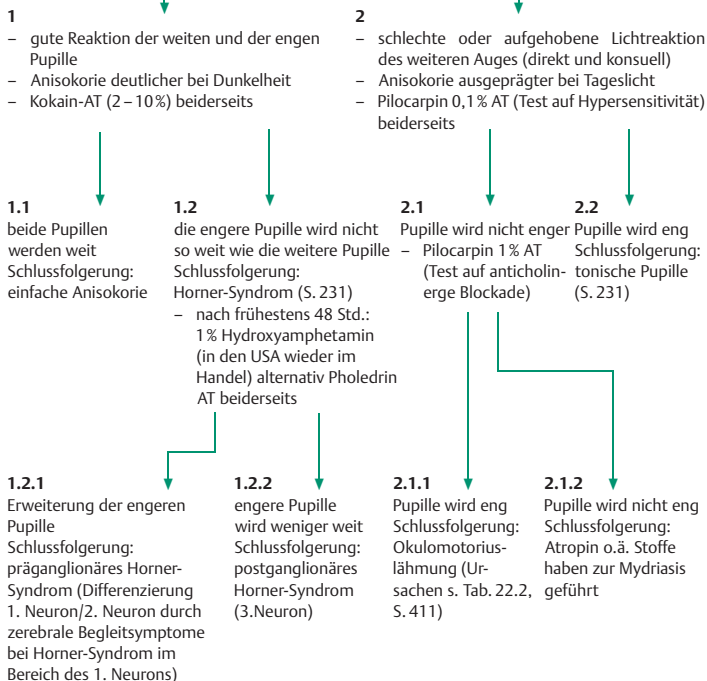


Abb. 1.31 • Swinging- flash-light-Test bei Retrobulbärneuritis R

Untersuchungsgang bei Anisokorie

Anisokorie = ungleiche Pupillenweite = Leitsymptom der efferenten Störung

- Spaltlampen-Untersuchung zum Ausschluss einer Iriserkrankung s. Tab. 10.2, S. 229
- Überprüfung der Lichtreaktion (S. 26)
- Anisokorie deutlicher bei Tageslicht/im abgedunkelten Raum?



Anmerkung:

- Argyll-Robertson-Pupillen: meist keine Anisokorie (klein, irregulär beiderseits, beiderseits schlechte Lichtreaktion, Nahreflex prompt, Verengung beiderseits nach Pilocarpin, kaum Reaktion auf Mydriatika)
- Mittelhirn-Pupillen: meist keine Anisokorie (beiderseits weit, evtl. oval, schlechte Lichtreaktion, Nahreflex kann erhalten sein, Pilocarpin verengt, Mydriatika erweitern)

1.9 Augenvorderabschnitt

Ästhesiometrie

- ▶ **Definition:** Prüfung der Hornhautsensibilität.
- ▶ **Indikation:** z. B. herabgesetzt bei Herpes-simplex-Infektion der Hornhaut (S. 209).
- ▶ **Durchführung:** Orientierend mit steril ausgezogenem Stieltupfer (qualitativ).
 - *Semiquantitativ:* Reizhaarset nach Luneau.
 - *Quantitativ mit dem Ästhesiometer nach Draeger:* Ein Reizkörper kann mit einer definierten Kraft, die über eine Skala angezeigt wird, der Hornhaut-Oberfläche angenähert werden.
- ▶ **Beurteilung:** (qualitativ)
 - *Norm:* Bei Reizung der rechten oder linken Hornhaut durch Annäherung von temporal, jeweils seitengleicher Lidschlussreflex,
 - *Pathologisch:* Der erste Ast des N. trigeminus fällt aus, z. B. rechts: Bei Reizung der rechten Hornhaut, kein Lidschlussreflex bds. (oder erst nach stärkerem Druck); bei Reizung der linken Hornhaut seitengleicher Lidschlussreflex auszulösen.

Messung des Hornhautdurchmessers

- ▶ **Indikation:** z. B. bei Verdacht auf Buphthalmus (S. 240)
- ▶ **Durchführung:** Mit transparentem Messstab Messung des Hornhautdurchmessers von Limbus zu Limbus.
- ▶ **Beurteilung:**
 - *Norm:* Bei Kindern < 1 J. 9,5 – 10 mm, sonst horizontal etwa 11,7 mm und vertikal etwa 10,6 mm,
 - *Pathologisch:* Horizontal > 13 mm.

Messung der Hornhautkrümmungsradien

- ▶ **Indikation:** Bestimmung des Hornhautastigmatismus; Ermittlung genauer Größenverhältnisse bei biometrischen Verfahren (z. B. Brechkraftbestimmung einer Kunstlinse; HRT, S. 68)
- ▶ **Durchführung:** Zwei Marken werden mit konstantem Abstand scheinbar aus unendlicher Ferne auf die Hornhaut projiziert, die hierdurch entstandenen zwei Hornhaut-Spiegelbildchen (ihr Abstand ist abhängig von der Hornhautkrümmung) müssen zur Deckung gebracht werden, z. B. manuell mit dem Zeiss-Ophthalmometer oder automatisch mit dem IOL Master.
- ▶ **Beurteilung:**
 - *Norm:* Durchschnittlicher Hornhautkrümmungsradius 7,7 mm.
 - Eine steilere Hornhaut, z. B. bei Keratokonus (S. 202) führt zu kleineren Werten, eine Abflachung der Hornhaut zu höheren (z. B. Megalokornea, S. 192).
 - Die gemessenen Hornhautradien können in dpt umgerechnet werden. Die Differenz in den Hauptschnitten entspricht dem kornealen Astigmatismus. Die Umrechnung in dpt variiert in Abhängigkeit des vom Gerätehersteller zugrunde gelegten Hornhautbrechungsindex (1,332 – 1,338).
 - *Irregulärer Astigmatismus:* Marken verzerrt, nicht zur Deckung zu bringen.

Prinzip der Spaltlampen-(SPL-)Untersuchung

- ▶ **Definition:** Binokulares Untersuchungsmikroskop, das ein spaltförmig begrenztes Lichtbündel aus Parallelstrahlen emittiert.
- ▶ **Indikation:** Zur Beurteilung des Vorderabschnitts; neben Lidrand, Bindehaut, Episklera und Sklera Darstellung von Hornhaut, Vorderkammer, Augenlinse und vorde-

rem Glaskörper (Abb. 1.32); mit Zusatzoptiken (s. u.) Untersuchung von Kammerwinkel und Augenhintergrund.

- **Durchführung:** Ein in Breite, Höhe und Achsenlage verstellbarer Lichtspalt wird durch eine achromatische Linse bester Form auf das Auge gelenkt; die Linse ist auf einem Schwenkarm montiert, hierdurch sind verschiedene Beobachtungswinkel möglich; die Beurteilung erfolgt durch ein binokulares Mikroskop, die Scharfeinstellung des jeweils zu beobachtenden Augenabschnittes durch Vor- und Seitwärtsbewegungen der Lampe an einem Hebel; die Höhenverstellung ist integriert oder elektrisch steuerbar; ein rotfreier Filter und ein Blaufilter können in den Strahlengang eingebracht werden (Recoss-Scheibe); der Kopf des sitzenden Patienten wird gegenüber vom Beobachtungsmikroskop in einer Kinn- und Stirnstütze mit Höhenverstellung gelagert; der Untersuchungsstuhl ist in der Regel ebenfalls in der Höhe verstellbar.

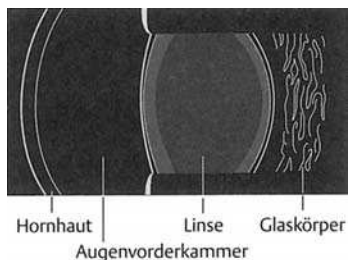


Abb. 1.32 • Spaltlampenbild von Hornhaut, Vorderkammer, Augenlinse und vorderem Glaskörper

► Untersuchungstechniken:

- **Direkte Beleuchtung:** a) mit breitem Spalt diffus, um größere Läsionen sichtbar zu machen, b) dann enger stellen und optisches Abfahren eines Augenabschnittes (z.B. Hornhaut) durch Verschieben des Schwenkarmes; c) mit sehr feiner Spalteinstellung Tiefenbestimmung einer Läsion (Abb. 1.33, 1.34, 1.35, 1.36); d) bei Verminderung der Spalthöhe, Veränderungen in der Augenvorderkammer besonders gut beurteilbar (Tyndall, Zellen; Abb. 17.2, S. 321).
- **Im regredienten (vom Fundus reflektierten) Licht:** Voraussetzung ist Parallelität von Beleuchtungs- und Beobachtungsstrahlengang; a) die zu untersuchende Struktur (z.B. Iris) wird zentral im Beobachtungsmikroskop eingestellt; b) der Spalt wird durch die Pupille auf den Fundus gerichtet (z.B. Abb. 1.37).

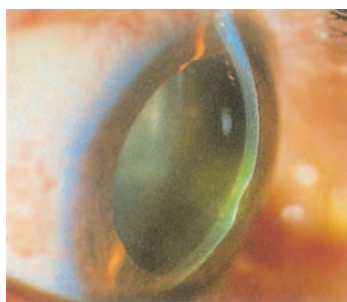


Abb. 1.33 • Oberflächliches Ulcus corneae (Spaltbild): zentraler Epitheldefekt (Stadium 2) s. S. 208 bakterielle Keratitis/Hornhautulkus

Abb. 1.34 • Bullöse Keratopathie bei Fuchs-Endothel-Epithel-Dystrophie (Spaltbild): mattes Epithel mit unebener Oberfläche durch Vesikel und Blasen

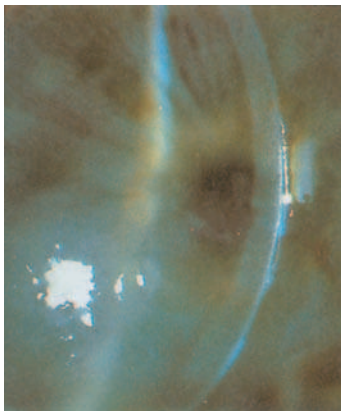


Abb. 1.35 • Keratokonus (Spaltbild): Im Bereich der kegelförmigen Vorwölbung ist die Hornhaut deutlich verdünnt (Spaltbild)

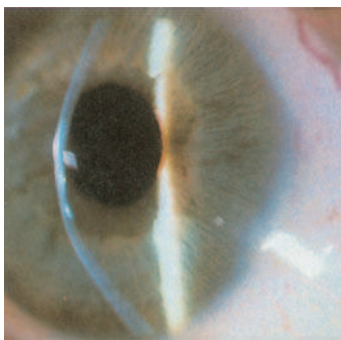
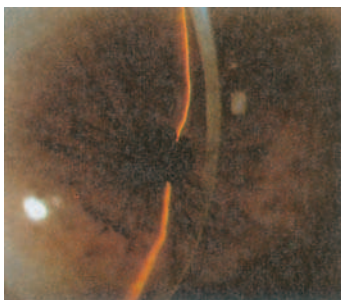


Abb. 1.36 • Flache Augenvorderkammer, die zum Winkelblockglaukom disponiert (Spaltbild)



1.9 Augenvorderabschnitt



Abb. 1.37 • Pigmentdispersionssyndrom: Pigmentverlust des Irispigmentepithels führt zu spaltartigen, radialen Transilluminationsdefekten (Foto im regredienten Licht); s. auch S. 235

- *Im indirekten Licht:* Untersuchung einer Struktur im Streulicht neben einer fokal (vom Spalt) ausgeleuchteten Stelle; z. B. sklerales Streulicht: der Spalt wird auf den Limbus gerichtet, feine Trübungen, Ödemzonen in der Kornea stören den Lichtweg des passierenden Streulichtes und werden sichtbar.

Fluoresceinfärbung

- **Indikation:** z. B. zur Darstellung von Hornhautdefekten.
- **Durchführung:** Benötigt wird 2%ige alkalische Fluoresceinlösung z. B. auf Papierstreifen; ein Streifen wird bulboparallel vorsichtig in den unteren Bindehautsack gehalten; der Patient wird aufgefordert, die Augen einmal zu schließen und wieder zu öffnen; anschließend wird der Papierstreifen entfernt.

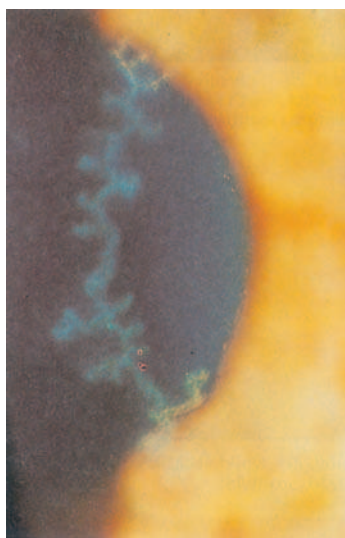


Abb. 1.38 • Dendritica-Figur bei Herpes-simplex-Virus-Keratitis (Fluoresceinfärbung); s. auch S. 209

- **Beurteilung:** Mit der Spaltlampe: korneale Defekte grüngelb; mit Kobaltblaufilter grün (Abb. 1.38).
 - Anmerkung: kontraindiziert bei weichen Kontaktlinsen; können erst nach Spülung und etwa 1 Std. wieder eingesetzt werden.

Seidel-Test

- **Definition:** Test auf Fistelbildung im Augenvorderabschnitt.
- **Indikation:** Z. B. nach perforierender Verletzung.
- **Durchführung:** an der Spaltlampe Kobaltblaufilter vorschalten, 1 Tropfen steriles Fluorescein (1 µl 0,2%ig) mit Glasstäbchen im vermuteten Fistelbereich applizieren.
- **Beurteilung:** Pathologisch ist ein Spüleffekt durch austretendes Kammerwasser.

Bengalrosafärbung

- **Indikation:** z. B. zur Bindehautbeurteilung beim trockenen Auge (S. 144).
- **Durchführung:** An der Spaltlampe einen Tropfen Bengalrosa 1 % in den unteren Bindehautsack geben, Augen einmal schließen und wieder öffnen lassen.
- **Beurteilung:**
 - *Norm:* Keine Anfärbung von Zellsystemen mit vitaler Oberflächenstruktur.
 - *Pathologisch:* Anfärbung von Strukturen: z. B. zwei konjunktivale Dreiecke mit Basis zum Limbus (Sicca-Syndrom), muköse Fäden, korneale Filamente, Erosionen von Bindehaut und Kornea.

Prinzip der Endothelmikroskopie

- **Indikation:** z. B. vor geplanter Kataraktextraktion oder zur Beurteilung von Spendermaterial für eine Hornhautverpflanzung.
- **Durchführung:** Untersuchung des Endothels mit einem Mikroskop, das im Spiegelbezirk reflektiertes Licht untersuchen kann (die spiegelnde Fläche ist die Grenzfläche des Endothels gegen das Kammerwasser, nur im Bereich der optischen Grenzflächen entstehen Spiegelbilder).
- **Beurteilung:** Wabenartiges Mosaik sechseckiger Endothelzellen darstellbar, Beurteilung von Anzahl, Größe und Form möglich.
 - *Norm:* Gleichmäßig große, sechseckige Zellen (Abb. 1.39a); Zellzahl mit 1 $\frac{1}{2}$ J. ungefähr 5000 Zellen/mm²; bei jungen Menschen 4500 bis 2500 Zellen/mm²; bei alten Menschen 2750 bis 1500 Zellen/mm² (hohe interindividuelle Variabilität, aber beide Augen nicht signifikant unterschiedlich).
 - *Pathologisch:* Pleomorphismus (Variabilität der Form); Polymegatismus (Variabilität der Zellgröße; Abb. 1.39b); Reduktion der Zellzahl.

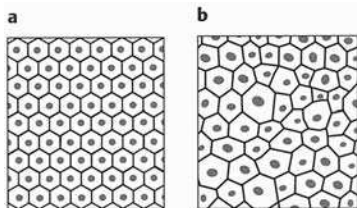
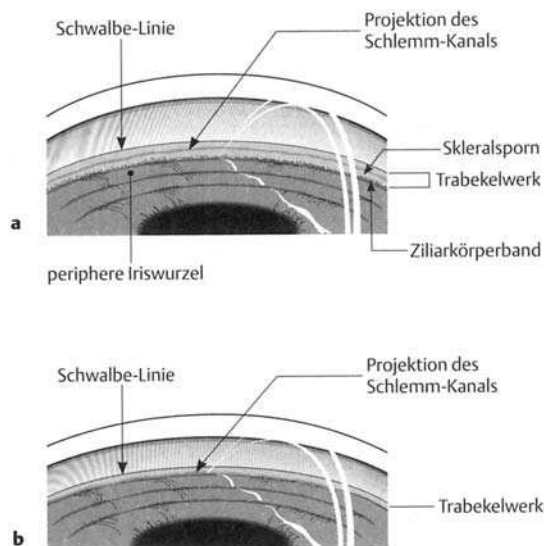


Abb. 1.39 • a und b Hornhautendothel (Schemazeichnung); a Normalbefund; b Variabilität der Zellgröße (Polymegatismus)

Gonioskopie

- ▶ **Definition:** Untersuchung des Kammerwinkels mit Spaltlampe und Kontaktgläsern mit Spiegel.
- ▶ **Indikation:** Basisuntersuchung z. B. Differenzialdiagnose der Glaukome.
- ▶ **Durchführung:** z. B. mit dem Spiegelkontaktglas nach Goldmann (Gonioskop) an der Spaltlampe:
 - 1 Tropfanästhesie mit z. B. Oxybuprocain 0,4% AT.
 - 2 Einsetzen des Gonioskops: a) Methocel (Dispersa-Methylhydroxypropylcellulose 20 mg) ohne Luftblasen auf die konkave Fläche geben, Unterlid etwas nach unten ziehen; b) Patient nach oben blicken lassen, Gonioskop vorsichtig aufsetzen und ohne Druck zwischen Daumen und Zeigefinger halten.
 - 3 Mit feiner Spalt-Einstellung durch vorsichtige Rotation um 360° Abfahren des Kammerwinkels (KW).
- ▶ **Beurteilung:**
 - **Norm:** Sämtliche Kammerwinkelstrukturen zirkulär sichtbar (s. Abb. 1.40, 11.1 a S. 235 weiter KW). Beim Kleinkind: transparentes Trabekelwerk mit durchscheinendem Skleralsporn und Ziliarkörperband.
 - **Pathologisch:** Partielle oder komplette Kammerwinkelverlegung, Synechienbildung, siehe z. B. Abb. 1.40, 11.1 b S. 235 enger KW.
 - **Klassifikationskriterien:**
 - Klassifikation der Kammerwinkelweite nach Scheie: A: weit offen (20–45°); B: mäßig eng (10–20°); C: sehr eng (< 10°); D: partielle oder komplette Kammerwinkelverlegung.
 - Beurteilungskriterien nach Spaeth: 1. Weite der Kammerwinkelbucht (40–10°); 2. Form der Iriswölbung (flach, normal, steil); 3. Höhe der Insertion im Kammerwinkel (E = sehr tief bis A = sehr hoch).



34 Abb. 1.40 • Kammerwinkel: a weit und b eng

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

- Gradeinteilung nach Shaffer: 4: sehr weit, Ziliarkörperband eben noch sichtbar; 3: offen, Einblick bis zum hinteren Trabekelwerk; 2: mittelgradig verengt, Einblick bis zum vorderen Trabekelwerk; 1: sehr eng, Einblick bis zur Schwalbe-Linie; 0: durch iridokornealen Kontakt verschlossener Kammerwinkel.

Applanationstonometrie (Augeninnendruckmessung)

- ▶ **Definition:** Zur Bestimmung des Augeninnendruckes wird die Kraft gemessen, die erforderlich ist, um die zentralen $7,35 \text{ mm}^2$ (Durchmesser der Kreisfläche $3,06 \text{ mm}$) der Hornhaut zu applanieren.
- ▶ **Indikation:** z. B. Glaukom (S. 235 / S. 375); intraokuläre Entzündung (S. 319).
- ▶ **Durchführung:**
 - **Geräte:** Spaltlampen-Tonometer mit austauschbarem Messzylinder (nach Goldmann) oder Handapplanationstonometer (z. B. nach Draeger, nach Perkins).
 - **Messung an der Spaltlampe** (Abb. 1.41 d):
 1. Hornhaut-Oberflächenanästhesie mit z. B. Oxybuprocain 0,4% AT und Anfärbung mit Fluorescein (s. S. 32).
 - **Beachte Patienteninformation:** Im Anschluss an die Untersuchung eine Stunde lang die Augen nicht reiben, da Herabsetzung der Hornhautempfindlichkeit in dieser Zeit.
 2. Blaufilter in Strahlengang bringen; maximale Breite des Spaltes auf Messzone gerichtet.
 3. Unter makroskopischer Kontrolle vorsichtiges Annähern des desinfizierten Messköhlchens an die zentrale Hornhaut (bei Applanationsflächenkontakt wird die Spitze des Messköhlchens heller); ggf. Zurückhalten der Lider – ohne Druck auf den Bulbus – mit Fingern oder Stieltupfer.
 4. Monokulare Beobachtung durch das Spaltlampenokular, weitere vorsichtige Annäherung an die Hornhaut bis Abb. 1.41a oder b sichtbar sind, dann unter Bedienung der Skalenschraube des Tonometers Einstellung nach Bild c, nur in diesem Fall sind genau $7,35 \text{ mm}^2$ applaniert.

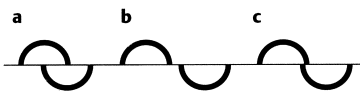


Abb. 1.41 • a – d Applanationstonometrie: a Druck niedriger als Skalenwert; b Druck höher als Skalenwert; c Druck gleich Skalenwert; d Messung des Augeninnendruckes mit dem Spaltlampen-Applanationstonometer nach Goldmann

Tabelle 1.2 · Augeninnendruck mm Hg/kPa

6 mm Hg	0,798 kPa	16 mm Hg	2,128 kPa
8 mm Hg	1,064 kPa	17 mm Hg	2,261 kPa
10 mm Hg	1,33 kPa	18 mm Hg	2,394 kPa
11 mm Hg	1,463 kPa	19 mm Hg	2,527 kPa
12 mm Hg	1,596 kPa	20 mm Hg	2,66 kPa
13 mm Hg	1,729 kPa	21 mm Hg	2,793 kPa
14 mm Hg	1,862 kPa	25 mm Hg	3,325 kPa
15 mm Hg	1,995 kPa	30 mm Hg	3,99 kPa

- *Zu breite Ringe:* Zuviel Flüssigkeit, Untersuchung unterbrechen, Bindhautsack trocknen, Messung wiederholen
- Weitere Geräte, z.B. Impressionstonometer nach Schiötz (misst die Tiefe der Eindellbarkeit der Hornhaut mittels eines mit bekanntem Gewicht belasteten Metallstempels), Non-contact-Tonometer mit Luftimpuls, Tonopen.
- Bei Säuglingen und Kleinkindern Messung in Lokalanästhesie mit Handtonometern während des Fütterns oder in Narkose.
- ▶ **Beurteilung:** Normwert 15 ± 3 mmHg; nach internationaler Einheit: $1,995 \text{ kPa} \pm 0,399 \text{ kPa}$ ($1 \text{ mmHg} = 0,133 \text{ kPa}$); zirkadianer Rhythmus: am niedrigsten im Wachzustand, am höchsten nach dem Erwachen aus Schlafphase mit langsamen Wellen, im Liegen gemessen.

Diaphanoskopie (Transillumination)

- ▶ **Definition:** Durchleuchtung des Auges mit einer Kaltlichtquelle zur Beurteilung der Transparenz.
- ▶ **Indikation:** z.B. Verdacht auf einen soliden Tumor; Zystennachweis.
- ▶ **Durchführung:** Tropfanästhesie z.B. Oxybuprocain 0,4%; Raum abgedunkelt. Kaltlichtquelle auf der Bindehaut über pathologischen Prozess aufsetzen.
- ▶ **Beurteilung:** Pigmentierte Tumoren und Blut blockieren die Transmission von Licht, erzeugen Schatten, nicht pigmentierte Läsionen, seröse Flüssigkeiten sind transluzent.
 - *Transpupilläre Technik:* Beobachtung der Pupille.
 - Norm: Ausgeprägter Rotreflex, unabhängig vom gewählten Quadranten,
 - Pathologisch: Bei Lokalisation der Lichtquelle über der Läsion abwesender oder verminderter Rotreflex.
 - *Transsklerale Technik:* Beobachtung der der Lichtquelle gegenüberliegenden Sklera.
 - Pathologisch: Verschattung.
 - *Spaltlampen-Technik:* Für den Vorderabschnitt: mit dem Spalt Fokussierung der Läsion, Lichtquelle auf den Quadranten mit der Veränderung aufsetzen, Ausschalten der Spaltlampen-Beleuchtung, Beobachtung im regredienten Licht.
 - *Pathologisch:* Läsion lässt kein Licht durch.

1.10 Augenhintergrunduntersuchung (Funduskopie)

Tabelle 1.3 · Diagnostische und therapeutische Mydriasis/Zykloplegie. Definition/Indikation: Mydriasis = Pupillenerweiterung; z. B. diagnostisch zur Augenhintergrunduntersuchung oder therapeutisch bei Uveitis anterior (vgl. S. 323); Zyloplegie = Akkommodationslähmung; z. B. diagnostisch bei der Skiaskopie (vgl. S. 41).

Name/Gruppenzuordnung	Diagn. Tropfen-Appl.	Therap. Tropfen-Appl.	Optimaler Untersuchungszeitpunkt	Wirkdauer	Kontraindikation	Einige Nebenwirkungen
Mydriasis						
Phenylephrin 5 – 10 % (Neo-Mydrial, Neo-synephrin POS)	1-mal	1 – 2-mal tgl.	30 – 60 Min.	3 – 5 Std.	Engwinkelglaukom	systemische Wirkung mögl. Cave z. B. Herzerkrankungen, konj. Hyperämie, Schmerzen
Sympathomimetikum						
Tropicamid (Mydriaticum Stulln; Mydrum)	1-mal	–	20 – 40 Min.	4 – 6 Std.	Engwinkelglaukom Quecksilberallergie	psychotische Reaktion (bes. Kinder), auffälliges Verhalten, Kreislaufkollaps
Anticholinergikum						
Mydriasis und Zyloplegie						
Cyclopentolat 0,5/1 % (Cyclopentolat Alcon, Zykolat EDO)	2-mal im Abstand von 10 Min. (Kleinkinder 0,5 %)	5 – 6-stdl.	30 – 60 Min.	bis zu 2 Tage	Engwinkelglaukom; Frühgeburt; zerebral geschädigte Kinder	psychotische Reaktion (bes. Kinder), auffälliges Verhalten, Desorientierung
Anticholinergikum						
Atropin 0,5/1 % (Atropin Dispersa, -EDO, -POS, Atropinol)	Kinder bis 1 ½ J. 0,5 % 2 Tage morgens und abends bds., am 3. Tag (Untersuchungstag)	1 – 3-mal tgl.	45 – 120 Min.	7 – 14 Tage	Engwinkelglaukom; Rhinitis sicca	mögl. systemische Wirkungen: z. B. Miktionsbeschwerden, Tachykardie, psychische Störungen
Anticholinergikum						
Homatropin 1 %	–	1-mal tgl.	30 – 60 Min.	3 Tage	wie Atropin	wie Atropin
Anticholinergikum						
Scopolamin 0,1 % (Boro-Scopol)	–	1-mal tgl.	30 – 60 Min.	4 – 7 Tage	wie Atropin	wie Atropin
Anticholinergikum						

Normaler Augenhintergrund: Checkliste zur systematischen Beschreibung

- ▶ **Papille:** Randscharfe Begrenzung gegenüber der Umgebung; vital gefärbter, nasal leicht erhabener Randsaum; keine Exkavation (Aushöhlung) oder zentrale Exkavation mit konvexer Begrenzung (in Abhängigkeit von der Skleralkanalgröße); Gefäßbaum zentral oder leicht nasal.
- ▶ **Gefäße:**
 - Fortgesetzte Zweiteilung (dichotomische Verzweigung) der vier Hauptäste der A. centralis retinae bis in die Netzhautperipherie; gleichmäßige, sich allmählich verjüngende Gefäßkaliber; heller Glanzstreifen entlang des Gefäßverlaufs; Netzhautarterien erscheinen etwas dunkler gefärbt als die Umgebung.
 - Vereinigung von vier Venenhauptstämmen aus den vier Netzhautquadranten im Papillenbereich; allmähliche, gleichmäßige Kaliberzunahme der Venen von der Netzhautperipherie zur Papille; gleichbleibende Gefäßkaliber im Bereich arteriovenöser Kreuzungen; Venen sind deutlich dunkler gefärbt als ihre Umgebung und die Arterien; Gefäßabgänge spitzwinklig (Abb. 19.2, S. 360, 361).
- ▶ **Makula:** Foveolarreflex, bei jungen Patienten auch foveolarer Wallreflex; von den perimakulären Gefäßbögen ausgehende, der Fovea zustrebende, feine radiäre Gefäße, die an der zentralen avaskulären Zone von 0,4 bis 0,5 mm Durchmesser enden.
- ▶ **Retina:** Gleichmäßige Funduspigmentierung; Netzhaut zirkulär anliegend.



Abb. 1.42 • Normaler Augenhintergrund (Fundus)

Direkte Ophthalmoskopie

- ▶ **Definition:** Untersuchung des Augenhintergrundes mit dem Ophthalmoskop (= Augenspiegel).
- ▶ **Indikation:** Bestandteil der ophthalmologischen Basisuntersuchung; Verdacht auf Veränderungen des Augenhintergrundes.
- ▶ **Durchführung:** Untersuchung des rechten Auges/Spiegel in der rechten Hand, Untersuchung des linken Auges/Spiegel in der linken Hand. Patient blickt zunächst geradeaus in die Ferne, Untersucher sieht durch das Sichtfenster (die Beobachtungsoptik) des Ophthalmoskops und nähert sich langsam etwas von temporal so nah wie möglich dem Auge, bis Gefäßstrukturen wahrgenommen werden; die Scharfeinstellung erfolgt ggf. an dem Rändelrad der Reconscheibe (evtl. bereits vor Untersuchungsbeginn die ungefähren Refraktionswerte des Patienten einstellen).
- ▶ **Beurteilung:** Der Untersucher überblickt einen relativ kleinen vergrößerten Netzhautausschnitt im aufrechten Bild (Papille etwas nasal, Makula temporal); durch

Ophthalmoskop- und Augenbewegungen des Patienten kann die Netzhaut beurteilt werden.

- **Beachte:** Bei Vorschalten des Grünfilters bessere Beurteilung von z. B. Nervenfaserschicht und -defekten, Makulaveränderungen, Blutungen möglich.

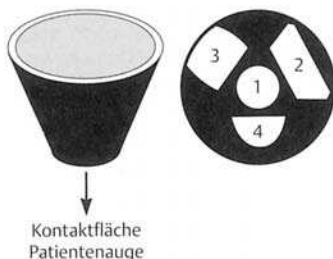
Indirekte Ophthalmoskopie

- ▶ **Definition:** Verfahren zur Untersuchung des Augenhintergrundes.
- ▶ **Indikation:** Im Vergleich zur direkten Ophthalmoskopie besserer Überblick über den Augenhintergrund bei kleinerer Vergrößerung; weniger Störeinflüsse durch Medientrübenungen.
- ▶ **Durchführung:**
 - Indirektes Ophthalmoskop oder binokulares indirektes Ophthalmoskop und 14 dpt bis 30 dpt Lupe, je nach gewünschter Vergrößerung.
 - Linse nah an das Auge des Patienten heranführen, langsam zurückziehen, bis zunächst Rotreflex und dann Netzhaut scharf sichtbar werden.
 - Durch Kopf und Augenbewegungen des Patienten (dieser sollte beide Augen geöffnet haben) und eigene Positionsveränderung alle Fundusbereiche inspizieren.
 - Indirekte Ophthalmoskopie an der Spaltlampe zur Beurteilung des hinteren Pols: Lupen von 60 dpt bis 90 dpt werden im koaxialen Strahlengang (Beleuchtungsstrahlengang = Beobachtungsstrahlengang) mit ca. 1,5 cm bis 1 cm Abstand vor das Patientenauge gehalten.
- ▶ **Beurteilung:** Zur Dokumentation Blatt mit Uhrzeiten 1 bis 12 Uhr am besten verkehrt herum hinlegen, sodass die eigentliche 12-Uhr-Position bei 6 Uhr zu liegen kommt; die Veränderungen können dann nach dem gesehenen Bild eingezeichnet werden.
- **Beachte:** Das virtuelle Bild ist invertiert und seitenverkehrt.

Kontaktglasuntersuchung

- ▶ **Definition:** Verfahren zur Augenhintergrunduntersuchung an der Spaltlampe.
- ▶ **Indikation:** Augenhintergrundveränderungen, die eine maximale Vergrößerung erfordern.
- ▶ **Durchführung:**
 - Instrumentarium: Dreispiegel-Kontaktglas nach Goldmann (Abb. 1.43), Spaltlampe.
 - Tropfanästhesie und Einsetzen wie Gonioskop (S. 34).
 - Ausrichtung des Lichtspalts parallel zur senkrechten Achse des Spiegels (d. h. 6 oder 12 Uhr; senkrecht, etwas rechts oder links vom Zentrum des Spiegels; 3 oder 9 Uhr: horizontal, genau zentral; in den übrigen Abschnitten: schräg, 1'30 und 7'30 etwas rechts vom Zentrum des Spiegels, 10'30 und 4'30 Uhr etwas links vom Zentrum).

Abb. 1.43 • Dreispiegel-Kontaktglas nach Goldmann. Im Inneren des Kegels sind um den zentralen Kontaktglasanteil (1), der eine 30°-Beurteilung des Augenhintergrundes erlaubt, drei Spiegel angeordnet: ein trapezförmiger (äquatorialer) Spiegel (2) zur Beurteilung des Netzhautgebiets von 30° bis zum Äquator, ein peripherer Spiegel (3) für das Gebiet vom Äquator bis zur Ora serrata sowie ein Gonioskopspiegel, in der Form eines halben Kreises, für extreme Peripherie und Kammerwinkel

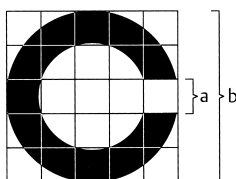


- ▶ **Beurteilung:** vgl. Abb. 1.43: (1) zentraler Kontaktglasanteil: 30° Sicht des hinteren Augenpols; (2) trapezförmiger (äquatorialer) Spiegel: ab 30° bis zum Äquator; (3) peripherer Spiegel: Äquator bis Ora serrata; (4) Gonioskopspiegel, in der Form eines halben Kreises: extreme Peripherie und Kammerwinkel.
- ▶ **Beachte:** Die Bilder der Spiegel sind nur vertikal invertiert (d. h. z. B. Veränderungen bei 12 Uhr sind im Spiegel bei 6 Uhr zu sehen, aber rechte und linke Bildseite sind nicht vertauscht).

1.11 Optik/Refraktion

Sehschärfe (Visus)

- ▶ **Definition:** Sehschärfe (Visus, Minimum separabile) $V = 1,0$, wenn das Normsehzeichen, der Landolt-Ring (Abb. 1.44), dessen Lücke und Balkenbreite unter dem Winkel einer Bogenminute erscheinen, erkannt wird.



$a = 1$ Winkelminute ($1'$)

$b = 5$ Winkelminuten ($5'$)

Abb. 1.44 • Landolt-Ring

- ▶ **Indikation:** Die Bestimmung der Sehschärfe ist Bestandteil jeder Augenuntersuchung.
- ▶ **Durchführung:** Der Außendurchmesser des Landolt-Ringes beträgt 5 Winkelminuten; Darbietungsabstand 5 m, Balkendicke 1,45 mm, Durchmesser 7,25 mm.
 - Horizontaler Abstand der Optotypen (Sehzeichen):
 - Ihre Außenkanten müssen 20 Winkelminuten voneinander entfernt sein; Abstand vom Prüffeld 30 Winkelminuten.
 - EinzeLOPTYPEN, d.h. Sehzeichen ohne Kontureninteraktion, haben einen Mindestabstand von 35 Winkelminuten.
 - Die einzelnen Visusstufen unterscheiden sich um den Faktor 1,2589, z.B. 1,0: 1,2589 = 0,8.
 - Die genauen Prüfbedingungen für Beleuchtung, Abstand, Visusabstufungen sind in der DIN 58 220 festgelegt.
- ▶ **Beurteilung:** Als Sehschärfe des Patienten ist der maximal zu erreichende Wert anzugeben; für jede Visusstufe sollen mindestens 4 Optotypen angeboten und 3 innerhalb 1 Sek. erkannt werden; s. c.: sine correctione (ohne Refraktionsausgleich); c. c.: cum correctione (mit Refraktionsausgleich).
- ▶ **Beachte:** $V = 1,0$ entspricht nicht der "normalen", Sehschärfe, diese liegt bei Augengesunden bei bis zu 2,0 und höher (bezogen auf den Landolt-Ring).

Reihensehschärfe

- ▶ **Definition:** Sehschärfenbestimmung mit Landolt-Ringen, die einen geringeren Abstand aufweisen als EinzeLOPTOTYPEN (Def. s. o. unter Sehschärfe).
- ▶ **Indikation:** Bei Amblyopie (Def. S. 401) Trennschwierigkeiten (crowding).
- ▶ **Durchführung:** Landolt-Ringe sind auf Tafeln im Abstand von 17,2 oder 2,6 Winkelminuten angeordnet (C-Test nach Haase und Hohmann).
- ▶ **Beurteilung:** Norm: Abstand 2,6 Winkelminuten: 6. – 7. LJ 0,5/9. – 10. LJ 1,0.

Nahvisus

- ▶ **Definition:** Sehschärfe in der Nähe.
- ▶ **Durchführung:** Ermittlung mit EinzeLOPTOTYPEN in 40 cm Abstand. Anmerkung: Lesetafeln, z. B. nach Nieden, dienen der Feststellung des Minimum legibile und werden bei der Bestimmung von Lesebrillen eingesetzt.

Strich-Skiaskopie

- ▶ **Definition:** Methode zur objektiven Refraktionsbestimmung.
- ▶ **Indikation:** Vorwiegend zur Refraktionsbestimmung bei Kindern eingesetzt.
- ▶ **Durchführung:** a) orientierend ohne Zykloplegie (Akkommodationslähmung); b) bei manifestem Schielen mit Atropin (Tab. 1.3, S. 37), c) sonst mit Cyclopentolat oder Mydriatikum (Tab. 1.3, S. 37).
 - Patient blickt beidäugig bei Orthophorie auf eine mindestens 5 m entfernte Optotype Visusgröße 0,1 (bei Kindern in dieser Entfernung geeignetes Fixationsobjekt schaffen).
 - **Beachte:** Bei Strabismus wird das gerade nicht untersuchte Auge abgedeckt.
 - Abstand des Untersuchers entweder 50 oder 67 cm.
 - Untersucher blickt durch Mittelloch des Skiaskops auf Pupille des Patienten Auges (rechtes Auge/Skiaskop rechte Hand, linkes Auge/linke Hand).
- ▶ **Beurteilung bei Drehung des Skiaskopierspiegels um die Mittelachse:**
 1. Lichtschattengrenze wandert über die Patientenpupille:
 - a) Lichtbewegung in der Bewegungsrichtung des Spiegels → Fernpunkt des Patienten Auges liegt hinter dem Untersucherauge → Emmetropie oder Hyperopie.
 - b) Lichtbewegung entgegen der Bewegungsrichtung des Spiegels → Fernpunkt des Patienten Auges liegt vor dem Untersucherauge → Myopie.
 2. Pupille bei Drehung abwechselnd homogen aufleuchtend und dunkel → Umkehr- oder Flackerpunkt.
- ▶ **Untersuchungsgang/Beurteilung:**
 - I. Zunächst senkrechte Strichstellung, paralleler Strahlengang (auf 5 m entfernter Wand scharfe Abbildung des Skiaskopierspaltes).
 - II. Skiaskopierspalt auf Patientenauge gerichtet, im Pupillarbereich unscharf zu erkennen (Breite des Spaltes im Pupillarbereich weicht von der Spaltabbildung auf der Iris ab, vgl. Abb. 1.45 a).
 - III. Falls Skiaskopierspalt im Pupillarbereich nicht abgrenzbar, + 3 dpt- oder – 3 dpt-Gläser vorsetzen, bis besser zu erkennen.
 - IV. Prüfung auf Astigmatismus mit Strichrotation von 0 – 180°:
 - a) Kein Astigmatismus: Lichtband in der Pupille hat immer gleiche Richtung wie Lichtband auf der Iris (Abb. 1.45 a).
 - b) Astigmatismus: Lichtband in der Pupille hat nicht die gleiche Richtung wie Lichtband auf der Iris, vgl. z. B. Abb. 1.45 b. Es gibt nur 2 Stellungen, in denen Richtungsgleichheit besteht, diese entsprechen den astigmatischen Hauptachsen, ihre Lage ist nach dem Tabo-Schema (Abb. 1.46) zu ermitteln (z. B. Phoropter, Probiergestell). Der hyperope Hauptschnitt ist schmaler als der myope.

- V. Divergenter Strahlengang (Spaltbild bedeckt gesamte Iris- und Pupillenfläche):
- Kein Astigmatismus: Mit senkrechter Strichstellung bei Gegenläufigkeit solange Minusgläser vorschalten bis der Flackerpunkt erreicht ist, bei Mitläufigkeit solange Plusgläser vorschalten, bis der Flackerpunkt erreicht ist.
 - Beachte:** Von dem erhaltenen Wert muss noch die Glasstärke für die Korrektur des Skiaskopierabstandes in Abzug gebracht werden: $+2 \text{ dpt (50 cm)}$, $+1,5 \text{ dpt (67 cm)}$. Beispiel: bei $-2,0 \text{ dpt}$ Flackerpunkt: $-2,0 \text{ dpt} - 2,0 \text{ dpt (50 cm Abstand)} = -4,0 \text{ dpt}$ (notwendige sphärische Korrektur) oder bei $+1,5 \text{ dpt}$ Flackerpunkt: $+1,5 \text{ dpt} - 1,5 \text{ dpt (67 cm Abstand)} = 0 \text{ dpt}$ (notwendige sphärische Korrektur).
 - Astigmatismus: 1. der Skiaskopierspalt wird parallel zum hyperopen Hauptschnitt (Lichtband in der Pupille schmäler als das des myopen Hauptschnitts) ausgerichtet; Plusgläser vorschalten, bis der Flackerpunkt erreicht ist; der sphärische Wert ist bestimmt (abzgl. Skiaskopierglas, z.B. abzgl. $+2 \text{ dpt}$ bei 50 cm). 2. Der Skiaskopierspalt wird um 90° gedreht und parallel zum myopen Hauptschnitt ausgerichtet; Minuszylindergläser mit der Achsenlage des myopen Hauptschnitts werden vorgeschaltet, bis der Flackerpunkt erreicht ist; die notwendige Zylinderkorrektur und die Achsenlage können direkt abgelesen werden. Z.B. hyperoper Hauptschnitt $-2,0 \text{ dpt/100}^\circ$, vorgeschalteter Minuszylinder mit Achsenlage des myopen Hauptschnitts $-2,0 \text{ dpt}$ Achse 10° : $-2,0 \text{ dpt} - 2,0 \text{ dpt (50 cm Abstand)} = -4,0 \text{ dpt}$ c. Zyl. $-2,0 \text{ dpt}$ Achse 10° (objektiv ermitteltes Korrekturglas).
- VI. Kontrolle: Im Flackerpunkt führt eine Abstandsverkleinerung sofort zu Mitläufigkeit (Fernpunkt hinter dem Untersucherauge), eine Abstandsvergrößerung zu Gegenläufigkeit (Fernpunkt vor dem Untersucherauge). Im Flackerpunkt darf der Wechsel von konvergentem zu divergentem Strahlengang keinen Einfluss haben.

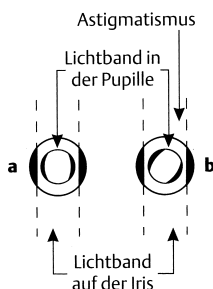


Abb. 1.45 • Skiaskopie

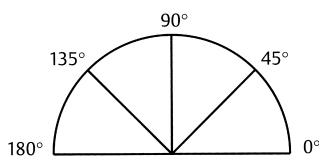


Abb. 1.46 • Tabo-Schema

Subjektive Refraktionsbestimmung/Kreuzzylinder

- **Definition:** Subjektive Bestimmung der Gesamtbrechkraft aller optischer Medien zur Achsenlänge des Augapfels.
- **Indikation:** Bestandteil jeder augenärztlichen Untersuchung; Voraussetzung ist jedoch die Kooperationsfähigkeit des Patienten.
- **Durchführung:**
 - **Ziel:** Beste Sehschärfe mit schwächstem Minusglas, größtmöglichem Plusglas.

- **Untersuchungsgang** (Vorschlag, in der Praxis bewährte Vorgehensweise):
 - I. Rechtes Auge frei, mit vorhandener Korrektur oder s. c. (sine correctione), linkes Auge abgedeckt.
 - II. Sehzeichen der Größe 0,5 angeboten, Frage: Können Sie diese erkennen? Ja, weiter bei III, nein, weiter bei IV.
 - III.
 1. Nach Tab. 1.4 kann die notwendige sphärische Korrektur nur noch 0,5 dpt betragen; Sehzeichen der Größe 0,8 anbieten und lesen lassen; anschließend soll ein rundes Sehzeichen fixiert werden.

Tabelle 1.4 · Beziehung Visus/sphärisches Korrektionsglas

Visus	zu erwartendes sphärisches Korrektionsglas
1,0	0
0,8	0,25
0,5	0,5
0,25	1,0
0,12	1,5
0,05	2,0

1.1. Vernebeln mit + 0,25 dpt, Frage: genauso gut?

1.1.1. Ja: solange + 0,25 dpt vorgeben, bis Antwort nein, weiter bei 1.2.

1.1.2. Nein: -0,25dpt vorgeben, Frage: besser?

1.1.2.1. Ja: solange - 0,25 dpt vorgeben, bis Antwort nein (im Grenzbereich Nachfrage: besser oder nur kleiner?).

1.1.2.2. Nein: weiter bei 1.2.

1.2 *Kreuzzylinder* + 0,25 dpt

1.2.1. Kein Astigmatismus bekannt: Astigmatismus kann bei Erkennen der Sehzeichen der Größe 0,8 lt. Tab. 1.5 maximal nur noch 0,5 betragen. Kreuzzylinderstiel 45° zur Waagerechten halten (Abb. 1.47) und Drehung um die Achse, dann Stiel waagerecht und Drehung um die Achse, Frage jeweils: eine Stellung besser?

Tabelle 1.5 · Beziehung Visus/Zylinderglasstärke

Sehzeichen erkannt	möglicher Restastigmatismus (bei optimaler sphärischer Korrektur)
1,0	0
0,8	0,5
0,5	1,0
0,25	2,0
0,12	3,0

Rote Markierung
kennzeichnet Minusachse

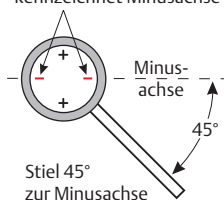


Abb. 1.47 • Kreuzzylinder

- 1.2.1.1. Keine Stellung besser, kein Astigmatismus vorhanden, weiter bei 1.3.
- 1.2.1.2. Eine Stellung besser, Astigmatismus vorhanden, *Feinabgleich*:
- 1.2.1.2.1. *Achsenabgleich*: der Stiel wird auf die vermutete Achse gelegt (45° zur Waagerechten oder waagerecht, je nachdem welche Stellung bei 1.2.1. bei Drehung des KZ eine Verbesserung ergab oder bei bekanntem Astigmatismus und vorgeschaltetem Zylinderglas auf dessen Achse); die beiden KZ-Achsen + und – stehen jetzt in 45° zur vermutlichen Zylinderachse ($45^\circ/135^\circ$); der KZ wird gedreht, Frage: gleich schlecht?
- 1.2.1.2.1.1. Antwort: ja, Zylinderachse gefunden, weiter bei 1.2.1.2.2.
- 1.2.1.2.1.2. Antwort: nein, Zylinderachse wenige Grad in Richtung der Minusachsenstellung drehen, die als besser empfunden wird (bzw. Achse des vorgeschalteten Zylinderglases in die Richtung der Minusachsenstellung drehen, die als besser empfunden wird); Vorgang so lange wiederholen, bis Stellungen als gleich empfunden werden, dann Zylinderachse gefunden, weiter bei 1.2.1.2.2.
- 1.2.1.2.2. *Stärkenabgleich*:
Anmerkung: bei Verstärkung oder Abschwächung des Zylinders ist der halbe Wert des Zylinderglases als sphärisches Glas hinzuzugeben bzw. abzuziehen.
Die Minusachse des KZ wird auf die gefundene Zylinderachse gebracht (bzw. auf die Achse des vorgeschalteten Zylinderglases) und der KZ gedreht ($0^\circ/90^\circ$), Frage Stellung 1 (Minusachse, 0°) besser/Stellung 2 (Plusachse, 90°) besser oder gleich?
- 1.2.1.2.2.1. Stellung 1 (Minusachse 0°) besser: Zylinder von $-0,25$ dpt mit gefundener Achse vorschalten, Vorgang wiederholen, bis beide Stellungen als gleich empfunden werden (evtl. Vernebelungsglas wegnehmen), weiter bei 1.3.
- 1.2.1.2.2.2. Stellung 2 (Plusachse, 90°) besser: Zylinder muss um $-0,25$ dpt abgeschwächt werden, Vorgang wiederholen, bis beide Stellungen als gleich empfunden werden, (evtl. Vernebelungsglas wegnehmen), weiter bei 1.3.
- 1.2.2. Astigmatismus bekannt, weiter wie bei 1.2.1.2. Feinabgleich.
- 1.3. *Rot-Grün*-sphärischer Feinabgleich (monokular; Rot-Grün-Test in der Regel im Sehzeichenprojektor): Schwärzung des roten Testzeichens deutlicher: $-0,25$ dpt vorschalten, bis gleich empfunden, Schwärzung des grünen Testzeichens deutlicher: $+0,25$ dpt vorschalten, bis gleich empfunden.
- 1.4. *Binokularabgleich*
Prinzip: jedem Auge separat angebotene Bilder werden miteinander verglichen; die Bildtrennung erfolgt z.B. mit Polarisationsfiltern oder dem Graefe-Prisma 5 pdpt Basis unten:
- 1.4.1. Sehzeichen (zwei) Größe 0,1 werden projiziert.

- 1.4.2. Graefe-Prisma vor dem linken Auge erzeugt für den Patienten zwei übereinanderliegende Prüffeldbilder (zwei Zahlen oben, zwei unten); das obere Bild wird vom linken, das untere Bild vom rechten Auge gesehen.
- 1.4.3. Rot-Grün-Filter erzeugt linke rote und rechte grüne Bildhälfte.
- 1.4.4. Bei unterschiedlicher Schwärzung der vier Zahlen sphärischer Abgleich wie unter 1.3.
- IV. Sehzeichen der Größe 0,5 werden nicht erkannt, zurückgehen, bis 3 von 4 Testzeichen einer Reihe erkannt werden; zu erwartendes sphärisches Korrektionsglas s. Tab. 1.4.
- Zunächst bestmögliche sphärische Korrektion und damit besten Visus ermitteln in Analogie zu 1.1. (wenn Visus $< 0,5$, statt 0,25 dpt Gläser $\geq 0,5$ dpt vorgeben), dann
 - Eine Visusstufe niedriger schalten und rundes Sehzeichen fixieren lassen; nach 1.2. fortfahren mit Kreuzzylinder $\pm 0,25$, wenn Sehzeichen $\geq 0,5$ erkannt werden und Kreuzzylinder $\pm 0,5$, wenn Sehzeichen $< 0,5$ erkannt werden.
 - Anschließend weiter nach 1.3. und 1.4.

Hilfsmittel-Richtlinien (Richtlinien des Bundesausschusses der Ärzte und Krankenkassen über die Verordnung von Hilfsmitteln in der vertragsärztlichen Versorgung; letzte Änderung 01.01.2004)

- Die Voraussetzung für die Verordnung einer Sehhilfe zu Lasten der GKV (gesetzlichen Krankenversicherung) ist eine augenärztliche Untersuchung (Ausnahmen sind bestimmte Folgeverordnungen).

Sehhilfen zur Verbesserung der Sehschärfe (Brillengläser, Kontaktlinsen, vergrößernde Sehhilfen)

- Verordnungsfähig bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres und nach Vollendung des 18. Lebensjahres, wenn die Sehschärfe bei bestmöglicher Korrektur mit Brille oder Kontaktlinsen auf dem besseren Auge $\leq 0,3$ (schwere Sehbeeinträchtigung Stufe 1 nach WHO-Klassifikation) beträgt.
- Folgegläser nach Vollendung des 14. Lebensjahres ordnungsfähig bei:**
 - Änderung der Gläserstärke um mindestens 0,5 (gilt auch bei Änderung eines Auges um $+0,25$ dpt und des anderen um $-0,25$ dpt).
 - Myopie, wenn sich eine Sehschärfeverbesserung $\geq 20\%$ erreichen lässt.
- Bifokalgläser sind ordnungsfähig:**
 - Wenn ständiges Tragen erforderlich ist (ggf. auch mit Planglasanteil).
 - Mit extra großem Nahteil bei Kindern und Jugendlichen zur Behandlung des akkommodativen Strabismus.
- Indikationsliste für Lichtschutzgläser (Transmission 75% oder weniger):**
 - Trübungen der brechenden Medien (Hornhaut, Linse, Glaskörper), die zu Lichtstreuung führen.
 - Fehlende Pupillenverengung, andauernde, krankhafte Pupillenerweiterung.
 - Chronisch rezidivierende Reizzustände der vorderen und mittleren Augenabschnitte.
 - Entstehende Lid- und Umgebungsveränderungen, Behinderungen des Tränenflusses.
 - Unerträgliche Blendungserscheinungen bei praktischer Blindheit; Lichtempfindlichkeit bei intrakraniellen Erkrankungen (z.B. Hirnverletzung, -tumor).
 - Totale Farbenblindheit; Ziliarneuralgie; Gläser ab $+10$ dpt.
- Indikationsliste für Kunststoffgläser:**
 - Kinder im Vorschulalter, unabhängig von der Gläserstärke; Kinder bis zum 14. Lebensjahr ab ± 5 dpt.
 - Gläser ab $+6/-8$ dpt aus Gewichtsgründen; Brechkraftunterschied der Gläser ab 3 dpt.

1.11 Optik/Refraktion

- Chronisches Druckekzem der Nase; unzureichender Brillensitz wegen Fehl- und Missbildungen im Kopfbereich.
- Spastik; Epilepsie; Einäugigkeit.
- ▶ **Indikationsliste verschiedener Gläser:**
 - Trifokalgläser bei Akkommodationsbreite $< 1,5$ dpt.
 - Gleitsichtgläser als Ergänzung der Kontaktlinse bei Aphakie oder bei Pseudophakie bis zum 60. Lebensjahr.

Therapeutische Sehhilfen

- ▶ Verordnungsfähig zur Behandlung von Augenverletzungen, -erkrankungen.
- ▶ **Indikationsliste für Lichtschutz mit 75%iger Transmission oder weniger:** Bei den Blendschutz herabsetzenden Substanzverlusten der Iris und Albinismus.
- ▶ **Indikationsliste für Kantenfiltergläser** (Def. S. 48):
 - UV-Kantenfilter 400 nm: Aphakie; Photochemotherapie; UV-Schutz nach Katarakt-OP; Iriskolobom; Albinismus.
 - Kantenfilter 540–660 nm: dystrophische Netzhauterkrankungen; Albinismus; Iriskolobom.
 - Helligkeit und Farbe der Kantenfilter, subjektive Akzeptanz sind zu überprüfen.
- ▶ **Indikationsliste für Prismen:**
 - Horizontale Prismen und -folien in Gläser ab 3 pdpt, vertikale Prismen ab 1 dpt (Gesamtkorrektur in beiden Augen).
 - Bei krankhaften Störungen der sensorischen und motorischen Zusammenarbeit der Augen und Augenmuskelparesen.
- ▶ **Indikationsliste für verschiedene therapeutische Sehhilfen:**
 - Organisches Glas mit sphärischen oder sphäro-torischen Flächen bei akkommodativem Schielen bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres.
 - Okklusionskapseln, -folien, -pflaster, -schalen, -linsen bei Amblyopie.
 - Uhrglasverbände bei unvollständigem Lidschluss.
 - Irislinsen bei den Blendschutz herabsetzenden Substanzverlusten der Iris.
 - Kontaktlinsen bei Keratokonus mit Hornhautverdünnung $\geq 50\%$, kegelförmiger Vorwölbung, Vogt-Linien (S. 202) und Keratitis punctata superficialis (S. 193).
- ▶ **Indikationsliste für Verbandlinsen/-schalen:**
 - Erosionen, Epitheldefekte, Hornhautulkus, Abrasio nach OP (jeweils nicht nach refraktiv-chirurgischen Eingriffen).
 - Verletzung, Verätzung, Verbrennung; Hornhautperforation oder lamellierende Hornhautverletzung; Keratoplastik.
 - Hornhautentzündungen.
 - Medikamententräger.
- ▶ **Beachte:** Entspiegelung wird von den Krankenkassen nicht erstattet, sollte aber empfohlen werden; einfache oder mehrfache Reflexminderung für den täglichen Gebrauch ausreichend.

Optik/Refraktion: Definitionen

- ▶ **Refraktion:** Beziehung der Gesamtbrechkraft aller optischer Medien zur Achsenlänge des Augapfels.
- ▶ **Emmetropie:** Der Brennpunkt paralleler Strahlen liegt bei entspannter Akkommodation auf der Netzhaut.
- ▶ **Ametropie:** Fehlsichtigkeit, z. B. Hyperopie s. u.
- ▶ **Myopie (Kurzsichtigkeit):** Refraktionsfehler, bei dem der Brennpunkt paralleler Strahlen vor der Netzhaut liegt, das Auge ist im Verhältnis zu seiner Brechkraft zu lang; a) Brechungsmyopie: kornealer Radius $< 7,5$ mm; Veränderungen der Linse oder deren Lokalisation; b) Achsenmyopie (S. 313). Korrektur mit Minusgläsern.

- ▶ **Hyperopie** (Übersichtigkeit, „Weitsichtigkeit“): Refraktionsfehler, bei dem der Brennpunkt paralleler Strahlen hinter der Netzhaut liegt, das Auge ist im Verhältnis zu seiner Brechkraft zu kurz. Korrektur mit Plusgläsern.
- ▶ **Presbyopie** (Altersweitsichtigkeit):
 - Die Linse verliert mit zunehmendem Alter ihre Akkommodationsfähigkeit (vgl. S. 48, Bestimmung der Akkommodationsbreite und S. 227, Akkommodationsstörungen), ab etwa dem Alter von 45 J. benötigt der Emmetrope eine Nahbrille, die Stärke hängt ab von dem gewünschten Bildschirmabstand (bei Computerarbeit etwa 60 cm) und/oder Leseabstand (40 cm), individuell unterschiedlich; vgl. Tab. 1.6.
 - Überprüfung der Lesefähigkeit für die gewünschte Entfernung und Bestimmung des Nahpunktes (vgl. S. 48) erforderlich, um eine Akkommodationsanstrengung auszuschließen; der Nahpunkt muss augennäher im Vergleich zur gewünschten Leseentfernung liegen.

Tabelle 1.6 · Beziehung Alter/Nahaddition

Alter	ungefähre Nahaddition in dpt	
	33 cm	40 cm
45	1,0	0,75
48	1,5	1,0
50	2,0	1,5
55	2,25	1,75
60	2,5	2,0
70	3,0	2,5

- ▶ **Hornhaut-Astigmatismus (Stabsichtigkeit)**: Die Hornhaut ist in einem Meridian stärker gewölbt, die Lichtstrahlen werden nicht in einem einzigen Punkt der Netzhaut vereint.
 - Korrektur mit Zylindergläsern: Brechende Wirkung senkrecht zur Achse, achsenparallel keine Wirkung.
 - Astigmatismus rectus (nach der Regel): Brechkraft im vertikalen Meridian stärker als im horizontalen (Minuszylinderglas mit Achse $0 \pm 30^\circ$ und $180 \pm 30^\circ$).
 - Astigmatismus inversus (gegen die Regel): Brechkraft im horizontalen Meridian stärker als im vertikalen (Minuszylindergläser mit Achse $90 \pm 30^\circ$).
 - Astigmatismus obliquus: Schräge Achsenlage ($45 \pm 14^\circ$ und $135 \pm 14^\circ$).
 - Umrechnung Minuszylinder in Pluszylinder: der umgerechnete sphärische Wert ergibt sich aus der Summe des sphärischen und des Zylinderwertes, der Zylinderbetrag wechselt das Vorzeichen, die Achse dreht sich um 90° ; z. B. $+1,0 \text{ c.cyl.} - 1,5 \text{ Achse } 0^\circ = -0,5 \text{ c.cyl.} + 1,5 \text{ Achse } 90^\circ$.
- ▶ **Dioptrie (dpt)**: Brechrafteinheit, reziproker Wert der in Metern gemessenen Linsenbrennweite f:
 - ▶ $D \text{ (dpt)} = 1 : f \text{ (m)}$; z. B. $f = 10 \text{ cm}$, dann $D = 1 : 0,10 \text{ (m)} = 10 \text{ dpt}$
- ▶ **Anisometropie**: Unterschiedliche Brechkraft beider Augen (dpt).
- ▶ **Aniseikonie**: Bildgrößenungleichheit beider Augen.
 - **Beachte**: Faustregel: 1 dpt Anisometropie entsprechen ungefähr 2% Aniseikonie; bis zu 7% Aniseikonie werden in der Regel toleriert.
- ▶ **Prisma**: Körper aus durchsichtigem Medium, dessen brechende Flächen eben sind und miteinander den brechenden Winkel einschließen.
 - Die dem brechenden Winkel gegenüberliegende Fläche ist die Basis des Prismas; ein Lichtstrahl wird beim Durchtritt zweifach gebrochen und zur Basis hin abgelenkt, die Stärke der Ablenkung hängt ab von der Größe des brechenden Winkels.

1.11 Optik/Refraktion

- Prismenwirkung: Alte Bezeichnung *pdpt* = Ablenkung eines Lichtstrahls (in cm) 1 m hinter dem Prisma; z.B. Prisma besitzt Ablenkung 1 pdpt, wenn Lichtstrahl 1 m hinter dem Prisma um 1 cm abglenkt wird; neue Bezeichnung: Prisma der Stärke *h* (Höhe der Ablenkung) cm/m führt zu einer Ablenkung von Lichtstrahlen um *h* cm in 1 m Entfernung.

Bestimmung der Akkommodationsbreite

- **Definition:** Akkommodation = Fähigkeit des Auges, unter Zunahme der Brechkraft nahe gelegene Objekte auf der Netzhaut scharf abzubilden.
- Akkommodationsbreite = Akkommodationsnahepunkt-Bestimmung, monokular und binokular mit optimaler Fernkorrektur.
- **Indikation:** Akkommodative Esotropie (S. 407); pathol. verminderte Akkommodation z.B. bei sympathischer Ophthalmie (S. 332), Botulismus (S. 227).
- **Durchführung:** z.B. kleine Optotypen oder geeignete Testfiguren langsam so weit an die Augen heranbringen, bis diese unscharf erscheinen.
 - Gemessen wird der Abstand zum Hornhautscheitelpunkt in m.
 - Kehrwert des Abstands in m entspricht Maximum der Akkommodation (= Akkommodationsbreite) in dpt; Beispiel: Abstand 0,25 m; $1/0,25 \text{ m} = 4 \text{ dpt}$ Akkommodation.
- **Beurteilung:** s. Tab. 1.7.

Tabelle 1.7 · Ungefähre Entwicklung der Akkommodationsbreite nach Sachsenweger

Jahre	Nahpunkt (m, abgerundet)	Akkomm.-Breite (dpt)
10	0,07	15
20	0,10	10
30	0,14	7
40	0,22	4,5
50	0,4	2,5
60	1,0	1
70	unendlich	0

Kantenfilter

- **Definition:**
 - Sperrfilter, die zusätzlich zu allen UV-Anteilen spezifische Wellenlängen des Spektrums des sichtbaren Lichtes blockieren (Kante = steiler Übergang vom durchlässigen zum undurchlässigen Bereich des sichtbaren Lichts).
 - Der Effekt ist häufig eine Kontrastverstärkung.
- **Indikation nach GKV:**
 - 400 nm Kantenfilter: Aphakie, Photochemotherapie, UV-Schutz nach Katarakt-OP, Iriskolobom, Albinismus.
 - 540–660 nm Kantenfilter: Dystrophische Netzhauterkrankungen, Albinismus, Iriskolobom.
- **Durchführung:**
 - Erprobung subjektiv im Hellen durch den Vergleich verschiedener Filtergläser; Helligkeit, Farbe und Akzeptanz sind zu prüfen.
 - Bei Achromatopsie mit fehlender Funktion aller 3 Zapfensysteme: Kante im höheren Wellenlängenbereich, der Filter schneidet den größten Teil des skotopischen Sehens ab (Reduktion der relativen Überbelichtung der Stäbchen bei Helligkeit).

- Bei Blauzapfenmonochromasie (nur Funktion der Blauzapfen und Stäbchen erhalten): Blaue Kantenfilter zur Verbesserung der Kontrastempfindlichkeit.

Vergrößernde Sehhilfen

- **Indikation:** Sehschärfe des besseren Auges $< 0,4$, aber nicht $< 0,02$; weitere Voraussetzungen für die Indikationsstellung: 1. durch Verordnung einer Brille oder von Kontaktlinsen lässt sich Lesen normaler Zeitungsschrift nicht erreichen; 2. Motivation (Patient muss lesen wollen, auch mit relativ viel Mühe); 3. vergrößertes Bild des Sehfeldes muss auf funktionstüchtiger Netzhaut abgebildet werden, Gesichtsfelddefekte dürfen sich nicht auf dieses Areal ausdehnen, besonders makulanahe Gesichtsfelddefekte stören beim Lesen; 4. Patient muss vor Verordnung zeigen, dass er ohne fremde Hilfe die entsprechende Sehhilfe benutzen kann.
- Zu berücksichtigende Nachteile bei der Indikationsstellung: mit zunehmender Vergrößerung werden der Arbeitsabstand und das Blickfeld kleiner; Anwendung nur im Stehen oder Sitzen möglich (große periphere Gesichtsfelddefekte durch vergrößernde Sehhilfe).
- Verordnungskriterium: Subjektive Zufriedenheit mit der Leseleistung, die mit der adäquaten vergrößernden Sehhilfe erreicht werden kann.
- **Durchführung:**
 - Die vergrößernde Sehhilfe muss bei der Krankenkasse beantragt werden.
 - Anpassung:
 - a) Abschätzung der notwendigen Vergrößerung V nach der Formel $V = 0,4$ (zum Lesen notwendige Sehschärfe)/Visus c.c. (cum correctione = Brillenkorrektur).
 - b) Leseprobentafeln für Sehbehinderte (Zeiss):
Mit altersentsprechender Nahkorrektur werden Texte mit verschiedener Vergrößerung in 25 cm angeboten; die Vergrößerung des gerade noch flüssig gelesenen Textes ist die erforderliche; werden Buchstaben oder Wörter nicht gesehen, bestehen zentrale Gesichtsfelddefekte.
 - c) Vergrößerung (V) durch verstärkte Lesebrille, Lupe (Leseglas) kann geschätzt werden nach der Formel:
 $V = D$ (dpt Lesebrille bzw. Lupe)/4 dpt; mit Arbeitsabstand (cm) $a = 1/D$.
- **Beurteilung:** Wahl der geeigneten vergrößernden Sehhilfe nach Tab. 1.8.
 - Bei notwendiger Vergrößerung mehr als 8fach oder Visus $< 0,12$ Bildschirmlesegerät zu erwägen, sinnvoll bis 18fach.

Tabelle 1.8 · Vergrößernde Sehhilfen

Sehschärfe	vergrößernde Sehhilfe	maximale Vergrößerung Nähe	maximale Vergrößerung Ferne
0,2 – 0,4	verstärkte Lesebrille	1- bis 2fach	–
0,2 – 0,4	Lupe (Leseglas)	2- bis 4fach	–
0,1 – 0,3	Fernrohrbrille	2- bis 12fach	1,8fach
0,05 – 0,2	Prismen-Lupenbrille	4- bis 12fach	3,8fach
0,02 – 0,1	Bildschirmlesegerät	5- bis 40fach	–
0,02 – 0,1	monokulares Fernrohr	–	4- bis 8fach

Kontaktlinsen (KL)

- ▶ **Definition:** Kontaktlinsen (KL) sind Kunststoffhaftscheiben auf der Hornhautoberfläche, die in der Tränenflüssigkeit schwimmen. Unterschieden werden formstabile ("harte,") KL aus Silikonkopolymeren oder z. B. PMMA, CAB und flexible ("weiche,") KL (Hydrogel-KL, Silikonhydrogele, Silikonkautschuklinsen).
- ▶ **Indikation:** Refraktionsausgleich bei Fehlsichtigkeit; therapeutisch (Verbandlinse, Medikamententräger); kosmetisch.
- ▶ **Kontraindikationen:**
 - **Absolute Kontraindikationen:** Mangel an Intelligenz, Zuverlässigkeit, Motivation, Hygiene; Immunschwäche (z. B. AIDS); Entzündungen von Hornhaut/Bindehaut (z. B. Herpes simplex); großes Sickerkissen; schweres Sicca-Syndrom; Einäugigkeit (Ausnahme: ausgeprägte Visusverbesserung durch KL); herabgesetzte Hornhautsensibilität.
 - **Relative Kontraindikationen:** Allergien; Lid- und Lidstellungsprobleme; Keratitis sicca; Medikamente mit Auswirkungen auf die Hornhaut, z. B. Antikonzeptiva, Antidepressiva, Betablocker; bestimmte Umweltfaktoren, z. B. Staub, Dämpfe, Trockenheit.
- ▶ **Folgende Punkte sind bei Indikationsstellung und Verordnung zu berücksichtigen:**
 - **Medizinische Indikation für die Kostenübernahme durch die Krankenkasse:**
 - Myopie/Hyperopie ab 8,0 dpt; Astigmatismus: irregulär, rectus, inversus ≥ 3 dpt, obliquus ≥ 2 dpt; Keratokonus (s. S. 202); Aphakie; Aniseikonie; Anisometropie ab 2 dpt; Verbandlinse (Hornhauterkrankung, -verletzung); Okklusionslinse bei Schielbehandlung als ultima ratio; Iris-Farblinse bei Substanzverlust der Iris; als Medikamententräger.
 - Regelversorgung in der gesetzlichen Krankenversicherung sind formstabile, gasdurchlässige KL; die Verordnung flexibler KL muss besonders begründet werden, (ausreichender Trageversuch mit formstabilen Linsen soll durchgeführt worden sein).
 - Austauschsysteme (s.u.), Weichlinsen für die begrenzte (7–14-tägige) Tragedauer nur dann verordnungsfähig, wenn formstabile Linsen nicht getragen werden können und wenn konventionelle Weichlinsen wegen starker Verunreinigungen durch Eiweißabscheidungen, die mit konventionellen Reinigungsverfahren nicht entfernbar sind, in hoher Frequenz verworfen werden müssen.
 - Zusätzliche Verordnung von Brillengläsern, bei Presbyopie Gläser für eine Nahbrille (bei eingesetzten KL) möglich.
 - **Vorteile der KL gegenüber der Brille:**
 - Gesichtsfeldvergrößerung bei Hyperopie und Aphakie; ein Hyperoper muss im Vergleich zum Normalsichtigen auf gleiche Entfernung weniger akkommodieren, benötigt später einen Nahzusatz; ein hyperopes Augenpaar muss weniger konvergieren; ein Myoper hat infolge der Netzhautbildvergrößerung eine Erhöhung der Sehschärfe.
 - Kosmetik; keine Druckstellen durch Brillengestell; kein Beschlagen der Brillengläser.
 - **Nachteile der KL gegenüber der Brille:**
 - Netzhautbildverkleinerung bei höherer Hyperopie vermindert die Sehschärfe; ein Myoper muss mehr akkommodieren, benötigt früher einen Nahzusatz (die Möglichkeit des Nahlesens ohne Korrektur wird ihm genommen); ein myopes Augenpaar muss mehr konvergieren.
 - Höhere Infektions-, Allergie-, Verletzungsgefahr; größerer Hygiene-/Kostenaufwand; schwankende Visuswerte (oft Tränenfilm abhängig); Komplikationen s. u.

► **Wahl der Linsen:**

- **Formstabile KL:**
 - Vorteile: Gute optische Eigenschaften, geringe Oberflächenempfindlichkeit, Formstabilität, leichte Pflege, biologische Indifferenz gegenüber Mikroorganismen, Ausgleich von regulärem, irregulärem Astigmatismus, Keratokonus möglich (zunächst mit Standardlinse in Abhängigkeit vom Fluoreszenzbild, bei höherem Astigmatismus torische Kontaktlinsen aufwendiger Geometrie).
 - Nachteile: Geringe Elastizität, keine Gaspermeabilität (Hornhautödem), Abnahme der Hornhautsensibilität, problematischer Wechsel Brille/KL, Pseudo-keratokonus möglich.
- **Flexible KL:**
 - Vorteile: Flexibilität, Permeabilität, gute Verträglichkeit, Wechsel Brille/KL gut möglich.
 - Nachteile: Ab- und Einlagerungen (z.B. Eiweißablagerungen = jelly bumps), Infektionen, Allergien, toxische Schäden, Hornhautkomplikationen (Endothelschäden), Astigmatismus $> 1,0$ kann nicht ausgeglichen werden (nur mit Sonderlinsen).

► **Kontaktlinsentypen:**

- **Therapeutische KL:** Bei Erkrankungen, Verletzungen des Augenvorderabschnitts eingesetzte Verbandlinsen; Medikamententräger.
- **Mehrstärken-KL** bei Presbyopie.
- **Einweg-KL:** Tageslinsen, für den Einmalgebrauch bestimmt.
- **Austausch-KL:** Austausch der KL nach einem vorgegebenen Tragerhythmus (14 Tage bis 3 Monate).
- **KL mit verlängerter Tragedauer (vT-Linsen):** Hohe Sauerstoffdurchlässigkeit erforderlich ($Dk/t\text{-Wert} \geq 87 \times 10^{-9}$); z.B. Silikonhydrogellinsen; engmaschige Kontrollen.
- **Verschiedene Eigenschaften formstabiler und flexibler KL:** Ein-, mehrkurvig; sphärisch; asphärisch; torisch (zum Astigmusausgleich); Keratokonuslinsen; Irisfarblinsen; Okklusionslinsen; Tönung, UV-Filter.
- **Orthokeratologie-KL:** Durch das regelmäßige nächtliche Tragen einer computer-tomographisch individuell ermittelten Spezial-KL wird die Brechkraft der Hornhaut so beeinflusst, dass tagsüber ohne Korrektur volle Sehschärfe erreicht wird (bis $-4,5$ dpt, Astigmatismus bis $1,5$ dpt).

► **KL-Anpassung:**

- Allgemein-, Umwelt-, Medikamenten-, Allergien-, Augen-Anamnese.
- Sehschärfen- und Refraktionsbestimmung (ab S. 40).
- Ophthalmometrie (S. 29): Zentrale Hornhautradialen, Sagittalradialen.
- Bestimmung des Hornhaut- und Pupillendurchmessers.
- Bestimmung der Hornhautsensibilität (S. 29).
- Bestimmung der Tränenfilmaufreißzeit (S. 11) und Schirmer-Test (S. 10).
- Auswahl der ersten **harten KL** (wenn keine Anpasempfehlung der Firma vorliegt):
 - Fehlender Astigmatismus: zentraler Rückflächenradius der KL $0,1$ mm flacher als der Hornhautradius (z.B. $7,7$ mm $\rightarrow 7,8$ mm).
 - Geringer Astigmatismus: Parallelanpassung (s. u.).
 - Höherer Astigmatismus: Zentraler Rückflächenradius der KL entsprechend steilem Hornhautradius (kleinerer Wert) plus $\frac{1}{2}$ der Hornhautradiendifferenz (Übergang zu torischen Kontaktlinsen, wenn Fluoresceinbild nicht mehr vertretbar oder bei Restastigmatismus).
 - Kontaktlinsendurchmesser: So klein wie möglich, so groß wie nötig; Entscheidung nach dem Einsetzen der ersten Probelinse bei Betrachtung der korneoskleralen Übergangszone im dunklen Raum (beim Blick nach oben dezentrieren harte +KL nach unten, – KL nach oben).

- Brechkraft (dpt): Als Faustregel sphärischer Wert plus halber Zylinder (ab $\pm 4,5$ dpt Berücksichtigung des Hornhautscheitelabstands).
- Überrefraktion am Phoropter vor Beendigung der Anpassung: Wert wird zur Brechkraft der Probelinse addiert.
- Auswahl der weichen KL nach Anpassempfehlung der Firma; (Tendenz zum flachen Radius, Limbus gut bedeckt, Randschlingennetz gut sichtbar).
- *KL-Eintragezeit/Einsetzen/Herausnehmen:*
 - 1. Tag: 1 Std., SPL-Kontrolle; 2. Tag: 2mal 2 Std. vormittags und nachmittags, SPL-Kontrolle. 3. Tag: 2mal 3 Std. mit Überprüfung der Refraktion und SPL-Kontrolle.
 - Individuelle Festlegung weiterer Kontrollintervalle, bei komplikationslosem Tragen viertel- bis halbjährlich; immer bei Beschwerden.
- Weiche und harte Standard-KL werden nur tagsüber getragen und zur Nacht herausgenommen; sie müssen einmal täglich gereinigt und desinfiziert und weiche KL einmal wöchentlich mit Enzymreiniger behandelt werden (Empfehlungen der Firma beachten).
- *Einsetzen:* Anfeuchten mit steriler gepufferter Kochsalz-Lsg., KL auf Fingerspitze geben, Lider spreizen, Linsen während des Heranführens fixieren und einsetzen, zuerst Oberlid, dann Unterlid loslassen.
- *Herausnehmen:*
 - Harte KL: Augen weit öffnen, zwischen zwei Fingern wird die Lidhaut am lateralen Kanthus fest nach lateral gezogen, die KL fällt dann in die aufgehaltene Hand.
 - Weiche KL: Vorsichtig wird die Linse direkt zwischen Daumen und Zeigefinger aus dem Auge genommen.

► Beurteilung:

- *Beurteilung des Sitzes harter KL im Fluoresceinbild:*
 - *Korrektter Sitz:* Parallele Auflage mit gleichmäßiger Farbstoffverteilung (gleitenden Übergängen); gute Tränenfilmzirkulation; helle Ringzone der äußeren Kontaktlinsenperipherie.
 - *Steilanpassung:* Zentrale Fluoresceinansammlung; periphere KL-Auflage mit dunklem ringförmigem Band; schlechte Tränenzirkulation unter der Kontaktlinse.
 - *Flachanpassung:* Zentrale dunkle Auflage der KL mit dickem peripherem Fluoresceinring.
 - Fluoresceinbild bei hohem Astigmatismus: Horizontale bandförmige zentrale dunkle Tränenschicht, übrige Anteile Fluoresceinpositiv.
- *Beurteilung des Sitzes weicher KL:* Entscheidend sind Zentrierverhalten und die Beweglichkeit beim Lidschlag (z. B. beim Blick geradeaus und leichtem Spreizen der Lider exakte Zentrierung; nach Bewegungen der Augen wieder rasche Zentrierung; nach dem Lidschluss kein Verrutschen der Linsenkannte auf die Hornhaut).
- **Cave:** Kein Fluorescein, einige weiche KL lagern es irreversibel ein.
 - *Steilanpassung:* Instabiler Visus; Tragekomfort herabgesetzt; erhöhte Blendungsempfindlichkeit; Beweglichkeit herabgesetzt; Linsenabdruck auf der Bindehaut; Hyperämie.
 - *Flachanpassung:* Instabiler Visus; Fremdkörpergefühl; Dezentrierung; Luftblasen unter der KL; konjunktivale Reizung.
- *Komplikationen:*
 - Allergische Reaktion auf Material, Pflegemittel, Ein- und Auflagerungen der KL (Blepharokonjunktivitiden).
 - Bindehaut und Hornhautverletzungen/-veränderungen: z.B. Erosionen (S. 438); Hornhautepithelödem (S. 193) Mikrozysten und Hornhautepithelverdünnung nach exzessivem Tragen von KL mit verlängerter Tragedauer; Stromainfiltrate (S. 193); Hornhautulkus (S. 194; S. 208).

- Akanthamöbenkeratitis (S. 210).
- Endothelveränderungen (Variabilität der Endothelzellgröße: Polymegatismus und der -form: Pleomorphismus).
- Toxische Keratopathie (mixed solution bei weichen KL).
- Overwear-Syndrom: Zentrales Hornhautödem, oberflächliche Epitheldefekte.
- Tight-lens-Syndrom: Steilsitz (meist alter forminstabiler Linsen mit verlängerter Tragedauer).
- Riesenpapillenkongjunktivitis (S. 161).

1.12 Farbsinn

Farbsinntests: Allgemeine Bemerkungen/Definitionen

► Definition:

- *Normaler Trichromat*: Normaler Farbentüchtiger, kann mit Hilfe von drei ausgewählten Spektralfarben (Rot, Grün, Blau) alle anderen Farben durch Mischung herstellen.
- *Dichromat*: Ein Zapfenpigment fehlt weitestgehend, über additive Mischung zweier *ausgewählter* Spektralfarben wird der Farbraum definiert (z.B. Protanopie: Rotkomponente fehlt, wird nicht hinzugezogen).
- *Anomale Trichromaten*: Besitzen drei Zapfensysteme; die Mischungsanteile der drei Grundfarben weichen jedoch von der Norm ab (Protanomalie, Deuteranomalie).

► Indikation:

z.B. Gutachten (einige Berufe, Führerscheine stellen besondere Anforderungen an den Farbsinn); vgl. auch ab S. 308 stationäre, kongenitale und progressive Zapfendysfunktionen/-dystrophien.

► Durchführung:

Zu beachten bei Farbsinntests: richtige Ausleuchtung (Tageslicht oder Tageslichtlampe), richtiger Abstand, keine getönten Brillengläser; mit dem Alter zunehmende Absorption kurzer Wellenlängen durch die Augenlinse.

Pseudoisochromatische Tafeln nach Ishihara

► Definition:

- *Isochromasie*: Gleichartige Farbwahrnehmung.
- *Pseudoisochromasie*: Scheinbar gleichartige Farbwahrnehmung bei Farbfehlsichtigkeit.

► Indikation:

Feststellung einer Rot/Grün-Farbsinnstörung.

► Durchführung:

- Vorgeschriebener Abstand 75 cm, Tageslicht, Fernkorrektur, keine getönten Brillengläser (evtl. Nahkorrektur für 75 cm Abstand bei Presbyopie).
- Auf einer bestimmten Anzahl von Tafeln erscheint jeweils eine Zahl aus vielen verschiedenen Farbtupfen zusammengesetzt, auf einem Untergrund aus andersfarbigen oder grauen Farbtupfen.

► Beurteilung:

Die Farben von Zahl und Untergrund sind so gewählt, dass sie für den Farbtüchtigen schwer zu unterscheiden sind, da sie auf den Verwechslungslinien liegen; er liest keine oder eine verkehrte Zahl, der Farbtüchtige erkennt die Zahl richtig.

Farnsworth-Farbfleckverfahren

► Definition:

Die Unterscheidungsempfindlichkeit für Farbtöne entlang des gesamten Farbkreises wird untersucht, die Farben sind Munsell-Papieren entnommen.

► Indikation:

Erworbene und angeborene Farbsinnstörungen.

- **Beachte:** Bei der Indikationsstellung zu berücksichtigen: keine sichere Unterscheidung Dichromaten/anomale Trichromaten möglich; aber auch Blausinnstörungen zu erfassen, daher vor allem geeignet zur Erfassung erworbener Farbsinnstörungen.
- **Durchführung:**
- Panel-D-15-Test: Von einer blauen Farbmarke ausgehend ist von 15 verschiedenfarbigen gemischten Farbköpfen jeweils der ähnlichste an den vorangehenden zu reihen.
 - Testformen: a) gesättigt; b) ungesättigt (empfindlicher, mehr Weißanteile zugemischt).
 - Farnsworth-Munsell-100-Hue-Test: Erweitertes Testverfahren mit 85 Farbscheibchen.
- **Beurteilung:**
- Die unter den Farbköpfen befindlichen Zahlen ergeben eine bestimmte Reihenfolge, nach der die im Schema von Abb. 1.48 eingetragenen Zahlen miteinander durch Striche verbunden werden; vgl. Abb. 1.48 a) Normalbefund.
 - Bei Fehlern entstehen das Schema durchschneidende Linien (Verwechslungsachsen), die entsprechend der Proto-, Deutero- oder Trito-Verwechslungsachse verlaufen; z. B. Abb. 1.48 b).

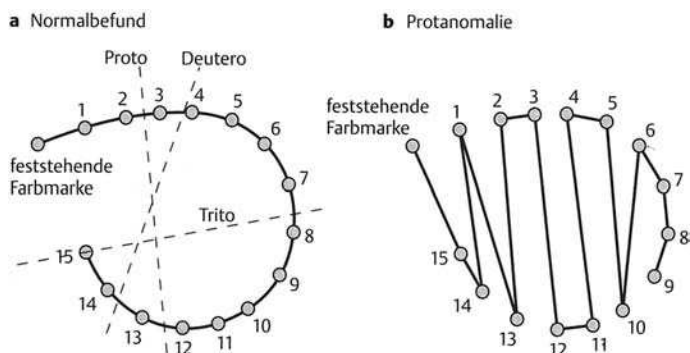


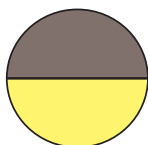
Abb. 1.48 • Panel-D-15-Test nach Farnsworth

Anomaloskop nach Nagel

- **Definition:** Spektralfarbenmischapparat.
- **Indikation:** z. B. Gutachten (einige Berufe und Führerscheine stellen besondere Anforderungen an den Farbsinn).
- **Beachte:** Bei der Indikationsstellung: Blausinnstörung nicht erfassbar.
- **Durchführung:** Durch Okular wird auf ein 2° großes, rundes Testfeld mit horizontaler Unterteilung geblickt (vgl. Abb. 1.49).
- **Obere Testfelddhälfte:** Mischung aus Rot (671 nm) und Grün (546 nm); über links am Gerät befindliche Mischschraube kann Mischungsverhältnis variiert werden.
 - 0 Skalenteile (= 0 Rotanteile): Nur grüne Mischungskomponente erscheint, 73 Skalenteile (= 73 Rotanteile): nur rote Mischungskomponente erscheint.
 - **Untere Testfelddhälfte:** Vergleichslicht Natriumgelb (589 nm). Durch Gelbschraube rechts am Gerät Helligkeit zu variieren, 0–87 Skalenteile (87 = maximale Helligkeit).

Testfeld:

Rot-Grün-Mischung



Natriumgelb

normaler Trichromat

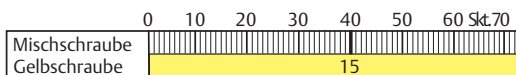


Abb. 1.49 • Anomaloskop

- Untersuchungsprinzip: Mischung aus Rot und Grün im oberen Testfeld soll mit Hilfe der Schrauben mit gelbem Vergleichslicht nach Helligkeit und Farbe in Übereinstimmung gebracht werden.
 - Vor jeder Messung Adaptationsfeld betrachten, Testfeld jeweils nur etwa 3 Sek. fixieren, danach Beurteilung.
- **Untersuchungsgang zur Diagnostik von Rot/Grün-Störungen**, Mittelnormgleichung (MNG): 40 Rotanteile Mischschraube/15 Skalenteile Gelbschraube wird angeboten (Abb. 1.49).
- a) *Als farb- und hellkeitsgleich empfunden: Entweder normaler Trichromat oder Dichromat, folgende Untersuchungen schließen an:*
1. Endgleichung reines Rot, 73 Skalenteile wird angeboten, unteres Testfeld soll nur mit der Gelbschraube hellkeitsgleich eingestellt werden; von Protanopen reines Rot als sehr dunkel empfunden, Gelbschraube auf 1–3 Skalenteile, Deuteranoper belässt 15, normaler Trichromat findet keine Stellung mit Übereinstimmung.
 2. Bestimmung der absoluten Einstellbreite: Untersucher verändert Mischschraube um wenige Teilstriche (Rotanteile) um die MNG nach oben und unten und lässt beurteilen (z.B. 42/15 bereits als zu rötlich, z.B. 39/15 als zu grünlich). Norm: 2–3 Teilstriche Abweichung von Rotanteil 40 können noch als gleich empfunden werden. Herabgesetzte Unterschiedsempfindlichkeit für Farbtöne bei mehr als 5 Teilstrichen.
 3. Bestimmung der relativen Einstellbreite: Testfeld wird 15 Sek. fixiert, sonst wie Punkt 2. Norm: Um 2–3 Teilstriche größer als absolute Einstellbreite.
- b) *MNG wird abgelehnt: Verdacht auf anomalen Trichromaten:*
- Deuteranomalie: Obere Testfelddhälfte zu rot, untere zu grün; folgende Untersuchungen schließen an: 1. Die zu erwartende Mischungsgleichung 20/15 wird angeboten (Deuteranomalie ist so definiert, dass mit der Mischschraube zu viel Grün benötigt wird bzw. weniger Rotanteile, um das obere Testfeld in Farbe und Helligkeit mit dem unteren in Übereinstimmung zu bringen); 2. Bestimmung der absoluten Einstellbreite vgl. a) 2.; 3. Bestimmung der relativen Einstellbreite vgl. a) 3.
 - Protanomalie: Obere Testfelddhälfte als zu grün, untere als zu rot empfunden; folgende Untersuchungen schließen an: 1. Die zu erwartende Mischungsgleichung 60/8 wird angeboten (Protanomalie ist so definiert, dass mit der Mischschraube zu viel Rot benötigt wird, um das obere Testfeld in Farbe und Helligkeit mit dem unteren in Übereinstimmung zu bringen; zusätzlich erscheint dem Protogestörten das obere Testfeld als zu dunkel [normales Photopigment im mittleren Wellenbereich durch eines mit kurzwelligem Sensitivitätsmaximum ersetzt, hierdurch sichtbares Spektrum am langwelligen Ende verkürzt]); 2. Bestimmung der absoluten Einstellbreite vgl. a) 2.; 3. Bestimmung der relativen Einstellbreite vgl. a) 3.

1.13 Dunkeladaptation

- c) Beim Anbieten der MNG 40/15 unteres Testfeld als deutlich zu dunkel empfunden, gewünscht 40/60 – 80: V.a. Achromatopsie (totale Farbenblindheit); folgende Untersuchungen schließen an:

1. Bei Stellung der Mischschraube auf 73 (reines Rot) wird die Gelbschraube auf 2 justiert.
2. Bei Stellung der Mischschraube auf 0 (reines Grün) wird auch noch bei maximaler Helligkeit, d. h. Gelbschraube zeigt 87 Skalenteile, das untere Testfeld im Vergleich zum oberen als zu dunkel empfunden.

- **Anomaliequotient (AQ):** Rotanteil der MNG $\times$ Grünanteil des Patienten durch Grünanteil der MNG $\times$ Rotanteil des Patienten.

- Ggf. für beide bei Bestimmung der absoluten Einstellbreite gerade noch als gleich empfundene Gleichungen berechnen: Beispiel: 40/15 und 41/15 gerade noch als gleich empfunden $\rightarrow$ AQ für 40/15: Rotanteil der MNG = 40; Grünanteil des Patienten 73 – 40 = 33; Grünanteil der MNG = 73 – 40 = 33; Rotanteil des Patienten = 40; ergibt:

$$AQ = \frac{40 \times 33}{33 \times 40} = 1$$

$\rightarrow$ AQ für 41/15: Rotanteil der MNG = 40; Grünanteil des Patienten 73 – 41 = 32; Grünanteil der MNG = 73 – 40 = 33; Rotanteil des Patienten = 41; ergibt:

$$AQ = \frac{40 \times 32}{33 \times 41} = 0,95$$

- Für Gutachten ist der AQ mit der größten Differenz zu 1 entscheidend (im Beispiel 0,95).
- Protanomalie $AQ < 1$, Deutanomalie $AQ > 1$: Keine Fahrerlaubnis bei den Klassen D, D1, DE, D1E und zur Fahrgastbeförderung; bei Klassen C, C1, CE, C1E Aufklärung des Betroffenen über mögliche Gefährdung.
- Luftfahrt: Tauglichkeitsgrad I–II untauglich, wenn $AQ > 1,3$ bzw. $< 0,65$; Tauglichkeitsgrad III untauglich, wenn $AQ > 6,0$ bzw. $< 0,65$ (aber Fliegerarzt kann bei bestandenem Signaltest auf Tauglichkeit erklären).
- Sportbootführerschein: Normale Trichromasie mit AQ 0,7 – 1,4 erforderlich oder Deutanomalie mit AQ zwischen 1,4 und 6,0.
- Seediensntauglichkeit: Normale Trichromasie mit AQ zwischen 0,7 und 1,4 erforderlich.
- Arbeitsmedizin: Siehe Sondervorschriften BVA Richtlinien.

1.13 Dunkeladaptation

Daueradaptation mit dem Adaptometer nach Goldmann-Weekers

- **Indikation:** Verdacht auf Nachtblindheit.

- **Durchführung:**

1. 10 Min. Helladaptation, mind. 1000 cd/m² (3000 asb); für photochemischen Zerfallsprozess wird einheitliche Basis geschaffen.
2. Dunkeladaptation, Pigmentregeneration der Photorezeptoren setzt ein; gemessen wird die mit der Zeit zunehmende Netzhautempfindlichkeit:
 - Sofort nach Abschalten der Beleuchtung wird in bestimmten Zeitabständen über 40 Min. die Schwellenleuchtdichte des Testreizes festgestellt (Art des Testreizes, Leuchtdichte und Umfeldeleuchtdichte den Gerätevorschriften entsprechend).
 - Bei Verschlechterung des Adaptationsvorgangs in den ersten 15 Min. Ausschluss einer unzureichenden physiologischen Pupillenerweiterung und von Trübungen der brechenden Medien.

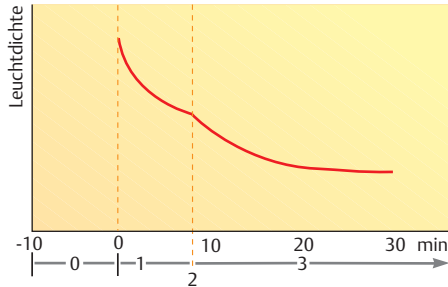


Abb. 1.50 • Empfindlichkeitszunahme der Photorezeptoren bei Dunkeladaptation nach vorheriger Helladaptation (Ordinate: relative Testfeldleuchtdichte, Bereich $10^0 - 10^7$)

0 Helladaptation – 10 Min

- 1 etwa erste 8 – 10 Min. Zapfenadaptation, schneller als Stäbchenadaptation, max. Empfindlichkeitssteigerung im Verhältnis 1:50
- 2 Kohlrausch-Knick, Zapfenadaptation hat Maximum erreicht. Stäbchenadaptation bestimmt weiteren Kurvenverlauf
- 3 Kurve der Stäbchenadaptation flacher, aber max. Empfindlichkeitssteigerung im Verhältnis 1:1000

► **Beurteilung:**

- Norm: Voll nachtsehtüchtig, wenn nach Helladaptation von 10 Min. an 1000 cd/m^2 , Empfindlichkeit innerhalb von 40 Min. auf 1 : 15 000fache gesteigert wird;
- Pathologisch: Empfindlichkeit < 5000fach gesteigert: nachtblind.

1.14 Dämmerungssehschärfe

Untersuchung der Dämmerungssehschärfe

► **Definition:** Das Dämmerungssehvermögen liefert eine Aussage über die Unterschiedsempfindlichkeit bei mesopischer Adaptation. Geprüft wird dabei nicht die Sehschärfe mit Optotypen abgestufter Größe, sondern die Unterschiedsempfindlichkeit durch Veränderung des Testzeichenkontrastes gegenüber dem Umfeld mit und ohne Blendung.

► **Indikation:** Verkehrs- und Arbeitsophthalmologie, Eignungsuntersuchungen für bestimmte Berufe.

► **Hinweis:**

- Zur Zeit gibt es für alle Klassen der Fahrerlaubnisverordnung keine Mindestanforderungen an Blendempfindlichkeit oder Dämmerungssehschärfe (beachte hierzu aber die Empfehlungen der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft (DOG): <http://www.dog.org/publikationen-verkehrskommission/gutachten323.htm>).
- Diese entfallen auch für den Sportbootführerschein.
- Nachtblindheit führt zur Seedenstuntauglichkeit; in der Luftfahrt wird das Dämmerungssehen geprüft.

► **Durchführung:**

- Mit von den zuständigen Kommissionen der DOG anerkannten Geräten: Kontrastometer, Mesotest II, Nyktometer 500 (nähere Angaben siehe Bedienungsanleitungen der jeweiligen Geräte).

1.15 Elektrophysiologie

- Von 5 angebotenen unterschiedlichen Testzeichen müssen 3 als richtig erkannt werden, mit und ohne Blendung (Durchmesser der Blendlichtquelle ca. 20', Blendwinkel 3°, Hornhautbeleuchtungsstärke 0,35 lx).

► **Beurteilung (Empfehlung der DOG):**

- Nachtfahreignung ist anzunehmen, wenn ein Landoltring mit einer Lückenbreite von 10' oder ein anerkanntes gleichwertiges Sehzeichen bei folgenden Kontrasten und Grundleuchtdichten erkannt wird:
 - Ohne Blendung, Umfeld 0,032 cd/m²/mit Blendung, Umfeld 0,1 cd/m²:
 - Kontrast 1:2,7 für Führerscheinklassen C, Cl, CE, C1E, D, D1, DE, D1E und Fahrgastbeförderung;
 - Kontrast 1:5 für Führerscheinklassen A, A1, B, BE, M, L und T.
- Ein Fahrer, der auch die kontrastreichsten Sehzeichen (1:23) nicht erkennt, ist definitiv nicht in der Lage, ein Kraftfahrzeug in Nacht und Dämmerung sicher zu führen. In diesem Fall muss im Gutachten ein Nachtfahrverbot vorgeschlagen werden. Busfahrer (D, D1, DE, D1E) sollten in jedem Fall Kontrast 1:2,7 erkennen.
- Einschränkungen der Dämmerungssehschärfe sollen dem Bewerber mitgeteilt und Empfehlungen zur Risikominderung ausgesprochen werden (schriftliche Fixierung mindestens in der Krankenakte).

1.15 Elektrophysiologie

Elektroretinogramm (ERG, Ganzfeld-)

-
- **Definition:** Aufzeichnung des Summenpotentials der Netzhautantwort auf Lichtstimulation, erzeugt durch Standardblitz (weiß, max. Blitzintensität 2500 mcds/m², max. Reizdauer 5 ms), unter photopischen (Zapfen, helladaptiert) und skotopischen (Stäbchen, dunkeladaptiert) Bedingungen.
- **Indikation:** z.B. degenerative Netzhauterkrankungen (Retinitis pigmentosa; S. 299), Zapfendystrophien (S. 308), Intoxikationen, Dunkeladaptierungsstörungen, Funktionsprüfungen der Netzhaut bei Medientrübungen, unklaren Sehstörungen.
- **Durchführung:** Mydriasis (s. auch S. 37), z. B. Tropicamid 1%; Messung der Pupillenweite.
- 1. Kontaktlinsenelektrode auf der Kornea (Folien- oder Fadenelektrode im unteren Konjunktivalsack); 2. Referenzelektrode Stirn oder Orbitalrand, 20 mm lateral des temporalen Kanthus; 3. Erdungselektrode (Stirn oder Ohrläppchen).
 - Bei Säuglingen ERG mit Hautelektroden (weniger zuverlässig).
 - Mindestumfang einer ERG-Untersuchung nach ISCEV-Standard (<http://www.iscev.org>): s. Tab. 1.9.

Tabelle 1.9 · Mindestumfang einer ERG-Untersuchung nach ISCEV-Standard

Dunkeladaptiert (≥ 20 Min.):

- Stäbchenantwort (ausgelöst durch mittels Graufilter um 2,5 log Einheiten abgeschwächten Standardblitz, Zeitintervall zwischen Einzelblitzen 2 Sek.; nur b-Welle zu registrieren).
 - Stäbchen-Zapfen-Antwort (Maximalantwort; ausgelöst durch Standardblitz, Zeitintervall zwischen Einzelblitzen mindestens 5 Sek., a- und b-Welle zu registrieren).
 - Oszillatorische Potenziale (Hochpassfilter auf 100 Hz, Zeitintervall zwischen Einzelblitzen mind. 15 Sek.): vor allem Horizontalzellen.
-

Helladaptiert: (10 Min., eingeschaltete Umfeldbeleuchtung 33 cd/m²:

- 30 Hz-Flimmer-Reiz (a- und b-Welle nicht sicher zu trennen).
- Zapfenantwort auf Standardeinzelblitz (a- und b-Welle klar zu differenzieren).

► **Beurteilung:**

- Schema einer normalen Blitz-ERG-Antwort s. Abb. 1.51 (Form abhängig von jeweiligen Laborbedingungen, Art des Stimulus, Lichtadaptation, außerdem Altersabhängigkeit der Amplituden und Gipfelzeiten, tageszeitliche Schwankungen).
- Gipfelzeit: Beginn des Blitzes bis Gipfel der b-Welle.
- Gemessen wird die globale Funktion der äußeren und mittleren Netzhautschichten.
- Reizbedingungen für Stäbchen-, Zapfen-, Horizontalzellantwort s. Tab. 1.9.

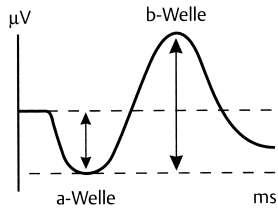
► **Anmerkung:**

- Die Ganglienzellen können mit dem Muster-Elektroretinogramm (M-ERG, pattern-ERG, ERG) erfasst werden, die Stimulation erfolgt hierbei nicht mit Blitzlicht, sondern über Musterumkehr (Indikation: z. B. Glaukom).
- Beim multifokalen ERG (mf-ERG) ermöglichen zahlreiche simultane photopische ERGs innerhalb der zentralen 25–30° des Fundus eine Topographie der ERG-Funktion (Indikation: beginnende Makuladystrophie; altersabhängige Makuladegeneration [im Einzelfall]; umschriebene Netzhautfunktionsstörungen im Bereich des hinteren Augenpols).

Abb. 1.51 • Blitz-ERG-Antwort

a-Welle: initialer, negativer Ausschlag; Entstehung: Photorezeptoren (gemessen Grundlinie bis tiefster Punkt a-Welle).

b-Welle: zweiter, positiver Ausschlag; Entstehung: hauptsächlich Müller-Zellen, repräsentiert Veränderungen in mittleren Netzhautschichten (gemessen tiefster Punkt a-Welle bis höchster b-Welle).



Elektrookulogramm (EOG)

- **Definition:** Abgeleitet wird das Potenzial zwischen elektrisch positiver Kornea und elektrisch negativer Netzhaut; das EOG gibt die Interaktion von retinalem Pigmentepithel (RPE) und Photorezeptoren wieder.
- **Indikation:** z. B. bei Morbus Best (Überträger-Identifikation, vgl. S. 307), sonst Indikation wie beim ERG (s. o.), dieses bei Erkrankungen des RPE ergänzend.
- **Durchführung:** Miosis/Mydriasis: je nach Labor unterschiedlich.
 - Elektroden am medialen und lateralen Kanthus (Erdungselektrode Stirnmitte), Patient blickt rhythmisch von links nach rechts; Ableitung zuerst dunkeladaptiert (15 Min.), dann helladaptiert (15 Min.).
- **Beurteilung:** Quotient wird gebildet aus maximaler Potenzialhöhe bei Helladaptation durch Minimum (Wellental) bei Dunkeladaptation.
 - Arden-Index: Quotient multipliziert mit 100, ausgedrückt in %.
 - Norm: > 180%; Schwankungen im Tagesverlauf möglich.
 - Pathologisch: < 160%.

Visuell evozierte Potenziale (VEP)

- **Definition:** Bei Reizung der Netzhaut durch Lichtblitz-, oder alternierendes Schachbrettmuster (Blitz-VEP, Muster-VEP) entsteht ein elektrisches Signal im okzipitalen visuellen Kortex.
- **Indikation:** Die stärkste Beeinflussung erfolgt durch prächiasmale Verletzungen und Erkrankungen des Sehnervs; bei demyelinisierenden Erkrankungen in 90% Latenzzeitverlängerung; Aussagen über Visus mittels Muster- (alternierendes Schachbrett oder Gitter) VEP möglich.

1.16 Gesichtsfelduntersuchung (Perimetrie)

► **Durchführung:**

- Untersuchung bei nicht erweiterter Pupille mit optimaler Brillenkorrektur.
- Elektrode(n) okzipital zur Potenzialableitung; Referenzelektrode Stirn oder Scheitel.

► **Beurteilung:**

- Gemessen wird die elektrische Aktivität des afferenten visuellen Systems.
- Normale Antwort: a) Blitz-VEP: frühe Welle und W-förmige folgende Welle; b) Muster-VEP: vorwiegend positive Welle nach 95 – 120 ms = Latenzzeit.

■ **Beachte:** Amplitude auch bei Normalbefund sehr variabel.

1.16 Gesichtsfelduntersuchung (Perimetrie)

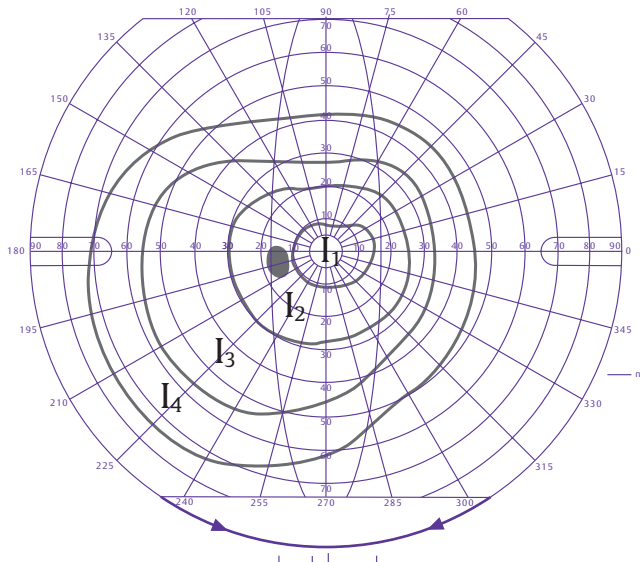
Apparative Perimetrie

► **Definition:** Das Gesichtsfeld (GF) ist die Summe aller Richtungen, aus denen vom fixierenden Auge simultan Licht wahrgenommen wird.

► **Indikation:** z.B. Glaukom (vgl. S. 375); neuroophthalmologische Fragestellungen (ab S. 384); unklare Sehstörungen.

► **Durchführung:**

- Messung des GF *monokular*.
- Bei der *kinetischen* Perimetrie (z.B. Halbkugel Projektionsperimeter nach Goldmann) werden bewegte Lichtreize definierter Größe (Marke V bis 0), Intensität (4 bis 1) und Transmission (e-a) dargeboten; die Lichtmarke wird meridional von peripher in Richtung Zentrum mit gleichmäßiger Geschwindigkeit (ca. 2°/s) in Abständen von 15–30° geführt; signalisiert der Patient die Stimuluswahrnehmung, markiert der Untersucher die Position der Lichtmarke auf dem Dokumentationsblatt (Abb. 1.52).



60 Abb. 1.52 • Goldmann-Gesichtsfeld; Normalbefund linkes Auge (Testmarken I₄ bis I₁)

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

- *Isoptere*: Verbindungslinie aller Markierungspunkte eines definierten Stimulus, an denen dieser erstmals erkannt wird.
- Standardreize: Perimetriert wird mit Reizen V_4 , III_4 (Gutachten), I_4 sowie I_2 und I_1 bei maximaler Transmission (e); Goldmann-GF-Beispiel vgl. Abb. 1.52 und 1.53.
- Computergesteuerte *statische* Schwellenwert-Perimetrie: An vorgegebenen GF-Orten wird automatisiert durch Veränderung der Helligkeit (Leuchtdichte) der Schwellenwert bestimmt, bei dem der Patient zwischen Lichtreiz und Umfeldleuchtdichte unterscheiden kann; das Verhältnis von 0 dB (maximale Reizleuchtdichte) zu 30 dB (geringe Reizleuchtdichte) entspricht dabei einem Verhältnis der Schwellenunterschiedsempfindlichkeiten von 1: 1000.
- **Beachte:** Physiolog. Altersverlauf: Schwellenwertreduktion um ca. 0,7 – 1,0 dB/10 Jahre.

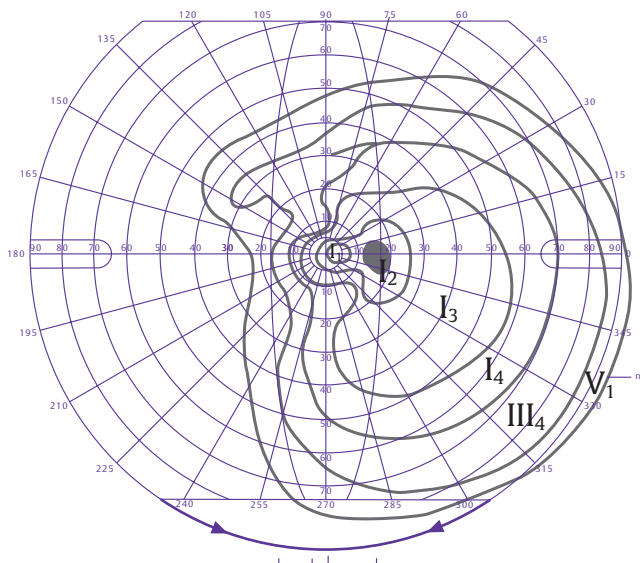


Abb. 1.53 · Goldmann-Gesichtsfeld; Glaukomschaden des rechten Auges (Testmarken V_4 , III_4 , I_4 bis I_1)

► Beurteilung:

- Die kinetische Perimetrie ist vor allem bei neurologischen Fragestellungen bedeutsam.
- Die statische Schwellen-Perimetrie (Abb. 1.54) ist für Glaukom-Verlaufskontrollen erforderlich (Programme z. B. Octopus G1; Humphrey 30–2).
- *Norm:*
 - *GF-Außengrenzen:* Nasal und oben 60° , unten 70° , temporal 100° vom Fixierpunkt; die Wahrnehmbarkeit ist abhängig von Reizhelligkeit, Größe, Farbe, Darbietungsdauer und Pupillenweite.
 - *Zentrales GF:* Bereich innerhalb von 30° (perimeterspezifische Nahkorrektur erforderlich; Fehlrefraktion von 1dpt bedingt Sensitivitätsverlust von ca. 1 dB).

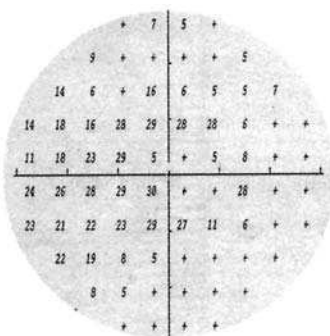
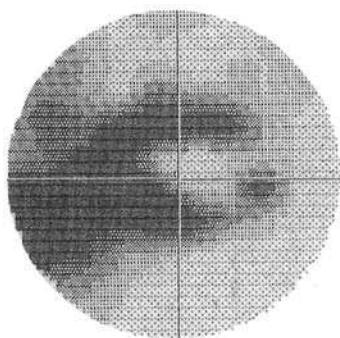
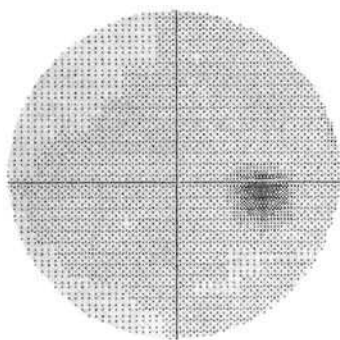


Abb. 1.54 • Octopus-Gesichtsfeld 30°

- a Normalbefund; Graustufenausdruck rechtes Auge;
- b Glaukomschaden (Doppelbogenskotom); Graustufenausdruck linkes Auge;
- c Zahlausdruck zu Abb. 1.54b; dargestellt ist die Defekttiefe (dB) am Prüfort.

- **Blinder Fleck:** Physiologisches, absolutes Skotom im Bereich der Sehnerveneintrittsstelle (medialer Rand 12°, lateraler Rand 17° temporal des Fixierpunktes sowie 1° unterhalb der Horizontalen).
- **Gesichtsfeldberg** (Abb. 1.55): "Insel des Sehens im Meer der Blindheit," (Traquair); pseudodreidimensionale Darstellung, der von den GF-Außengrenzen

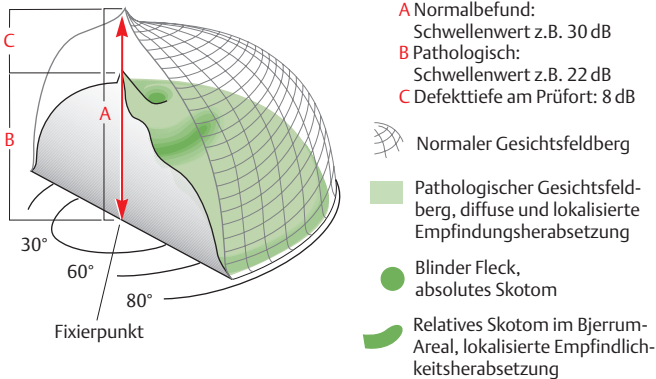


Abb. 1.55 • Gesichtsfeldberg; Querschnitt rechtes Auge

zum Zentrum zunehmenden Leuchtdichteunterschiedempfindlichkeit (LUE); das Maximum ist auf die Foveola begrenzt, nur hier Erkennen minimaler Leuchtdichtekontraste (hohe dB-Werte der Schwellenempfindlichkeit); in der kinetischen Perimetrie stellt sich das relative Empfindlichkeitsniveau der geprüften GF-Orte mittels *Isopteren* (Def. s. o.) dar.

- **Statokinetische Dissoziation (STKD):** Die physiologisch bessere Empfindlichkeit des Auges bei bewegtem Lichtreiz gegenüber statischer Reizung.
- **Pathologisch:**
 - **Riddoch-Phänomen:** Krankheitsbedingte Zunahme der STKD mit tiefen GF-Defekten in der statischen Perimetrie (bei kortikalen Läsionen: traditionell bei okzipitalen, aber auch bei anterioren, einschließlich N. opticus, Chiasma).
 - **Gesichtsfeldeinschränkung:** Einengung der Außengrenze (in höherem Alter physiologisch). Extremvariante: "Röhren-GF., bei Retinitis pigmentosa (S. 299).
 - **Skotom (S):** GF-Bereich mit fehlender (absolutes S) oder reduzierter Lichtwahrnehmung (relatives S) ohne Kontakt zur GF-Außengrenze (Abb. 1.54b; Abb. 1.55).
 - **Defekttiefe:** Differenz des individuellen Schwellenwertes an einem Testpunkt zur Altersnorm an diesem Punkt; z. B. Schwellenwert am Testpunkt 22 dB, Altersnorm 30 dB, ergibt eine Defekttiefe von 8 dB (Abb. 1.55); im Graustufen Ausdruck (Abb. 1.54) werden Defekte geschwärzt repräsentiert.
 - **Mittlere Defekttiefe:** Über alle Testpunkte gemittelte Empfindlichkeitsherabsetzung gegenüber der Altersnorm.

Konfrontationstests: Fingerzählen

- ▶ **Indikation:** Screening auf Hemi- und Quadrantenanopsie; bettlägrige Patienten.
- ▶ **Durchführung:** Monokular; Patient blickt mit rechtem Auge in linkes Auge des Untersuchers und umgekehrt.
 1. 1 bis 5 Finger werden in jeweils einem der 4 Quadranten angeboten;
 2. simultan werden in beiden Hälften des Gesichtsfeldes Finger angeboten.
- ▶ **Beurteilung:**
 - Verdacht auf Gesichtsfelddefekt in dem Quadranten, in welchem die Finger nicht oder nicht alle erkannt werden.

1.16 Gesichtsfelduntersuchung (Perimetrie)

- Extinktionsphänomen: Bei isolierter Testung können Finger im defekten Gesichtsfeld gezählt werden, bei gleichzeitiger Präsentation in beiden Hälften des Gesichtsfeldes nicht mehr.

Konfrontationstests: Farbvergleich

- ▶ **Indikation:** Chiasmaläsion; Optikuserkrankung.
- ▶ **Durchführung:** Monokular:
 - a) Verdacht auf eine Chiasmaläsion: Zwei gleiche rote Objekte werden links und rechts der Vertikalen (der Fixation) angeboten.
 - b) Verdacht auf eine Optikuserkrankung (relatives Zentralskotom): Ein rotes Objekt wird zentral angeboten, eines etwa 10° peripher.
- ▶ **Beurteilung:**
 - a) Verdacht auf eine Chiasmaläsion: Bei einer Hemianopsie erscheint ein Objekt weniger gesättigt (blasser).
 - b) Verdacht auf eine Optikuserkrankung: Das zentral angebotene Objekt erscheint blasser.

Gesichtsfelduntersuchung – Definitionen

- ▶ Zentrales Gesichtsfeld (GF): Innerhalb 30° , peripheres: Außerhalb 30° .
- ▶ Skotom (= GF-Defekt):
 - Absolutes: Vollständig.
 - Relatives: Verminderte Funktion (Goldmann-Perimetrie: in umschriebenem GF-Bereich wird z. B. Marke III₄ erkannt, I₄ aber nicht; automatische Perimetrie: z. B. lokalisierte Schwellenwertherabsetzung; Abb. 1.53; Abb. 1.55).
- ▶ Seidel-Skotom: Kommaförmige Verlängerung des Blinden Flecks.
- ▶ Bjerrum-Skotom: Bogenförmiger Nervenfaserverdefekt im 15° -Bereich (s. Tab. 1.10).
- ▶ Zentralskotom: Fixation eingeschlossen (s. Tab. 1.10).
- ▶ Parazentralskotom: Im zentralen GF, Fixation nicht betroffen (s. Tab. 1.10).
- ▶ Zentrozölkalskotom: Schließt Blinden Fleck und Fixation ein (s. Tab. 1.10).
- ▶ Blinder Fleck: Physiologisches absolutes Skotom im Bereich der Sehnerveneintrittsstelle (medialer Rand 12° , lateraler Rand 17° temporal des Fixierungspunktes sowie 1° unterhalb der Horizontalen; Abb. 1.52, Abb. 1.54a).
- ▶ Hemianopsie: Eine Hälfte des GF fehlt, strenge Respektierung des vertikalen oder horizontalen Meridians (s. Tab. 1.11).
- ▶ Quadrantenausfall: Ein Viertel des GF fehlt, strenge Respektierung des vertikalen Meridians (s. Tab. 1.11).
- ▶ Homonymer GF-Ausfall: Bei beiden GF liegt der Defekt auf der gleichen Seite; kongruent: beide Defekte fast deckungsgleich, inkongruent: weichen in der Ausdehnung voneinander ab (s. Tab. 1.11).
- ▶ Ring-Skotom: Ringförmig im $20 - 40^\circ$ -Bereich (s. Tab. 1.10).
- ▶ Positives Skotom: Subjektive Wahrnehmung eines Skotoms, evtl. farbig.

Frequenzverdopplungsperimetrie (FDT; Matrix)

- ▶ **Definition:** Gesichtsfeldtest, der auf dem Phänomen der Frequenzverdopplungsbildung basiert. Wird ein Streifenmuster mit niedriger räumlicher Auflösung hochfrequent in Gegenphase (hell-dunkel/dunkel-hell) geflickert, führt der schnelle Wechsel zur Illusion der Verdopplung der Streifenmusterfrequenz.
- ▶ **Indikation:** Glaukom; Screening und Frühdiagnose des Glaukoms (Schädigung der magnozellulären Ganglienzellen wird erfasst).
- ▶ **Durchführung:** Tragbares Tischgerät; Untersuchung bei Raumlicht; nicht getestetes Auge wird beim Blick in das Gerät automatisch abgedeckt; Stimuluspräsentation in 17 oder 19 Sektoren im zentralen 20° - oder 30° -Gesichtsfeld; der Kontrast wird verändert bis der Patient das Streifenmuster erkennt; je ausgeprägter die Schädigung

Tabelle 1.10 · Typische Gesichtsfelddefekte unilateral (bilateral möglich) (zur Anatomie vgl. Abb. 1.56)

Bezeichnung	30°-GF-LA	Mögliche Ursachen – Auswahl
Zentralskotom		Makulaläsion; Papillenveränderungen; Retrobulbärneuritis
Zentralzökalskotom		Verschluss einer zilioretinalen Arterie, Leber heredo-degenerative Optikusatrophie, toxische Amblyopie
Parazentralskotom		Netzhaut-Aderhaut-Veränderung; frühes Glaukom; markhaltige Nervenfasern
Bjerrum-Skotom/ Nervenfaserbündeldefekt		Glaukom; Drusenpapille
Rönne-Sprung (nasaler Sprung)		Glaukom; Drusenpapille; chron. Papillenödem (selten isoliert)
altitudinale Hemianopsie		vordere ischämische Optikusneuropathie; hemiretinärer Arterienverschluss; Glaukom
Ringskotom		Retinitis pigmentosa; Glaukom; Chloroquintherapie
isolierter temporaler Halbmond		patholog. Prozess in der vorderen Sehrinde
konzentrische Einschränkung		Kompression des N. opticus; Retinopathie; Simulation

gung des magnozellulären Systems, desto stärker muss der Kontrast sein; Screening (< 1 Min.) oder Schwellenverfahren (wenige Min.) möglich.

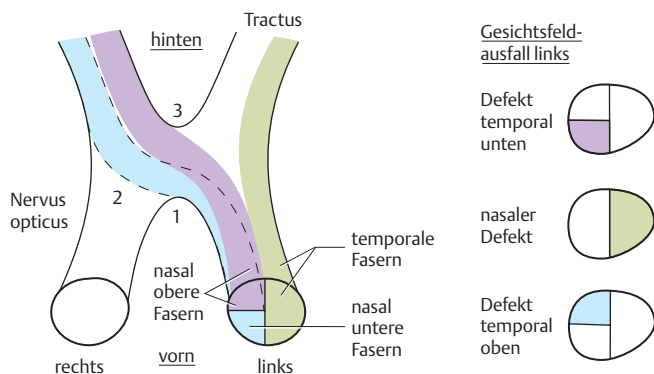
- **Beurteilung:** Ausdruck der Gesichtsfelddefekte als Grauskala, totale Abweichung, Musterabweichung mit Verlässlichkeitsindizes, Wahrscheinlichkeiten, mittlerer Abweichung und Musterstandardabweichung.

Blau-auf-Gelb-Perimetrie (short wave automated perimetry, SWAP)

- **Definition:** Gesichtsfelduntersuchung zur Testung der blauen Zapfen und ihrer Ganglienzellverbindungen.
- **Indikation:** Diagnostik früher glaukomatöser und neurologischer Gesichtsfelddefekte bei jungen Patienten (linseninduzierte Artefakte bei älteren Patienten).
- **Durchführung:** Ein blauer Goldmann-Standard-Stimulus wird auf gelbem Hintergrund präsentiert.

Tabelle 1.11 · Typische Gesichtsfelddefekte bilateral (zur Anatomie vgl. Abb. 1.56)

Bezeichnung	90°-GF-LA	90°-GF-RA	Mögliche Ursachen – Auswahl
Homonyme Hemianopsie n. rechts			patholog. Prozess hinter dem Chiasma links
inkongruente homonyme Hemianopsie n. rechts			patholog. Prozess im linken Tractus opticus
bitemporale Hemianopsie			Chiasmaläsion
„Pseudo“-bitemporale Quadrantenanopsie (Vertikale nicht respektiert)			Tilted disc
junctional Skotom			Druck auf den N. opticus von medial und inferior im Bereich des Chiasmaeintritts; z.B. Meningeom, Aneurysma der A. cerebri media
binasaler Defekt			Erkrankung der Nn. optici; sehr selten bilaterale temporale Kompression des Chiasmas
homonyme Hemianopsie n. rechts mit Makulaausparung			Verschluss der linken A. cerebri posterior



Netz nach Amsler

- ▶ **Definition:** Quadrat mit schwarzen Linien auf weißem Grund, jedes Quadrat entspricht Sehwinkel von 1° , zentraler Fixationspunkt (Abb. 1.57).
- ▶ **Indikation:** Diagnose von Zentralskotomen; Metamorphopsien (Verzerrtsehen) bei bestimmten Makulaerkrankungen (z.B. chorioidale Neovaskularisation, S. 281).
- ▶ **Durchführung:** Beobachtungsabstand 30 cm, zentraler Punkt wird fixiert.
- ▶ **Beurteilung:** Frage nach Skotomen, Regelmäßigkeit der Linien (verzerrt bei Metamorphopsien).

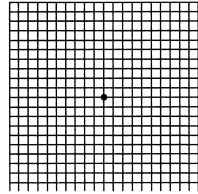


Abb. 1.57 • Netz nach Amsler. Meist $10^\circ \times 10^\circ$ (Originalnetz schwarz mit weißen Linien)

1.17 Photodokumentation

Photodokumentation

- ▶ **Indikation:** z.B. Befund vor Tumorexzision; Ulcus corneae; Papillenödem/-exkavation; Trauma.
- ▶ **Durchführung:** Grundsätzlich sollten alle ophthalmopathologischen Befunde von klinischer, wissenschaftlicher oder potenziell forensischer Bedeutung auf Farbdiafilm oder äquivalentem Medium mittels einer Spaltkamera oder einer Funduskamera (ggf. in Mydriasis) dokumentiert werden.

Nervenfaserschichtphotographie (nach Airaksinen)

- ▶ **Indikation:** Dokumentation der Nervenfaserschicht bei Glaukom (S. 377) und anderen Formen der Optikusatrophie.
- ▶ **Durchführung:** Aufnahme in Mydriasis mit 60° Weitwinkelfunduskamera über 495 nm Filter auf hochauflösenden Schwarzweißfilm (z.B. Kodak-Pantomic-X-Film, Entwicklung in Kodak HC 110 Entwickler, Mischungsverhältnis 1: 3, Entwicklungszeit 7 Min).
- ▶ **Beachte:** Vor der Nervenfaserschichtaufnahme **keine** oberflächliche Fluorescein-anfärbung (d.h. auch keine Tensionsmessung).
- ▶ **Beurteilung:**
 - **Norm:** Die Nervenfaserbündel werden als silbrig glänzende Streifen sichtbar.
 - **Pathologisch:** Nervenfaserbündeldefekte imponieren als zur Papille bogenförmig spitz zulaufende, keilförmig, dunkle Bildbezirke (s. auch Abb. 1.59).

- ◀ Abb. 1.56 • Chiasma opticum: Kreuzung der Sehnervenfasern.
- 1 Vorwiegend Nervenfasern der nasal unteren Netzhaut (GF-Defekt temporal oben).
 - 2 Wilbrand-Knie: die nasal unteren Nervenfasern verlaufen bogenförmig etwas in den kontralateralen Sehnerven hinein.
 - 3 In diesem Bereich liegen vorwiegend die nasal oberen Nervenfasern (GF-Defekt temporal unten).
- Zur Lagebeziehung benachbarter Organe vgl. Abb. 20.1/Abb. 20.2, S. 384.

Stereopapillendokumentation

- ▶ **Indikation:** Papillendokumentation bei Glaukom (S. 375) oder parapapillären neoplastischen Prozessen.
- ▶ **Durchführung:**
 - Simultane Stereophotodokumentation des Sehnervenkopfes mittels Farbdia- oder Stereo-CCD-Kamerasystem.
 - Für gute Stereobilder (vignettierungsfrei) ist eine Pupillenweite von ca. 8 mm erforderlich.
- ▶ **Beurteilung:** Mittels entsprechender Rechnerstation können die räumlichen Bild-daten bestimmt und darüber Prominenzen oder Vertiefungen für Verlaufsbeobach-tungen quantifiziert werden.

1.18 Bildgebende Verfahren

Optische Kohärenztomographie (OCT)

- ▶ **Indikation:** Beurteilung von Veränderungen der Fovea- und Netzhautschichten, mit radiären Scans der Papillenexkavation.
- ▶ **Durchführung:** Mydriasis und klare Medien Voraussetzung; zeitlich inkohärentes Licht wird mithilfe eines Interferometers zur Entfernungsmessung reflektierender Strukturen eingesetzt. Reflexionen an Grenzflächen von verschiedenen Netzhaut-strukturen mit unterschiedlichen Brechungsindizes werden ausgemessen und ein dreidimensionales Bild mit hoher Auflösung rekonstruiert (= Tomographie); Auflö-sung der retinalen Nervenfaserschicht 10 µm.

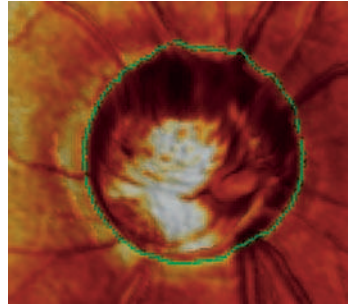
GDx VCC (Laser Scanning Polarimeter; Nerve Fiber Analyzer)

- ▶ **Indikation:** Bestimmung der Nervenfaserschichtdicke bei Glaukomverdacht.
- ▶ **Durchführung:** Keine Mydriasis erforderlich; bestimmt wird die Richtungsände-rung (Retardation) eines linear polarisierten infraroten Laserstrahls, die mit der Ner-venfaserschichtdicke korreliert; die Hornhaut beeinflusst die Polarisation des Lichts, dies wird mit dem VCC (Variable Corneal Compensator) kompensiert.

Laser-Scanning-Tomographie

- ▶ **Definition:** Berührungsfreies laseroptisches Verfahren mit zeilenweiser punktför-miger Abtastung des Augenhintergrundes zur dreidimensionalen Strukturanalyse und zur in vivo Mikroskopie der Hornhaut im Kontaktverfahren mit einer Speziallop-tik.
- ▶ **Indikation:** Quantitative Papillen- und Nervenfaserschichtdokumentation bei Glaukom (S. 375) oder parapapillären neoplastischen Prozessen sowie des Augen-hintergrundes im Bereich bis 20°, auch bei nicht erweiterungsfähiger Pupille.
- ▶ **Durchführung:**
 - Mit dem Heidelberg-Retina-Tomographen (HRT) wird durch punktuell zeilen-weisen Abtasten des Augenhintergrundes mit einem Laserstrahl schwacher In-tensität ein zweidimensionales optisches Schnittbild erzeugt.
 - Dieser Vorgang wird äquidistant tiefengeschichtet mehrfach wiederholt. Gemes-sen wird das Intensitätsprofil des reflektierten Lichts. Aus einer 16–64 Schnittbil-der umfassenden Bildserie, deren Aufnahmedauer 0,4–1,5 Sek. beträgt, kann nach entsprechender Datenverarbeitung die räumliche Struktur rekonstruiert und quantitativ intra- und parapapillär ausgewertet werden.
- ▶ **Befundauswertung:** Qualitätskontrolle, z.B.: Standardabweichung <30–35/lm; Bilddetails (Gefäße) gut zu erkennen; Verzicht auf quantitative Auswertung bei un-genügender Bildqualität (z.B. „weiße Gefäße“, im Topographiebild).

- **Konturlinie:** Für die quantitative Datenauswertung der Papillenparameter wird zuerst die Papillengrenze vom Untersucher am Monitor definiert (Abb. 1.58 a). Die Festlegung der Referenzebene für die Parameterberechnung erfolgt nach der Papillenrandmarkierung vollautomatisch.
- **Befundausdruck:** Untergliederung in Datenfeld, Grafikbereich, Liste stereometrischer Parameter sowie ein Kommentarfeld für die Befundinterpretation (Abb. 1.58 b).



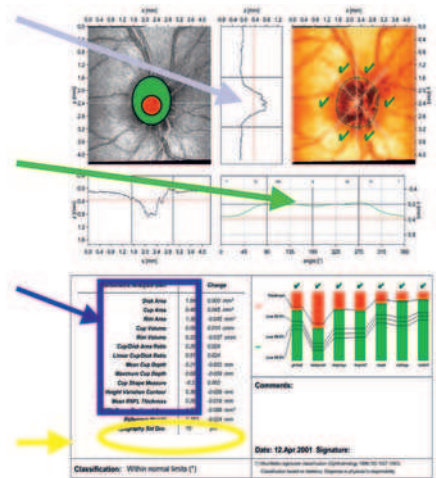
a

Profilschnittdiagramm

Konturlinienverlauf

Parameterwerte

Standardabweichung



b

Abb. 1.58 • Laser-Scanning-Tomographie
a Dreidimensionale Darstellung einer Glaukompapille mit Konturlinie
b Befundausdruck des HRT II einer Normalpapille

- **Grafikteil:**
 - Obere Spalte: Topographiebild (links) und Reflektivitätsbild (rechts), dazwischen der vertikale Profilschnitt durch die Exkavation.
 - Linke Hälfte der unteren Spalte des Graphikteils: horizontaler Profilschnitt der Papille.

- Rechte Hälfte in der unteren Spalte: Höhenverlauf der papillenbegrenzenden Konturlinie.
- Höhenprofil der Konturlinie: Beginn am temporalen Papillenrand (0°), Verlauf über den oberen Papillenpol (90°), zum nasalen Papillenrand (180°) und unteren Papillenpol (270°) zurück zum Ausgangspunkt (0°).
- Norm: Symmetrische konvexe Doppelgipfelkonfiguration, die aus den großen Nervenfaserbündelanteilen, die an den Papillenpolen in den Sehnerven eintreten, resultiert (asymmetrische oder generalisierte Abflachung mit zunehmendem Glaukomschaden).
- **Farbkodiertes Topographiebild:**
 - Ermöglicht eine rasche Orientierung über die Exkavationslage. Alle Papillengebiete unterhalb der Referenzebene werden rot, der oberhalb der Referenzebene positionierte Randsaum grün und der geneigte Randsaum blau dargestellt (Gefäßstrukturen tragen messtechnisch ebenfalls zum Randsaumbe reich bei).
 - Norm: Zentrierte Exkavation; eine vertikal elongierte Exkavation ist häufig ein Zeichen einer glaukomatösen Sehnervenschädigung (Abb. 1.59 a).
- **Reflektivitätsbild:**
 - Entspricht am ehesten dem gewohnten Sehnervenassekt.
 - Norm: Gefäße in die regelrecht reflektierenden Nervenfaserbündelstruktur eingebettet; bei fortgeschrittenem Sehnervenerverlust matt und stumpf erscheinendes Reflektivitätsbild, Gefäße treten relativ prominent hervor (Abb. 1.59 b).
- **Parameterdaten:** Kombination mehrerer stereometrischer Variablen zur Beschreibung der Papillentopographie, Interpretation unter Berücksichtigung des Graphikteils. Hornhautradius korrigierte Richtgrößen für Papillen mit Flächenwerten um $2,0 \pm 0,5 \text{ mm}^2$ (Normalbefund):
 - Tiefe ($\varnothing$) $\leq 0,3 \text{ mm}$.
 - E/P Quotient $\leq 0,32$ (Quotient aus Exkavationsfläche zu Papillenfläche).
 - "Steilheit," $\leq -0,15$.

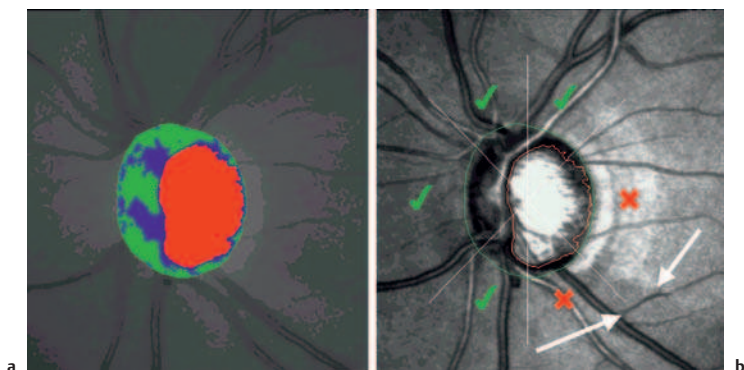


Abb. 1.59 • Glaukomatöse Optikus schädigung mit lokalisiertem Nervenfaserbündeldefekt. Das Topographiebild (links) zeigt die fast randständige vertikal elongierte Exkavation (rot) und die entsprechende Reduktion des neuroretinalen Randsaums (blau/grün). Die drei weißen Linien auf dem Reflektivitätsbild (rechts) teilen die Papille in Segmente ein (Oktanten und Quadranten). Die grünen Häkchen markieren eine im Verhältnis zur Exkavation noch ausreichende Randsaumfläche, die roten Kreuze ein deutlich verringertes Randsaum-/Exkavationsflächenverhältnis. Die weißen Pfeile kennzeichnen den Nervenfaserbündeldefekt, der als Oberflächenreflektivitätsverlust deutlich wird.

- Randsaumvolumen $\geq 0,25 \text{ mm}^3$.
- RNFLT $\geq 0,2 \text{ mm}$ (Dicke der retinalen Nervenfaserschicht, indirekt bestimmt).
- RNFL-Querschnitt $\geq 1,0 \text{ mm}^2$.

■ **Hinweis:** Die Messwerte für Makropapillen sind jeweils größer, Papillen mit schrägem Eintritt haben größere Werte für Randsaumdaten.

Fluoreszenzangiographie

- ▶ **Definition:** Methode zur Darstellung des Blutflusses in Netzhaut- und Aderhautgefäßen nach der Injektion von Na-Fluorescein.
- ▶ **Indikation:** Darstellung von Augenhintergrund-Veränderungen, z. B. zystoides Makulaödem (S. 287); diabetische Fundusveränderungen (S. 266).
- ▶ **Durchführung:** Fluorescein-Moleküle, angeregt durch Licht kürzerer Wellenlänge (blaues Licht, 465–490 nm) emittieren Licht längerer Wellenlänge (gelb-grün 520–530 nm); 70–85% des Fluoresceins (F) werden an Serumproteine gebunden; weder das gebundene noch das freie F. können beim Gesunden die retinale Zirkulation verlassen (ungefenstertes Endothel).
 - Voraussetzungen:
 1. Mydriasis (S. 37).
 2. Legen eines venösen Zugangs in eine Armvene; 5 ml Fluorescein-Lösung 10% i. v. (Alcon-Thilo); Kinder ca. 7,7 mg/kg.
 3. Bereithalten von: Intubationsbesteck, Beatmungsgerät, Adrenalin 1: 10 000 0,5–1 ml zur langsamen i. v. Inj. und 1 Amp. Fortecortin Mono 100 (Kdr. Mono 40) zur i. v. Inj.; beim Auftreten einer schweren anaphylaktischen Reaktion, eines Atemstillstandes wird Adrenalin vor dem Kortikosteroid gespritzt.
 4. Funduskamera mit blauem Erregerfilter, gelbgrünem Sperrfilter (Patient sitzt, Arm gestreckt).
 - Technik: Rotfreies Photo; schnelle (2–3 Sek.) Fluorescein-Injektion in venösen Zugang (liegen lassen bis zum Abschluss der Untersuchung); Photos 5–25 Sek. lang in 1 Sek.-Intervallen; Spätphasenphotos nach 10/20 Min.
 - Nebenwirkungen: Verfärbung von Urin und Haut, Brechreiz, Kopfschmerzen; allergische Reaktionen: Urtikaria, phototox. Reaktion (nach Sonnenlicht-Exposition Erythem, Ödem, Schmerzen); sehr selten: anaphylaktischer Schock, Atemstillstand.
 - Kontraindikationen: Sensibilisierung gegen Fluorescein, Niereninsuffizienz, Schwangerschaft (keine ausreichenden Erfahrungen); Mastektomie; Chirurgie der axillären Lymphknoten.
- ▶ **Beurteilung:** 4 überlappende Angiogrammphasen (Arm-Retina-Zeit: 8–20 Sek.):
 1. **Präarterielle Phase:** Chorioidale Füllung 1 Sek. vor der arteriellen, diffuse Leckage aus dem gefensterten chorioidalen Endothel führt zu marmorierter Hintergrundfluoreszenz; Helligkeit abhängig vom Melanidgehalt des retinalen Pigmentepithels (RPE), das als Filter wirkt; Füllung zilioretinaler Gefäße und der Kapillaren des N. opticus.
 2. **Arterielle Phase:** Arterielle Füllung.
 3. **Arteriovenöse (kapilläre) Phase:** Arterien, Kapillaren komplett gefüllt, bis zum lamellären Fluoresceinfluss in den Venen.
 4. **Venöse Phase:** Venöse Füllung.
 - Norm: Fluorescein verbleibt im retinalen Gefäßsystem; Fovea erscheint dunkel (Blockade der chorioidalen Fluoreszenz durch Xanthophyll, RPE, Avaskularität); Fluoreszenz des N. opticus im Spätphoto (20 Min.).
 - Pathologisch:
 1. **Hyperfluoreszenz:** Fensterdefekt des RPE (Größe konstant); Ansammlung von Flüssigkeit unter einer RPE-Abhebung, Ansammlung von Flüssigkeit zwischen RPE und neurosensorischer Retina; Leckage aus dem retinalen Gefäßbett, Leckage aus chorioidalen oder retinalen Neovaskularisationen (Größenzunahme

im Zeitverlauf); abnorm lange Retention von Fluorescein in Geweben (z. B. Drusen); Leckage im Bereich des N. opticus bei Papillenödem.

2. **Hypo fluoreszenz:** Blockade der Fluoreszenz, z. B. Hyperpigmentation, Lipofuszin, Blut; chorioidale oder retinale Gefäßverschlüsse.

■ **Beachte:** Zur Beurteilung von Fluoreszenzangiogrammen sollte ein zeitgleiches Farbphoto hinzugezogen werden.

Videofluoreszenzangiographie

- ▶ **Indikation:** Darstellung von Augenhintergrundveränderungen.
- ▶ **Durchführung:** Mittels eines Scanning-Laser-Ophthalmoskops oder modifizierter Funduskamera mit digitalem Bildspeicher werden Fluoreszenzangiogramme mit hoher zeitlicher und geometrischer Auflösung aufgezeichnet.
- ▶ **Beurteilung:** die Auswertung über ein Bildanalysesystem erlaubt die Beurteilung der kapillaren Fließgeschwindigkeit und der Kapillardichte im perimakulären Kapillarnetz.

Indozyanin-Grün-Angiographie

- ▶ **Definition:** Methode zur Darstellung der Augenhintergrundgefäße nach der Injektion von Indozyanin-Grün.
- ▶ **Indikation:** z. B. chorioidale Neovaskularisation (S. 282).
- ▶ **Durchführung:** Angiographie mit Indozyanin-Grün als Farbstoff und einem Infrarotlaserdiode versehenen Scanning-Laser-Ophthalmoskop (SLO). Indozyanin wird zu 98% an Blutalbumine gebunden, verlässt im Gegensatz zum Fluorescein kaum fenestrierte Aderhautkapillaren; Wellenlänge 830 nm wird von Xanthophyll überhaupt nicht, vom Pigmentepithel zu 10% absorbiert; Fluoreszenzintensität 4% derjenigen von Na-Fluorescein (mit konfokalem SLO simultane Indozyanin-Grün und Fluoreszenzangiographie möglich).
- ▶ **Beurteilung:** Ermöglicht wird insbesondere die Darstellung der Aderhaut; Abgrenzung von chorioidalen Neovaskularisationen (vgl. S. 282) oft besser möglich als bei der Fluoreszenzangiographie.

Doppler-Sonographie

- ▶ **Definition:** Verfahren der Ultraschalldiagnostik zur Bestimmung der Blutflussgeschwindigkeit in Gefäßen.
- ▶ **Indikation:** z. B. Zentralarterienverschluss (S. 273); Retinopathie bei chronisch okulärer Hypoxie (S. 275).
- ▶ **Durchführung:** Aus reflektierten Ultraschallwellen kann auf die Geschwindigkeit der Blutströmung eines Gefäßes geschlossen werden. Duplex-Scanning oder -Sonographie: Kombination von Ultraschall-B-Bild und Dopplersonographie, auch farbkodiert und für orbitale Gefäße möglich.
- ▶ **Beurteilung:** z. B. Karotisstenosen von > 50% können mit hoher Treffsicherheit nachgewiesen werden.

Echographie (Prinzip)

- ▶ **Definition:** Echographie=Ultraschalluntersuchung; hochfrequente Schallwellen erzeugen Echos, wenn sie auf akustisch unterschiedliche Oberflächen stoßen.
- ▶ **Indikation:** z. B. zur Augenlängenmessung (Biometrie); besonders bei trüben Medien Darstellungsmöglichkeit des hinteren Augenabschnitts, z. B. Ausschluss einer Netzhautablösung bei Glaskörperblutung; zur Differenzialdiagnose von Hinterabschnitt-Tumoren, Sehnervenerkrankungen und Orbitaveränderungen; Biomikroskopie des Vorderabschnitts.

► **Durchführung:**

- Oberflächenanästhesie mit z.B. Oxybuprocain 0,4% AT.
- Instrumentarium: Ultraschallgerät; Schallköpfe (Transducer) zwischen 6–20 MHz (standardisierte Kretz-A-Scan Einheit 8 MHz, B-Bild-Einheiten meist 10 MHz); 50–100 MHz B-Bild-Transducer für die Biomikroskopie des Vorderabschnitts; Wasserbad-Vorlaufstrecke zur Biometrie und Vorderabschnittsdarstellung; Kontaktgel für übrige Untersuchungen (Standardisierung, Eichung s. Spezialliteratur).

► **Beurteilung:**

- **A-Bild** (Zeit-Amplituden-Darstellung; Abb. 1.60a): Eindimensionales Bild; je mehr Ultraschall reflektiert wird, um so höher ist der Ausschlag der Echozacken; je größer der Abstand nach rechts, um so größer der Abstand des Schallkopfes von der reflektierenden Oberfläche.
- **B-Bild** (Intensitätsmodulierte-Darstellung; Abb. 1.60b): Zweidimensionales Bild; je mehr Ultraschall reflektiert wird, um so heller sind die zur Darstellung verwendeten Lichtpunkte.
- Für klinische Untersuchungen ist es wichtig, maximale Echosignale zu erhalten.
- **Biometrie:** Messung der Achsenlänge des Auges von der Hornhautvorderfläche bis zur Vorderfläche der Retina; Normwert des Erw. etwa 24,3 mm (nach Lang; s. auch S. 446).
- **Ultraschall-Biomikroskopie des Vorderabschnitts:** z.B. Darstellung der Kammerwinkel- und Ziliarkörperregion, Plateau-Iris (S. 243).
- **Pachymetrie:** Hornhautdickenmessung mit Ultraschall (auch optisch möglich, s. Spezialliteratur).

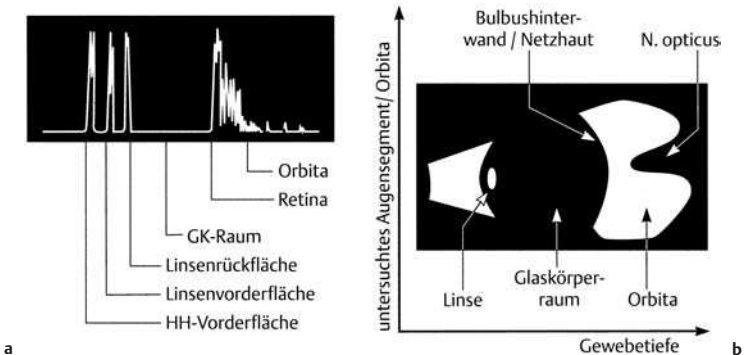


Abb. 1.60 • a Normalbefund Ultraschall-A-Bild und b Normalbefund Ultraschall-B-Bild (schematische Darstellung)

Computertomographie (CT)

- **Definition:** Röntgendiagnostisches, computergestütztes bildgebendes Verfahren.
- **Indikation:** Verdacht auf raumfordernden zerebralen oder orbitalen Prozess, Fremdkörpernachweis.
- **Durchführung:** Die im Gewebe nicht absorbierte Strahlung eines kollimierten Röntgenstrahlenbündels wird aus verschiedenen Richtungen detektiert; ein Computer verarbeitet die einzelnen Scans zu Schnittbildern, die Dichteunterschiede in Grauwertskala wiedergeben (Abb. 1.61).

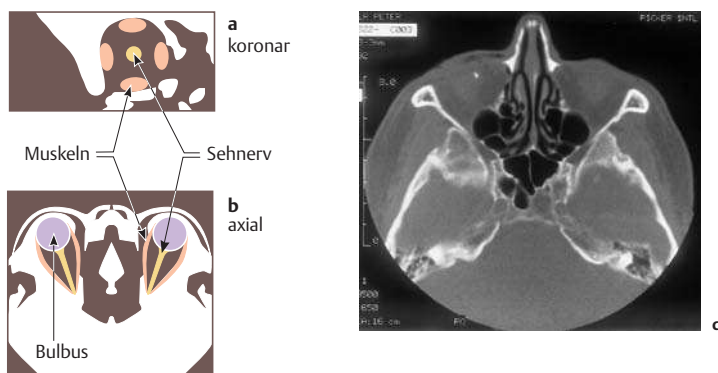


Abb. 1.61 • Computertomogramm a koronar und b axial (schematische Darstellung), c axiales CT eines Fremdkörpers im Unterlid (scheinbar oben links in Bulbusmitte gelegen); klinisch durch Ektropionieren des Lids festzustellen

- I. v. Kontrastmittel kann zur Verdeutlichung von vaskularisierten Strukturen, z. B. Meningeom, Aneurysma gegeben werden.

► Beurteilung:

- **Koronares CT:** Vertikales Schnittbild zur Darstellung der Querschnitte von extraokulären Muskeln und Sehnerv, des Chiasmas, der Sella Abb. 1.61 a.
- **Axiales CT:** Schnittbild parallel zum Verlauf des N. opticus (z. B. Abb. 1.61 b, c).
- Gute Darstellung: Fremdkörper, kalkhaltige Strukturen; z. B. knöcherne Orbita, Kraniopharyngeom, Drusen des Nervus opticus, Orbitaprozesse.

Magnetresonanztomographie (MRT; Kernspintomogramm/NMR)

- **Definition:** Computergestütztes Schichtaufnahmeverfahren, das auf dem Prinzip der Magnetresonanz beruht.

- **Indikation:** z. B. Verdacht auf raumfordernden zerebralen Prozess; Encephalitis disseminata.

- **Durchführung:** Nach der Einwirkung eines starken magnetischen Feldes wird die Reorientierung der Protonen von Wasserstoffkernen (= Magnetresonanz) von Scanner-Rezeptoren detektiert; Computerverarbeitung erzeugt Schnittbilder in Grauwertskala; T1- und T2-gewichtete Spin-Echo-Sequenzen werden ausgewertet; T1 und T2 sind relative gewebspezifische Relaxationszeiten.

- Für intraorbitale Läsionen des Sehnervs: Kopfspule und spezielle Technik zur selektiven Fettsignalunterdrückung (STIR-Sequenz: Inversion-recovery-Technik mit kurzer Inversionszeit).
- Evtl. Kontrastmittel **Gadolinium**.

- **Beachte:** Relativ lange Scan-Zeit (Aufnahmezeit) erfordert gute Kooperation, bei kleinen Kindern deshalb meist Narkose erforderlich.

► Beurteilung:

- Gute Darstellung: Zerebrospinale Flüssigkeit, Blutgefäße, Parenchymveränderungen; u. a. demyelinisierte Herde, Infarkte, Hypothalamus- und supraselläre Veränderungen, extraselläre Ausdehnung von Hypophysentumoren, Konfiguration von Gliomen, Invasion des Sinus cavernosus; Verlaufskontrollen z. B. bei kleinen Meningeomen, Mikroadenomen der Hypophyse.

- Intraorbitale Läsionen des Sehnervs, z. B. Neuritis nervi optici mit Spezialtechnik (s. o.) darstellbar; Aderhautmetastase vgl. Abb. 18.9, S. 358.
- Kontrastmittel Gadolinium hilfreich bei z. B. Akustikusneurinom, Differenzialdiagnose Tumor/Ödem, Metastasen.
- Schlechte Darstellung: Knochenläsionen, kalkhaltige Strukturen.

Positronenemissionstomographie (PET)

- ▶ **Definition:** Schichtaufnahmeverfahren mit an ein Radiopharmakon gekoppelten Radioisotopen (Positronenstrahlern) zur Darstellung der Zellfunktion. Positronenstrahler sind Isotope, die unter Aussendung eines Betaplusteilchens zerfallen und wegen ihrer kurzen Halbwertszeiten (Min. bis Std.) in der Regel nicht natürlich vorkommen, sondern über Kernreaktionen (Zyklotron) künstlich entstehen. Positron = positiv geladenes Elektron.
- ▶ **Indikation:** Neurologische, kardiologische, onkologische Fragestellungen; Therapiekontrollen.
- ▶ **Durchführung:**
 - Kopplung eines Positronenstrahlers mit einem Radiopharmakon (z. Zt. gibt es 16; variiert nach zu untersuchendem Gewebe); das Radiopharmakon F 18-Desoxyglukose (FDG) wird z. B. in Tumoren und deren Metastasen vermehrt verstoffwechselt und reichert sich dort an.
 - Wenn die Positronen des angekoppelten Isotops auf Elektronen treffen, zerstrahlen beide Teilchen gleichzeitig in Form von 2 Gammastrahlen, die genau im Winkel von 180° auseinanderweichen. Dies wird von einem PET-Scanner (Detektor und Hochleistungsrechner) registriert und zu Querschnittbildern verarbeitet; auch Stoffwechselvorgänge können qualitativ und quantitativ dargestellt werden (z. B. Glukoseverbrauch des Gehirns bei degenerativen Erkrankungen des Zentralnervensystems).

Konventionelle Röntgenaufnahmen

- ▶ **Indikation:** z. B. knöcherne Orbitaverletzungen; Tumoren im Sehnervsbereich; Hypophysentumor.
- ▶ **Durchführung:** s. Lehrbücher der Röntgendiagnostik.
- ▶ **Beurteilung:** Einzelheiten s. Lehrbücher der Röntgendiagnostik; für ophthalmologische Fragestellungen sind die folgenden Röntgenaufnahmen von Bedeutung:
 - **Aufnahme nach Rhese:** Beurteilung des Canalis opticus; normaler Durchmesser etwa 5 mm; Differenz beider Seiten sollte nicht > 1 mm sein.
 - **Orbita a.-p. und seitlich** (Aufnahmewinkel nach Fragestellung): z. B. Beurteilung von Orbitabodenfraktur oder Orbitainhaltveränderungen.
 - **Schädelstandardaufnahme a.-p./seitlich:** Sella turcica im Normalfall etwa 12 – 15 mm lang, 9 – 12 mm tief (s. auch Abb. 20.3, S. 384).
 - Zur **Fremdkörper-(FK-)Lokalisation** evtl. ergänzend, wenn Ultraschall und andere bildgebende Verfahren nicht zur Verfügung stehen, entweder:
 - **Röntgen-Nativaufnahmen in Primärposition, Auf- und Abblick** zur Fremdkörperlokalisierung: Erfolgt bei beiden Aufnahmen keine FK-Verlagerung, spricht dies für dessen intraorbitale Lokalisation oder
 - **a.-p. und transversale Aufnahme mit Comberg-Schale** (Plexiglasschale mit 4 Bleipunkten oder kleinem und großem Metallring;) auf dem Augenvorderabschnitt zur Fremdkörperlokalisierung.

Untersuchungen bei neuroophthalmologischer Fragestellung (Tab. 1.12)

Tabelle 1.12 · Erforderliche Untersuchungen bei neuroophthalmologischer Fragestellung (modifiziert nach Kolling)

Visus (sc/cc) vgl. S. 40 ; Nahvisus (S. 41)

Ishihara-Tafeln (S. 53)

Farbvergleich (S. 64)

Konfrontationstest (S. 63): Hemianopsie, Quadrantenausfall, Zentralskotom?

Bestimmung der Pupillenweite: Anisokorie? (2 Messungen mit Millimeterskala bei Tageslicht und im abgedunkelten Raum)

Pupillenreaktionen (vgl. S. 26), einschließlich Konvergenzreaktion (S. 14), Swinging-flashlight-Test (S. 27)

Akkommodationsnahpunkt (S. 48)

Untersuchung der Hornhautsensibilität (S. 29)

Forcierter Lidschluss (S. 20)

Bell-Phänomen (S. 20)

Messung der Lidspaltenweite: (normal: etwa 9 mm bds.); Beurteilung in Hinblick auf Ptosis (S. 4), Retraktion des Oberlides (S. 4)

Beurteilung der Lage des Bulbus in der Orbita, einschließlich Exophthalmusbeurteilung bzw. Spiegel-Exophthalmometrie nach Hertel (S. 2)

Untersuchung der Folgebewegungen (S. 14)

Untersuchung der Sakkaden (S. 14)

Untersuchung des vestibulookulären Reflexes (VOR; S. 21)

Prüfung auf Unterdrückbarkeit des VOR (S. 14)

Beurteilung eines Nystagmus (S. 21)

Untersuchung des optokinetischen Nystagmus (OKN; S. 22)

Untersuchung der Motilität der äußeren Augenmuskeln (S. 11)

Goldmann-Gesichtsfeld/automatische Perimetrie (S. 60)

Spaltlampe/Funduskopie in Mydriasis

Bildgebende Verfahren (vgl. S. 68): Ultraschall N. opticus, Orbita; in Absprache mit dem Neurologen: Rö.: Canalis opticus, Orbita, Sella (z. B. 1. Double-floor sign durch asymmetrische Erosion des Bodens; 2. J-Form bei N. opticus-Chiasma-Gliom; 3. Vergrößerung bei chronischem Hirndruck; 4. supraselläre Verkalkung bei Kraniopharyngeom [Abb. 20.3, S. 384]); CT mit/ohne Kontrastmittel; MRT mit/ohne Gadolinium; PET (S. 75)

2 Leitsymptome/Leitbefunde

2.1 Leitsymptome und ihre Differenzialdiagnosen

Leitsymptome und ihre Differenzialdiagnosen (Tab. 2.1)

Tabelle 2.1 · Leitsymptome und ihre Differenzialdiagnosen

Agnosie, visuelle (Störung des Erkennens lebender und lebloser Objekte; trotz normaler Seheleistung werden Zusammenhänge einzelner Details nicht erkannt):

- Läsionen im Bereich parieto-temporaler und okzipito-temporaler visueller Areale (S. 390)
- Medikamente
- Klüver-Bucy-Syndrom (Schädigung beider Temporallappen)

Asthenopie (okular bedingte Störungen des Sehens und Allgemeinbefindens mit Besserung nach Entlastung des Sehsystems):

- unkorrigierte Refraktionsfehler (S. 42)
- Heterophorie, -tropie (S. 404)
- schwache Akkommodation (S. 227)
- Miotika
- Glaukom (S. 235)
- Iritis, Iridozyklitis (S. 319)
- Retrobulbärneuritis (S. 370)
- Augenmuskelspasmen (S. 409)
- Blendung durch helles Licht
- Neurasthenie (Somatisierungsstörung)

Augenschmerzen (Schmerzen im und um das Auge):

- Winkelblockglaukom (S. 242)
- chronisch okuläre Hypoxie (S. 275)
- Karotisverschlusserkrankung
- trockenes Auge (S. 144)
- Lid-, Bindehaut- und Augenvorderabschnittserkrankungen (s. a. Photophobie)
- Herpes zoster ophthalmicus (S. 125)
- Migräne (S. 389)
- Arteriitis temporalis (S. 373)
- Clusterkopfschmerz (S. 522)
- Tolosa-Hunt-Syndrom (S. 396)
- Raeder-Syndrom (S. 546)
- weitergeleiteter Duraschmerz
- Sinusitis
- Trigeminusneuralgie
- dentale Erkrankungen
- Nasopharynxkarzinom
- atypische Gesichtsneuralgien
- Läsionen der Medulla oblongata

Blendempfindlichkeit:

- Mydriasis (S. 234)
- Katarakt (S. 249)
- Kunstlinsenverlagerung, -trübung
- Hornhauttrübungen, -narben, -fremdkörper (S. 192)
- nach refraktiver Chirurgie (S. 461)
- Medikamente, z. B. Chloroquin, Acetazolamid

Fortsetzung Tab. 2.1 ▶

Tabelle 2.1 · Fortsetzung**Blepharospasmus (Lidkrampf):**

- essenziell (nicht willentlich beeinflussbar; S. 121)
- sekundär: Fremdkörper, Keratitis, Uveitis, Skleritis, Diplopie, Refraktionsfehler; Apraxie der Lidöffnung (S. 121)

Diplopie (Doppelbilder), binokulare:

- Lähmung mindestens eines extraokularen Muskels (S. 409)
- anomale Netzhautkorrespondenz (S. 401)
- fehlende sensorische Korrespondenz (Horror fusionis)
- nach operativen Eingriffen an den Augenmuskeln (S. 485)
- Aniseikonie (S. 47)
- Narkolepsie
- psychogen

Diplopie (Doppelbilder), monokulare:

- doppelte Pupille
- nach Iridektomie (S. 479)
- anomale Netzhautkorrespondenz (S. 401)
- Prisma (S. 47)
- unpassende Astigmatismuskorrektur, irregulärer Astigmatismus (S. 29)
- Keratokonus (S. 202)
- Blick durch den Rand eines Brillenglases, einer Kunstlinse
- Linsendislokation, -veränderungen (z. B. Flüssigkeitsspalten) (S. 247)
- Sphärophakie (S. 247)
- multifokale Intraokularlinse (S. 471)
- nach radialer Keratotomie
- Megalokornea (S. 192)
- Netzhautablösung (S. 261)
- bei einigen zerebralen Läsionen (z. B. basale Meningitis, Kleinhirntumor)
- psychogen

Epiphora (Tränenröhrchen):

- Wind, Kälte, helles Licht
- Photosensibilität
- Erbrechen
- Lachen
- physischer Schmerz
- Staub, Gase
- Ametropie (S. 46), Tropie, Phorie
- Entzündungen
- Erkrankungen der Bindehaut, Hornhaut, Lider (z. B. Trichiasis; Ektropium mit Eversion des Tränenpünktchens)
- Veränderungen der ableitenden Tränenwege, z. B. durch Traumen, Tumoren, Atriesien, Obstruktionen (S. 148)
- Fisteln des Tränensacks, Tränengangs (S. 149)
- Entzündung der Tränendrüse (Dakryoadenitis) (S. 145)
- Buphthalmus (S. 240)
- Medikamente
- Raeder-Symptomatik (S. 546)
- Trigemineuralgie
- Enzephalitis
- Akrodynie (S. 516)
- Karzinoid;
- Pseudoepiphora, z. B. bei einer Wundfistel mit Kammerwasserdrainage nach intraokularer Operation (S. 475)

Tabelle 2.1 · Fortsetzung**Farbige Ringe** (Halos) um Lichtquellen:

- Hornhautödem, z.B. bei Engwinkelglaukom (S. 242);
- Schleim auf der Hornhaut
- Hornhautnarbe (S. 194)
- Krukenberg-Spindel (S. 235)
- Linsen- (S. 249), Glaskörpertrübungen (S. 255)
- jede Trübung der optischen Medien
- Medikamente
- intensive Lichtexposition wie bei Schneeblindheit
- Kunstlinsenverlagerung (S. 475)

Farbigsehen (Chromopsie):

- Kunstlinsen (S. 471)
- Aphakie
- Optikusatrophie bei Tabes dorsalis
- Glaskörper- (S. 255), Netzhautblutungen (S. 265)
- Schneeblindheit oder Blindheit nach elektrischem Schock (S. 427)
- nach dem Arbeiten an monochromen Videodisplay-Terminals
- Makulopathie durch Lichtbogen beim Schweißen;
- Luft in der Augenvorderkammer
- Medikamente
- Toxine (z. B. Santonin, Chlorsäure)

Flimmerskotom (sich rasch ausbreitender Gesichtsfeldausfall mit meist zickzackförmiger Begrenzung und visuellen Sensationen: Flimmern, Funken, Blitze):

- Migräne (S. 389)
- nach Contusio cerebri

Halluzination (Trugwahrnehmung; der Wahrnehmung liegt kein reales Objekt, kein adäquater Sinnesreiz zugrunde):

- Migräne (S. 389)
- blinde Person mit zentralem oder peripherem Gesichtsfeldverlust (S. 60)
- beidseitiger Augenverband
- Netzhautblutung (S. 265)
- Glaukom (S. 235)
- Optikusatrophie bei Tabes dorsalis (S. 365)
- Stauungspapille (S. 366)
- Psychosen
- Läsionen des Zentralnervensystems
- Vergiftungen
- Medikamente;
- chronische Bergkrankheit (Monge-Krankheit)

Illusion (Trugwahrnehmung mit adäquatem Sinnesreiz, der aber fehlgedeutet oder fehlverarbeitet wird):

- Läsionen des Zentralnervensystems
- Migräne (S. 389)

Kopfschmerzen:

- Migräne (S. 389)
- Clusterkopfschmerz (S. 522)
- Hirntumoren oder Metastasen
- Hämatome (epidural, subdural, subarachnoidal)
- nach Lumbalpunktion

Fortsetzung Tab. 2.1 ▶

Tabelle 2.1 · Fortsetzung**Kopfschmerzen** (Fortsetzung):

- Pseudotumor cerebri (S. 369)
- kraniale Entzündungen
- Neuritiden, Neuralgien
- zerebrale Abszesse
- bei Erkrankungen der Augen, des Ohrs, der Nase und Nasennebenhöhlen
- dentale Erkrankungen

Kopfwangshaltung, okuläre (Torticollis ocularis; kompensatorische Kopfhaltung zur Vermeidung von Sehstörungen):

- Lähmungen der äußeren Augenmuskeln (S. 409)
- exzentrische Fixation mit anomaler Netzhautkorrespondenz (S. 401)
- homonyme Hemianopsie (Kopfdrehung in Richtung des Gesichtsfeldverlustes) (S. 66)
- Astigmatismus (S. 47)
- nicht korrekt ausgerichtete Zylinderachsen (S. 19)
- Nystagmus (Blickposition mit Nystagmusminimum) (S. 421)
- Brown-Syndrom (S. 417)
- Fibrose-Syndrom (S. 417)
- inkomplette bilaterale Ptosis (S. 119)
- Presbyopie (S. 47)
- unterkorrigierte Myopie (Kopfdrehung)
- geringe unkorrigierte Myopie (Kinnsenkung) (S. 313)
- Esotropie/Exotropie (Fusion bei Auf- oder Abblick; Kopfdrehung in Richtung des konvergenten Auges) (S. 405)
- einseitige Erblindung (Kopfdrehung zur betroffenen Seite)

„Lichtstreifen“

- Katarakt (S. 249)
- Kontaktlinsen (S. 50)
- sehr großer Tränenmeniskus
- Kratzer auf einer Kunstlinse
- Wimpern (S. 105)
- mit Linsenfasern, Debris gefüllte hintere Linsenkapsel
- Reflexionen vom Kunstlinsenrand oder von Positionierungslöchern

Metamorphopsie (Verzerrtsehen):

- Makulaerkrankungen, z. B. altersabhängige Makuladegeneration (S. 281)
- Pigmentepithelabhebung (S. 283)
- Retinopathia centralis serosa (S. 286)
- Makulaloch (S. 288)
- Best vitelliforme Makuladystrophie (S. 307)
- Macular pucker (S. 290)
- Creutzfeld-Jakob-Krankheit (S. 523)

Nachtblindheit (Nyktalopie):

- Retinitis pigmentosa, – punctata albescens (S. 299)
- kongenitale Nachtblindheit (S. 303)
- Chorioideremie (S. 317)
- Atrophia gyrata (S. 318)
- Netzhautablösung (S. 261)
- malignes Aderhautmelanom (S. 353)
- nach refraktiver Chirurgie (S. 462)
- diffuse Medientrüben: Hornhautödem (S. 193), Keratitis (S. 207), Kernkatarakt (S. 249)
- Glaukom (S. 235)

Tabelle 2.1 · Fortsetzung**Nachtblindheit** (Fortsetzung):

- kongenitale hohe Myopie (S. 313)
- Optikusatrophie (S. 365)
- Drusen der Papille (S. 365)
- gefleckte Retina (S. 299)
- Fundus flavimaculatus (minimal) (S. 305)
- Vitamin-A-Mangel verschiedener Ursachen (S. 175)
- Anämie (S. 571)
- Lebererkrankungen
- Malaria
- Kohlenmonoxid-Vergiftung
- Refsum-Syndrom (S. 546)
- Oguchi-Krankheit (S. 540)
- Bergarbeiter-Nystagmus
- Gesichtsfelddefekte (S. 65)
- Schwangerschaft
- Lungentuberkulose
- Pityriasis versicolor
- Hyperthyreose (S. 573)
- Medikamente
- Simulation, Psychosen

Oszillopsie (scheinbare Bewegung der Umgebung):

- erworbener Nystagmus (S. 424)
- Vestibularisstörung (während der Bewegung von Kopf und Körper) z.B. durch Streptomycin-Toxizität
- intermittierende Exotropie (S. 408)
- internukleäre Ophthalmoplegie (S. 420)
- Lidmyokymie (S. 414)
- Opsoklonus, okulares Flattern (S. 425)
- Medikamente

Palinopsie (visuelle Perseveration; Fortbestehen oder Wiederauftreten visueller Reize nachdem das auslösende, stimulierende Objekt entfernt worden ist; bei Hemianopsie):

- Migräne (S. 389)
- Enzephalitis
- Epilepsie
- Intoxikationen
- parietookzipitale Läsionen

Photophobie (Lichtempfindlichkeit):

- Konjunktivitis (S. 156)
- Keratitis (S. 207)
- Uveitis (S. 319)
- Hornhaut- (S. 193), Linsen- (S. 249), Glaskörpertrübungen (S. 255)
- Zapfendysfunktionen (S. 308)
- vollständige Farbenblindheit (Achromatopsie) (S. 311)
- Albinismus (S. 219)
- Retrobulbärneuritis (S. 370)
- nach refraktiver Chirurgie (S. 461)
- Migräne (S. 389)
- Trigeminusneuralgie (Charlin-Syndrom) (S. 520)
- nach schwerer Kopfverletzung
- Meningitis
- Subarachnoidalblutung

Fortsetzung Tab. 2.1 ►

Tabelle 2.1 · Fortsetzung**Photophobie** (Fortsetzung):

- Subduralhämatom
- Tumoren des Zentralnervensystem
- Krabbe-Krankheit (S. 533)
- erhöhter intrakranieller Druck (S. 368)
- Photosensibilität, Sonnenbrand (S. 442)
- verschiedene Hauterkrankungen (Xeroderma pigmentosum, Hydroa vacciniformia, Pocken, Acrodermatitis chronica atrophicans, enteropathica; Keratoderma palmo-plantaris) (S. 532)
- Botulismus (S. 227)
- Cystinose (S. 171)
- erythroetische Porphyrie (S. 545)
- Tollwut
- Psittakose
- Schistosomiasis (S. 170)
- Pellagra (S. 175)
- Phenylketonurie
- Reiter-Krankheit (S. 328)
- Richner-Hanhart-Syndrom (S. 532)
- Chediak-Higashi-Syndrom (S. 521)
- Gradenigo-Syndrom; Akrodynie (S. 516)
- Neurasthenie (Somatisierungsstörung)
- Medikamente

Rotes Auge (konjunktivale und/oder episklerale Hyperämie, Bindehautblutungen):

- primäres akutes Winkelblockglaukom, Glaukomanfall; S. 242
- Iritis, Iridozyklitis (S. 319)
- Konjunktivitis (S. 156)
- Hyposphagma (S. 155, 227)
- Episkleritis (S. 189)
- Skleritis (S. 190)
- Keratitis/Ulcus corneae (S. 207)
- Phlyktäne (S. 160)
- Bindehautreizung durch Blepharitis (S. 123), Lidrandwarze, Sicca-Syndrom (S. 144), allergische Reaktionen, Fremdkörper im Auge, Trichiasis (S. 107), Rauch, Chemikalien
- Reflexirritation (z. B. nicht auskorrigierte Refraktionsfehler, Strabismus, Trübungen der optischen Medien, Erkrankungen benachbarter Organe, Weinen)
- konjunktivales Hämangiom
- Neovaskularisationsglaukom (S. 240)
- Carotis-Sinus-Cavernosus-Fistel (S. 396)
- orbitale Thrombophlebitis
- intraokulare Tumoren, z. B. venöse Obstruktion bei Aderhauttumor (S. 349)
- Rechtsherzversagen oder erhöhte Blutviskosität
- Alkohol
- Gicht, Rosazea (S. 160)
- Karzinoid
- konjunktivoziliäre Paroxysmen Franceschetti, Sluder-Neuralgie, Charlin-Neuralgie, Clusterkopfschmerz (S. 522)

Schwebeteilchen vor dem Auge (Punkte, Filamente; Mouches volantes):

- Glaskörperverdichtung-, -infiltrate, -blutungen (S. 254)
- Uveitis intermedia (S. 319)
- präretinale Blutung

Tabelle 2.1 · Fortsetzung**Schwebeteilchen (Fortsetzung):**

- Netzhautläsionen
- intraokulare Entzündung (S. 319)
- Myopie (S. 313)
- Hornhautfremdkörper-Reflexion (S. 439)
- Tetrachlorkohlenstoff-Vergiftung

Sehstörung: Verschwommensehen

- Presbyopie (S. 47)
- Akkommodationsminderung, -lähmung (Ursachen S. 227) durch z. B.: diagnostische Zykloplegie (z. B. Cyclopentolat), Parasympatholytika als Medikamente (z. B. Atropin) und in Pflanzen (z. B. Tollkirsche, Engelstropfen), verschiedene Medikamente (z. B. Imipramin, Phenothiazin), exogene Gifte (z. B. Blei, Mutterkorn, Kohlenmonoxid), Augenerkrankungen mit Ziliarmuskelbeteiligung (z. B. Zyklitis) (S. 319)
- kongenitale Ziliarmuskeldefekte
- Trauma von Auge, Orbita, Gehirn (S. 426)
- Enzephalitis/Infektionen/Bakterientoxine (z. B. Borreliose, Diphtherie, Botulismus, Tetanus, Windpocken, Mumps, Masern, Syphilis, Scharlach, Keuchhusten, Pocken, Influenza, Herpes zoster, Sinusitis, Virushepatitis)
- Pupillotonie
- Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (S. 554)
- sympathische Ophthalmie
- Aneurysma im Bereich der A. carotis interna
- erhöhter intrakranieller Druck
- Fisher-Syndrom (S. 527)
- Nothnagel-Syndrom (S. 540)
- transsklerale Diathermie
- nasopharyngeales Karzinom
- Amyloidose
- akute Porphyrie (S. 545)
- Migräne (S. 389)
- Narkolepsie
- schwere systemische Hypertonie
- vertebrobasiläre Insuffizienz

Sehstörung: plötzliche Sehminderung, plötzlicher Sehverlust

- Zentralarterienverschluss (S. 273)
- Zentralvenenverschluss (S. 271)
- Arteriitis temporalis (S. 373)
- anteriore ischämische Optikusneuropathie (AION) (S. 372)
- Neuritis nervi optici (S. 370)
- Glaskörper- und Netzhautblutung (S. 255)
- Netzhautablösung (S. 261)
- akuter Keratokonus (S. 202)
- Verletzung des N. opticus
- Keilbeinfraktur
- nach Orbitaoperation
- Hirnverletzung
- akutes Winkelblockglaukom (S. 242)
- Chinin-Vergiftung (S. 291)
- Methylalkohol-Vergiftung (S. 292)
- meningeale Karzinomatose
- arteriovenöse Malformationen des Hirnstamms
- Retrobulbärnästhesie (S. 447)

Fortsetzung Tab. 2.1 ►

Tabelle 2.1 · Fortsetzung**Sehstörung: Sehmindering**

- Refraktionsfehler (S. 42)
- Amblyopie (S. 401)
- Nystagmus (S. 421), Trübungen der optischen Medien
- erworbene oder angeborene Erkrankungen von Hornhaut, Iris, Aderhaut, Netzhaut-, Makula und Sehnerv (z. B. Keratitis, Iridozyklitis, altersabhängige Makuladegeneration, Glaukom, Neuritis nervi optici, zentrale Netzhautnarben nach intrauteriner Toxoplasmose, Achromatopsie)
- Tumoren und Läsionen der Sehbahnen (z. B. Optikusgliom, Hypophysentumor, Schlaganfall) (S. 384)
- Gefäßverschlüsse (S. 271)
- Medikamente

Sehstörung: Passagere Sehstörungen einschließlich Amaurosis fugax (unilaterale, transiente meist 1 – 5 min dauernde subtotale oder vollständige Blindheit):

- Migräne (S. 389)
- kardiale Embolie (Vorhofflimmern, Mitralklappenstenose, Herzklappenersatz, Endokarditis, Mitralklappenprolaps, Myokardinfarkt, Vorhofflimmern, Kardiomyopathie)
- kalzifizierte Aortenstenose,
- Karotisstenose (S. 571)
- Arteriitis temporalis (S. 373)
- Karotis-/Vertebraldissektion
- Stauungspapillen (S. 366)
- Schwangerschaft, Postpartalphase, Ovulationshemmer
- Dehydratation
- Vaskulitis (z. B. Periarteriitis nodosa, S. 541, Takayasu-Arteriitis, S. 551)
- Gerinnungsstörungen
- Antiphospholipid-Syndrom (S. 518)
- Arteriosklerose, Hypertonus, hypertensive Krise (S. 573)
- Caisson-Krankheit
- Thrombozytose, Plasmozytom, schwere Anämie, Sichelzellenkrankheit (S. 575)
- Chinin-Vergiftung (S. 291)
- Raynaud-Syndrom (S. 546)
- Uhthoff-Phänomen (S. 370, bei multipler Sklerose, Friedreich-Ataxie, intra- und parasellären Tumoren, Insuffizienz posteriorer Hirnarterien)
- Urämie

Sekretbildung der Bindehaut:

- *wässrig*: virale und toxische Konjunktivitiden (S. 167)
- *mucinös*: Conjunctivitis vernalis (S. 158), Keratoconjunctivitis sicca (S. 158)
- *eitrig*: schwere, akute, bakterielle Infektionen (S. 164)
- *mukopurulent*: bakterielle und Chlamydieninfektionen (S. 165)

Tagblindheit (Hemeralopie; Unfähigkeit im hellen Licht so gut zu sehen wie in der Dämmerung):

- Aniridie (S. 215)
- Albinismus (S. 219)
- zentrale Katarakt (S. 249)
- tonische Pupille (S. 231)
- Zentralskotom (S. 65)
- kongenital autorezessiv vererbt (mit Amblyopie und Farbsinnstörung)
- vollständige Farbenblindheit (Achromatopsie) (S. 311)
- hereditäre Retinoschisis (S. 259)
- intraokulares Eisen (S. 441)
- partieller Zentralarterienverschluss (S. 273)
- Refsum-Syndrom (S. 546)

Tabelle 2.1 · Fortsetzung**Trockenes Auge** (Augenbrennen, Fremdkörpergefühl, Bindehautrötung):

- altersbedingte Atrophie und Fibrose des Tränengewebes
- Sjögren-Syndrom (S. 549)
- Destruktion des Tränengewebes durch z. B. Tumoren, chronische Entzündungen (S. 146)
- kongenitales oder erworbenes Fehlen der Tränendrüse (S. 143)
- Verschluss der Tränendrüsenausführungsgänge durch Bindehautnarben (z. B. bei Verätzungen, okularem Pemphigoid) (S. 161)
- familiäre Dysautonomie (S. 524)
- Lidrandveränderungen, Störungen des Lidschlusses (z. B. Fazialisparese) (S. 104)
- Toxine/Medikamente (z. B. Chemotherapeutika, Botulinustoxin) (S. 227)
- hormonelle Störungen, Diabetes mellitus (S. 573), systemische Hauterkrankungen
- Arbeit in trockener, heißer Umgebung

Vorhang/Schatten vor dem Auge:

- Netzhautablösung (S. 261)
- Glaskörperblutung/-trübung (S. 254)
- intraokularer Tumor/Metastase

2.2 Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen

Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen (Tab. 2.2)

Tabelle 2.2 · Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen**Anisokorie** (ungleiche Pupillenweite):

- Erkrankungen/Verletzungen der Iris (z. B. Iritis; Synechien; Tumor)
- Contusio bulbi (S. 428)
- Winkelblockglaukom (S. 242)
- nach intraokularem Eingriff durch eine Irissphinkterparese
- Läsionen/Fehlregeneration des N. oculomotorius (S. 412)
- tonische Pupille (S. 231)
- Horner-Syndrom (S. 231)
- Argyll-Robertson-Pupille (S. 230)
- essenziell (S. 230)

medikamenten-/toxisch bedingt:

- Morphin, Opiate, Cholinesterasehemmer (S. 234)
- Cholinergika (z. B. Pilocarpin-AT) (S. 234)
- Mydriatika, Zykloplegika (S. 234)
- Scopoderm (S. 234)
- Tollkirsche, Bilsenkraut, Engelstropf, Alraune (S. 227)
- Possner-Schlossman-Syndrom (S. 239)
- episodische Dysfunktion der Pupille (S. 229)
- idopathisch alternierende Anisokorie (S. 229)
- Migräne (S. 389)
- intraokularer Eisenfremdkörper (S. 230)
- Aneurysma der Aorta oder A. carotis interna
- Schlaganfall
- Enzephalitis
- Tabes dorsalis
- Halsrippe (ipsilateral eng)
- Augenprothese (Pseudoanisokorie)

Fortsetzung Tab. 2.2 ▶

85

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt
und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Augeninnendruckerhöhung:**

- z. B.: okuläre Hypertension (S. 375)
- Glaukome (S. 235)
- Posner-Schlossman-Syndrom (S. 239)
- Epithelialisierung (S. 239), Endothelialisierung (S. 214) des Kammerwinkels
- Contusio bulbi (S. 428)
- intraokulare Tumoren
- Linsenverlagerung (S. 247)
- Heterochromiezyklitis Fuchs (S. 218)
- Aniridie, Hornhaut-Kammerwinkel-Iris-Dysgenesien (S. 214), Sturge-Weber-Syndrom (S. 352), Neurofibromatose (S. 133)
- abnorm dicke Hornhaut

Bindehautblutung (subkonjunktivale Blutung; Hyposphagma):

- knöcherne Orbitaverletzung (S. 436)
- Schädelbasisfraktur
- lokales Trauma (z. B. Fremdkörper) (S. 439)
- Subarachnoidalblutung
- Polytrauma
- Konjunktivitis durch Picorna-, Adenoviren, Pneumokokken, Hämophilus (S. 167)
- lokale vaskuläre Anomalien
- plötzliche venöse Stauung im Kopfbereich (z. B. Husten, Erbrechen, hoher Druck auf Thorax und Abdomen)
- Fragilität der Gefäße (z. B. Arteriosklerose, Nephritis)
- hämorrhagische Blutdyskrasie (z. B. Thrombozytopenie bei Leukämie) (S. 274)
- Cumarin-Derivat-Therapie
- akute fieberige Infekte (z. B. Endokarditis, Scharlach)
- Menstruation

Chemosis (durchsichtiges Bindehautödem):

- erhöhte kapilläre Permeabilität bei lokalen Noxen oder Entzündungen des Auges (z. B. Virus-Konjunktivitis) (S. 167)
- Lidentzündungen (S. 122), Erkrankungen der Tränenwege (S. 143), Sinusitis, akute Meningitis
- generalisierte endotheliale Toxine (z. B. bei Fiebererkrankungen)
- Allergien, vasomotorische Instabilität
- prämenstruell
- Quincke-Ödem (S. 546)
- venöse Kongestion (z. B. Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel [S. 396], Rechtsherzversagen)
- reduzierter Plasmaproteingehalt (z. B. nephrotischer Status)
- erworbene Blockade der Orbitalymphgefäße (z. B. nach Orbita-Operation, Erysipel)
- Myxödem
- Orbitatumoren, -zysten, endokrine Ophthalmopathie (S. 393)
- hereditäres Lymphödem (S. 535)

Enophthalmus (Zurücksinken des Augapfels in die Orbita):

- Dystrophia myotonica (S. 119)
- Metastase bei Mammakarzinom
- Blow-out-Fraktur (S. 436)
- Verlust von Orbitafett (hohes Alter, auszehrende Erkrankungen)
- Kryptophthalmus (S. 104)
- Hemiatrophia faciei progressiva (S. 530)
- Pseudoenophthalmus bei Horner-Syndrom (S. 231)

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Exophthalmus** (Vordrängung des Auges):

- endokrine Ophthalmopathie (S. 393)
- hohe axiale Myopie (S. 313)
- Orbitaabszess, -phlegmone (S. 396)
- Pseudotumor orbitae (S. 396)
- Myositis der Augenmuskeln (S. 396)
- Mukormykose (S. 395)
- Orbitablutung
- Orbitatumor (z. B. Rhabdomyosarkom, lymphoide Tumoren, Leukämien, Hämangiom, Neurofibromatose, Sarkom, Mukozele, metastasierendes Neuroblastom) (S. 399)
- Optikustumoren (z. B. Optikusgliom, Meningeom,) (S. 380)
- Tränendrüsentumor (S. 147)
- Tumor der Tränenwege (S. 151)
- Tumoren angrenzender Strukturen (z. B. Talgdrüsenkarzinom, Nasopharynxkarzinom, Basaliom, Osteom)
- Tumor der mittleren Schädelgrube (z. B. Keilbeinflügelmeningeom)
- intrakranielle Obstruktion des Blutabflusses (z. B. Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel [S. 396])
- orbitale Varix (S. 398)
- Meningoenzephalozele
- juveniles Xanthogranulom (S. 224)
- systemische Histiozytose (S. 533)
- fibröse Dysplasie (S. 526)
- orbitale Ausdehnung eines Retinoblastoms, malignen Melanoms der Aderhaut (S. 353)

Farbsinnstörung/Farbenblindheit:*kongenital:*

- angeborene Farbsinnstörung ohne Begleiterkrankungen
- Abetalipoproteinämie (S. 516)
- kongenitales Dyslexie-Syndrom (S. 570)
- Down-Syndrom (S. 524)
- Duane-Retraktionssyndrom (S. 416)
- Dystrophia musculorum progressiva
- Glukose-6-Phosphatase-Mangel
- Guillain-Barré-Syndrom (S. 545)
- Hämophilie
- olfaktogenitales Syndrom
- Klinefelter-Syndrom (S. 556)
- Turner-Syndrom (S. 554)

erworben:

- Retrobulbärneuritis (S. 370)
- Albinismus (S. 219)
- Amblyopie (S. 401)
- Chorioretinitis (S. 319)
- Retinitis pigmentosa (S. 299)
- fortgeschrittene hypertensive Retinopathie (S. 269)
- diabetische Retinopathie (Abb. 2.4) (S. 266)
- Makulaläsionen (S. 288)
- Netzhautablösung (S. 261)
- Netzhautgefäßverschlüsse (S. 271)
- Papillitis (S. 370)
- Optikusatrophie (S. 365)
- Optikusneuropathie (S. 372)
- Erkrankungen der Sehbahnen, Hirntumoren
- Glaukom (S. 235)
- Schneeblindheit

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Farbsinnstörung/Farbenblindheit:** (Fortsetzung)

- Friedreich-Ataxie (S. 527)
- Leberzirrhose
- Medikamente
- Nachtblindheit (S. 303)
- Oguchi-Syndrom (S. 540)
- Farbanomie (Unfähigkeit, Farben zu benennen; homonyme Hemianopsie möglich)

Gesichtsfelddefekt, monokular:

- z. B. Glaukom (S. 235)
- Makula-, Netzhauterkrankungen (S. 258)
- intraokulare Blutung
- Chorioretinitis juxtapapillaris (S. 344)
- Papillenkolobom, Tilted disc (S. 362)
- hohe Myopie (S. 313)
- Sehnervenfisteln, -tumoren (S. 380)
- Drusen des N. opticus (S. 365)
- Papillitis (S. 370)
- sekundäre Optikusatrophie nach Stauungspapille (S. 365)
- Verschlüsse der Netzhautgefäße (S. 271)

Gesichtsfelddefekt, binokular:

- beidseitige Netzhaut-/Aderhaut-/Sehnervenerkrankungen
- Anämie (bilateral, inferior, altitudinal) (S. 571)

bitemporale Hemianopsie:

- z. B. kongenitale, entzündliche, vaskuläre Chiasmaläsionen und -tumoren, auch peri-, para-, prä-, suprasellär (z. B. Kraniopharyngeom; Keilbeinmeningeom, intrakranielle Aneurysmen) (S. 386)
- Hypophysenläsionen, -tumoren (S. 386)

binasale Hemianopsie:

- z. B. bilaterale okzipitale Läsionen bei einer Thrombose
- Chiasmaverletzung (S. 385)
- fusiforme Aneurysmen der A. carotis interna
- Meningeome des kleinen Keilbeinflügels
- schwere Ausblutung
- Glaukom (S. 235)
- symmetrische Läsionen in beiden temporalen Netzhauthälften

homonyme Hemianopsie:

- Läsionen/Tumoren einer Sehbahn hinter dem Chiasma opticum (S. 385)
- Trauma
- Migräne (S. 389)
- Gifte/Medikamente (z. B. CO, Digitalis, Opium) (S. 292)

bilaterale Zentralskotome:

- bilaterale Makula-, Optikusläsionen
- Diabetes mellitus (S. 573)
- familiäre Optikusatrophie (S. 363)
- hyperbarer Sauerstoff
- Migräne (S. 389)
- Vitamin-B₁₂-, -B₁₂-Mangel (S. 375)
- Toxine (z. B. Anilin, Schwefelkohlenstoff), Medikamente (S. 375)
- Äthanol, Methanol
- Blei, Thallium, Arsen
- Tabak (S. 374)

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Hornhautsensibilitäts-Verlust:**

- Infektionen (z. B. Herpes zoster, Herpes simplex, Lepra, Malaria) (S. 209)
- granuläre, gitterige oder makuläre Hornhautdystrophie (S. 202)
- Kleinhirnbrückenwinkeltumor
- kongenital
- familiäre Dysautonomie (S. 524)
- Bestrahlungsfolge (S. 427)
- Vitamin-A-Mangel (S. 175)
- vaskularisierte Hornhautnarben (S. 194)
- konstantes Tragen von Kontaktlinsen
- nach Kataraktextraktion (S. 471)
- innerhalb eines Hornhauttransplantats (S. 465)
- nach refraktiver Chirurgie (S. 462)
- Tumoren und Läsionen im Verlauf des N. maxillaris und N. ophthalmicus
- Toxine und Medikamente (z. B. Betablocker, Vincristin, Vinblastin)

Hornhauttrübung (nicht mehr spiegelnd bis weiß):

- z. B.: Hornhautnarben (S. 194)
- Keratitis/Ulcus corneae (S. 208; z. B. durch Akanthamöben-Keratitis, Herpes-simplex-Keratitis)
- kongenitales Glaukom (Buphthalmus) (S. 240)
- Ruptur der Descemet-Membran unter der Geburt (S. 195)
- Aniridie (S. 215)
- Dermoid, Choristom, Xanthom
- Sklerokornea (S. 192)
- Phlyktäne (S. 160)
- Arcus senilis (S. 195), Arcus lipoides
- Hornhaut-Dellen (S. 194)
- weißer Limbusgürtel (Vogt) (S. 194)
- Hornhautdystrophien (S. 202; z. B. Keratokonus, granuläre Hornhautdystrophie [Groenow Typ I])
- Hornhautdegenerationen (S. 200; z. B. Hornhautbanddegeneration nach chron. Iridozyklitis)
- Hornhautpigmentein- und -auflagerungen (S. 198; z. B. Siderosis cornea durch einen Eisenfremdkörper)
- Embryotoxon posterius (S. 214), Rieger-Anomalie/-Syndrom (S. 214), Peters-Anomalie (S. 214)
- Irido-korneo-endotheliale Syndrome (S. 214)
- Röteln-Embryopathie (S. 547)
- verschiedene Syndrome, z. B. Riley-Day-Syndrom, okulo-zerebro-renales Syndrom s. Syndrome
- Chromosomenaberrationen (z. B. Down-Syndrom; Trisomie 9, 13, 18) s. Syndrome
- Stoffwechselstörungen (z. B. Mukopolysaccharidosen I-H, III, IV, VI, VII, I-S (S. 172, 173), Glykogenose Typ I, Mukolipidose I, II, GMA-Gangliosidose Typ I, II; Richner-Hanhart-Syndrom)
- Amyloidose (S. 206)

Hypotonie (Augeninnendruck ≤ 6 mm Hg):

- Netzhautablösung (S. 261)
- Aderhautamotio (S. 348)
- Ziliarkörperablösung
- Contusio bulbi (S. 428)
- Wundleckage nach intraokularem Eingriff, perforierender Verletzung, Bulbuswandruptur
- Iridozyklitis (S. 319)

Fortsetzung Tab. 2.2 ►

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Hypotonie** (Fortsetzung)

- A.-carotis-Ligatur
- Arteriitis temporalis (S. 373); osmotische Hypotonie (Dehydratation, diabetisches Koma, Urämie)
- Dystrophia myotonica (S. 119)
- Phthisis bulbi (S. 323)
- Endophthalmitis anaphylactica
- Mitomycin C episkleral

Katarakt (Trübung der Augenlinse):

- z. B. angeboren (z. B. vorderer Polstar; S. 249)
- postnatal (z. B. Schichtstar; S. 250), juvenil (z. B. Cataracta coerulea; S. 250)
- senil (z. B. Rindenkatarakt; S. 250)
- intrauterine Infektionen (Röteln-Embryopathie, Toxoplasmose, Windpocken, Zytomegalie (S. 251))
- traumatisch (S. 440)
- strahleninduziert (S. 427)
- Kortikosteroide (S. 252)
- als Folge von Augenerkrankungen, wie Uveitis (z. B. Toxocara canis, juvenile rheumatoide Arthritis, Pars planitis) (S. 319)
- Leber kongenitale Amaurose (S. 305), Aniridie (S. 215)
- primär hyperplastischer Glaskörper (S. 256), Retinopathia praematurorum (S. 279)
- Allgemein- und Stoffwechselstörungen (z. B. Katarakt bei Neurodermitis; Diabetes mellitus, Hypoglykämie, Hypokalzämie) (S. 250)
- genetisch bedingt
- bei Syndromen (z. B. Down-, Alport-, Lowe-Syndrom (S. 535))
- weitere Syndrome in der Kindheit (S. 570)

Lidretraktion (zurückgezogenes Ober- oder Unterlid):

- endokrine Ophthalmopathie (S. 393)
- Hydrozephalus (S. 111)
- Parinaud-Symptomatik (Collier-Zeichen; S. 112)
- Marcus-Gunn-Syndrom (S. 115)
- Fehlregeneration des N. oculomotorius (S. 114)
- Sympathomimetika lokal (selten systemisch) (S. 379)
- hohe Kortisondosen (S. 111)
- Leberzirrhose (S. 111)
- Trauma, Tumorinfiltration im Bereich der Lidretraktoren
- Exophthalmus
- Buphthalmus (S. 240)
- hohe Myopie (S. 313)
- Ptosis am anderen Auge (S. 113)
- hyperkaliämische periodische Paralyse (S. 111)
- iatrogen nach Ptosis-OP (S. 494)
- Meningitis, Enzephalitis
- transient beim Säugling bei Hyperthyreose der Mutter (S. 573)

Lidödem (kissenartige Schwellung des Lidgewebes; inflammatorisch: Lid gespannt, überwärmt, glänzend; nicht inflammatorisch: blass, weiß, kalt):

- Trauma oder Entzündungsprozess im Lidbereich (z. B. Blepharitis, Hordeolum, Chalazion), Varicella-zoster-Virus (S. 123)
- allergisch (Kontakt- und atopische Dermatitis, S. 573)
- Quincke-Ödem (S. 546)
- Augenenzündungen (z. B. Ulcus corneae, S. 208)
- Panophthalmie (S. 319)
- Insektenstich

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Lidödem:** (Fortsetzung)

- Blepharochalasis (S. 110)
- Lymphödeme: hereditäres Lymphödem (S. 535), Elephantiasis filarosa und leishmania
- Melkersson-Rosenthal-Syndrom (S. 537)
- Dakryoadenitis (S. 145, -zystitis (S. 150)
- Phlegmone im Lid- (S. 126), Orbita- (S. 396), Gesichtsbereich
- Erkrankungen der nasalen Sinus

toxisch:

- z. B. Nierenerkrankungen (Abb. 2.1)
- Bakterientoxine (Scharlach), Parasitentoxine (Loa loa), Thallium, Jod
- venöser Stau (z. B. Thrombophlebitis der V. angularis u. V. ophthalmica; Sinus-cavernosus-Thrombose)

Allgemeinerkrankungen:

- Glomerulopathie
- Myositis, Dermatomyositis (S. 524)
- v. Mikulicz-Syndrom (S. 537)
- Myxödem
- Trichinose
- Anämie (S. 571)
- Schädelbasisfraktur
- Erysipel im Gesichtsbereich
- vasomotorische Migräne
- Lupus erythematodes (S. 574)
- Hepatitis
- Sjögren-Syndrom (S. 549)

sekundär:

- nach Operationen, Bestrahlung (S. 427), bei malignen Erkrankungen, Hauterkrankungen

Lidschwellung ohne Flüssigkeitseinlagerung:

- orbitale Fetthernie (Abb. 2.2), Tumoren, bilateral bei lokalisierter Amyloidose des AL-Typs (S. 206)

Linsenverlagerung (Ectopia lentis: Luxation: vollständige Verlagerung, Subluxation: partielle Verlagerung):

- Trauma (S. 247)
- Ziliarkörpertumor (S. 349)
- Uveitis luica (S. 339)
- Aniridie (S. 215)
- Megalokornea (S. 192)
- Pseudoexfoliations-Syndrom (S. 237)
- Marfan-Syndrom (S. 248)
- Marchesani-Syndrom (S. 248)
- Homocystinurie (S. 248)
- Hyperlysinämie
- Ehlers-Danlos-Syndrom (S. 525)
- Crouzon-Syndrom (S. 523)
- Apert-Syndrom (S. 517)
- Marshall-Syndrom (S. 536)
- Goltz-Gorlin-Syndrom (S. 528)
- Sulfat-Oxydase-Mangel
- Pseudoxanthoma elasticum (S. 545)
- Wildervanck-Syndrom (S. 555)
- Sturge-Weber-Syndrom (S. 352, selten)

Fortsetzung Tab. 2.2 ►

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Miosis** (Pupillenverengung)

- z. B.: Nahsehen (Synkinesie mit Konvergenz und Akkommodation)
- Iritis (S. 319)
- Keratitis (S. 207)
- Horner-Syndrom (Ursachen S. 231)
- Myotonie (S. 119)
- Syphilis (S. 339)/Argyll-Robertson-Pupille (S. 230)
- Morphinum, Opiate; Medikamente, z. B.: Cholinesterasehemmer, Cholinergika (z. B. Pilocarpin) (S. 234)
- kongenital (S. 230)
- Diabetes mellitus (S. 573)
- Konvergenzspasmus (S. 228)
- Clusterkopfschmerz (S. 522)
- Raeder-Symptomatik (S. 546)
- eitrige Meningitis
- Infektionen des Sinus cavernosus, der Fissura orbitalis superior
- Hypoxie

Mydriasis (Pupillenerweiterung):

- z. B.: Winkelblockglaukom (S. 242)
- nach intraokularem Eingriff (Sphinkterparese)
- Läsion des dritten Hirnnerven (S. 412)
- Schädelfraktur
- epi-, subdurales Hämatom; (meist ipsilateral, mit Verlust aller Reflexe)
- andere Raumforderungen wie Neoplasmen, Aneurysmen
- Adie-Syndrom (S. 231)
- Posner-Schlossman-Syndrom (S. 239)
- Pflanzenkontakt (z. B. Tollkirsche, Engelstropfpete, Bilsenkraut, Alraune) (S. 227)
- Medikamente, z. B.: Mydriatika/Zykloplegika (S. 37), Scopoderm (S. 234)
- nach Contusio bulbi (S. 428)
- Irissphinkterruptur (S. 432)
- Mittelhirntumoren/Parinaud-Syndrom (S. 112)
- Aortendilatation oder Endocarditis serosa (Roque-Zeichen: reflektorisch ausgelöste, linksseitige Mydriasis) (S. 573)
- akute Abdominalerkrankungen (Moskowskij-Zeichen: rechtsseitige Mydriasis)
- Zoster ophthalmicus (S. 125)
- Windpocken
- Tetanus
- Botulismus (S. 227)
- Blei
- Kohlenmonoxid
- organischer Phosphor
- intraokularer Fremdkörper (S. 432)
- Überraschung, Angst, Schmerz
- Epilepsie
- Migräne (S. 389), Chorea
- Urämie
- Eklampsie (S. 270)
- kongenital (M. sphincter pupillae fehlt)

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Photopsie** ("Blitze" sehen, Funken vor den Augen):

- Netzhautablösung (S. 261)
- Glaskörpertraktionen (S. 255)
- Phosphene (Lichtsensationen, Farben und Formen im Gesichtsfeld) durch schnelle Augenbewegungen
- okulodigitales Zeichen (S. 305)
- Retinitis, retinale Mikroemboli
- Glaukom (S. 235)
- Migräne (S. 389) und Epilepsie
- Hirnkontusion
- arteriovenöses Aneurysma
- fokale Läsionen in der Okzipitalregion
- vertebrobasiläre Durchblutungsstörung
- Thrombozytose (idiopathische)

Ptosis (Herabhängen des Oberlids) ab S. 113:

- z. B.: kongenital (S. 117)
- altersbedingt (S. 118)
- traumatisch
- Okulomotoriusparese (S. 113)
- Horner-Syndrom (S. 116)
- Myasthenie (S. 118)
- Dystrophia myotonica (S. 119)
- chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (S. 120)
- okulopharyngeale Muskeldystrophie (S. 121)
- (Marcus-)Gunn-Syndrom (S. 115)
- Marin-Amat-Phänomen (s. S. 536)
- Lambert-Eaton-Rooke-Krankheit (S. 533)
- Trimethadion-Embryopathie (S. 553)
- kongenitales familiäres Fibrosesyndrom (S. 417)
- orbitale Meningoenzephalozele
- Botulismus (S. 114)
- nach Botulinumtoxin-Injektion
- Blepharophimose (S. 106)
- Bindehautnarben
- nach ophthalmochirurgischem Eingriff
- Oberlidtumoren (S. 127)
- weiche Kontaktlinsen (S. 51)
- Lethargie, Schläfrigkeit
- Eklampsie (S. 114)
- Anämie (S. 114)
- Diabetes mellitus (S. 114)
- Vincristin (S. 114)
- Kortikosteroide (S. 114)
- Vergiftung (z. B. Arsen) (S. 114)
- Medikamente s. Tab. 3.4, S. 114
- Pseudoptosis s. Tab. 3.5, S. 115

Pupillenstörung, afferente (bei direkter Beleuchtung des erkrankten Auges keine oder eine verminderte Lichtreaktion beider Pupillen; s. a. Swinging-flashlight-Test, S. 27):

- Erkrankungen des N. opticus, z. B. Neuritis nervi optici (S. 370)
- Hirntumor (prägenikuläre Sehbahn)
- Netzhauterkrankungen (S. 260)
- Makulaerkrankungen (oft weniger ausgeprägt) (S. 281)

Fortsetzung Tab. 2.2 ▶

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Pupillenstörung, afferente**

- arterielle Gefäßverschlüsse (S. 273)
- Zentralvenenverschluss (deutlich bei ischämischem) (S. 271)
- Amblyopie durch Strabismus oder refraktiv (S. 401)
- traumatische Optikusneuropathie oder Retinopathie
- diabetische Retinopathie (S. 266)
- Neovaskularisationsglaukom (S. 240)
- malignes Lymphom (Retikulumzellsarkom) (S. 358)

Rubeosis iridis (Gefäßneubildung auf der Irisvorderfläche):

- diabetische Retinopathie (S. 266)
- Zentralvenenverschluss (S. 271)
- Karotisstenose (S. 573)

Auswahl weiterer Ursachen:

- Uveitis (S. 319)
- Retinoblastom (S. 294)
- Trauma
- Zentralarterienverschluss (S. 273)
- Venen-, Arterienastverschluss (S. 271 / 273)
- Takayasu-Arteriitis (S. 551)
- Riesenzellarteriitis (S. 373)
- Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396)
- Leber-Miliaraneurysmen (S. 275)
- Retinopathia praematurorum (S. 279)
- Sturge-Weber-Erkrankung (S. 352)
- Netzhautablösung (S. 261)
- persistierender hyperplastischer Glaskörper (S. 256)
- Coats-Krankheit (S. 275)
- Eales-Krankheit (S. 270)
- Pseudoexfoliationssyndrom (S. 237)
- essenzielle Irisatrophie (S. 215)
- chirurgische Eingriffe, z. B. Vitrektomie;
- Bestrahlungstherapie
- Norrie-Syndrom (S. 540)
- Sichelzellenanämie
- Neurofibromatose (S. 133)
- Lupus erythematoses;
- Tumoren, z. B. malignes Melanom, Medulloepitheliom (S. 359)

Schielen/Strabismus/Heterotropie (manifeste Abweichung eines Auges von der geforderten Blickrichtung) ab S. 400:

- Strabismus incomitans (Lähmungsschielen; paretisches Schielen; ab S. 409) durch Prozesse, die zu Muskellähmungen führen (zentrale Kontrollebene, Kerngebiete der entsprechenden Hirnnerven, weiterer Verlauf bis zu den jeweiligen Muskeln)
- Strabismus concomitans (nicht paretisches Schielen; ab S. 405)

Tränendrüsenanschwellung/-entzündung (Dakryoadenitis; S. 145):

- Folge von Entzündungen der Lider (S. 123) oder Konjunktiva (S. 156)
- Sarkoidose (S. 329)
- Heerfordt-Syndrom (S. 530)
- Mikulicz-Syndrom (S. 537)
- Aktinomyzeten
- Trachom (S. 166)
- Tuberkulose (S. 340)

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Tränendrüsenschwellung/-entzündung**

- Lepra, Syphilis (S. 340), Gonorrhö, Mumps, Mononukleose, Masern, Influenza, Varicella zoster (S. 125), Herpes simplex, Histoplasmose (S. 342), Typhus
- Tränendrüsentumoren (S. 147)

Tränensackschwellung/-entzündung (Dakryozystitis; S. 150):

- Infektionen der benachbarten Gewebe (z. B. Sinusitis, Trachom) (S. 166)
- systemische Infektionen (z. B. Influenza, Scharlach, Diphtherie, Varicella, Pocken, Tuberkulose, Syphilis; selten Lepra, Sarkoidose)
- Fremdkörper, Trauma, Tumoren, Pilze, Parasiten



Abb. 2.1 · Nephrogenes Lidödem

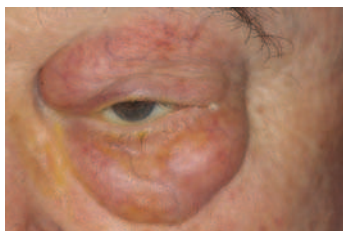
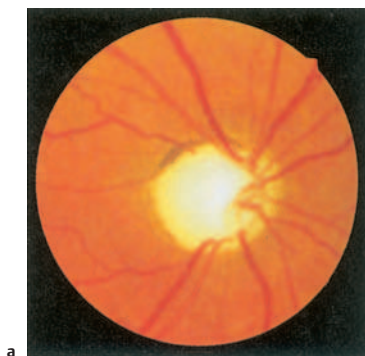
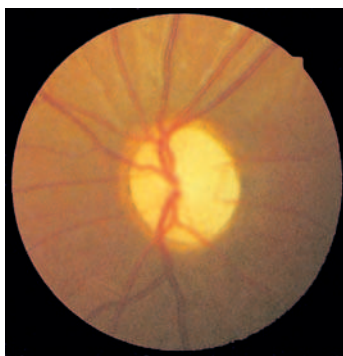


Abb. 2.2 · Fetthernie



a



b

Abb. 2.3 · Optikusatrophie; a) glaukomatös; der Gefäßbaum ist nach nasal verdrängt; die Gefäße knicken bajonettförmig ab; der Papillenrand ist unterminiert bei randständiger tiefer Exkavation; b) nicht glaukomatös; die Papille ist nicht exkaviert, die Gefäße sind nicht verlagert; der neuroretinale Randsaum ist blass

2.3 Leitbefunde am Augenhintergrund und ihre Differenzialdiagnosen



Abb. 2.4 • Diabetische nicht proliferative Retinopathie mit Mikroaneurysmen und harten Exsudaten (Pfeil) sowie Cotton-wool-Herden (Pfeilspitze)

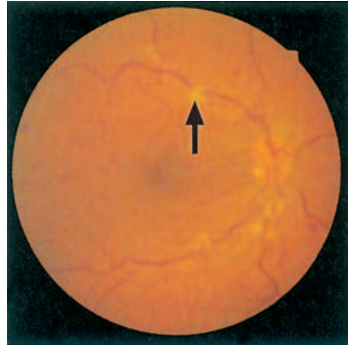


Abb. 2.5 • Fundus hypertonicus mit Papillenödem, Engstellung der Arterien, venösen Kaliberschwankungen und Cotton-wool-Herden (Pfeil)

2.3 Leitbefunde am Augenhintergrund und ihre Differenzialdiagnosen

Leitbefunde am Augenhintergrund und ihre Differenzialdiagnosen (Tab. 2.3)

Tabelle 2.3 • Leitbefunde am Augenhintergrund und ihre Differenzialdiagnosen

Circinata-Figur (am hinteren Augenpol gelegener voll- oder unvollständiger Ring harter Exsudate):

- Arteriosklerose, altersabhängige Makuladegeneration (S. 281), disziforme Makuladegeneration, Netzhautblutungen
- Astvenenthrombose (S. 271)
- diabetische Retinopathie (S. 266)
- retinale Teleangiektasie/Coats-Krankheit (S. 275)
- retinales Makroaneurysma
- retinales kapilläres Hämangiom (Hippel-Erkrankung S. 277)
- selten: Glaukom, Netzhautablösung (S. 261)
- Anämie (S. 571)
- Leukämie (S. 573)

Cotton-wool-Herd (Mikroinfarkt im Bereich der retinalen Nervenfaserschicht; lokalisierte Schwellung, rund oder oval, blass, gelbweiß/grauweiß, unscharfe, gefiederte Ränder Abb. 2.4/Abb. 2.5):

- unspezifisches Zeichen für eine retinale Ischämie
- maligner Hypertonus (S. 269)
- Diabetes mellitus (S. 266)
- Gestose (S. 270)
- AIDS (S. 335)
- hypotensive Retinopathie (S. 275)

Tabelle 2.3 · Fortsetzung

- Kollagenosen (z. B. Lupus erythematoses [S. 573] Periarteriitis nodosa [S. 543], Sklerodermie [S. 524] Dermatomyositis [S. 524], rheumatoide Arthritis mit Scleromalacia perforans) (S. 190)
- schwere Anämien/Blutverlust (S. 571)
- Leukämie (S. 573)
- Dysproteinämie
- Plasmozytom (S. 574)
- Makroglobulinämie (S. 574)
- subakute bakterielle Endokarditis (S. 573)
- Pneumonie
- rheumatisches Fieber
- Purtscher-Retinopathie (S. 440)
- Nierenversagen
- Hodgkin-Krankheit
- akute Pankreatitis
- Phäochromozytom
- Takayasu-Arteriitis (S. 551)
- Bestrahlungsfolge (S. 428)

Epiretinale Gliose (Membran auf der inneren Netzhautoberfläche):

- nach retinaler Photokoagulation, Kryotherapie (S. 456)
- nach Netzhautoperationen (S. 481)
- nach stumpfen oder perforierenden Verletzungen (S. 428)
- proliferative Vitreoretinopathie (S. 263)
- nicht proliferative retinale Gefäßerkrankungen (S. 265)
- rhegmatogene Netzhautablösung (S. 262)
- Retinitis pigmentosa (S. 299)
- Sichelzellenkrankheit (S. 575)
- Glaskörperblutung (S. 255)
- idiopathisch

Exsudate, harte (kleine weiße oder gelbweiße Lipoproteinablagerungen mit scharfen Rändern; oft leicht wächsern oder glänzend in der äußeren plexiformen Netzhautschicht Abb. 2.4):

- Diabetes mellitus (S. 573)
- Hypertonus (S. 269)
- retinale Teleangiectasie (Coats-Krankheit) (S. 275)
- strahleninduziert (S. 428)
- Ursachen der Circinata-Figur (s. o.)

Kirschroter Makulafleck (der orange Reflex der intakten Chorioidea schimmert im Foveabereich durch und wird von ödematöser oder verdickter, weißer Netzhaut umgeben):

- Zentralarterienverschluss (S. 273)
- Gangliosidose GM1 – 1/GM2 – 1/GM2 – 2, Niemann-Pick-Krankheit (S. 528) (S. 540)
- Mukopolysaccharidose I–H, VII (S. 172, 173)
- Sialidose Typ I/II (S. 549)
- Farber-Krankheit (S. 526)
- Hallervorden-Spatz-Krankheit (S. 529)
- metachromatische Leukodystrophie (S. 534)
- subakute sklerosierende Panenzephalitis (S. 543)
- akuter Verschluss der kurzen Ziliar- und Chorioidalarterien (z. B. postoperativ, wenn lange Druck auf das Auge ausgeübt wurde)
- bei Arteriitis temporalis (S. 373), Periarteriitis nodosa
- Sichelzellenkrankheit, thrombotische infektiöse Arteriitis, wie Mukormykose, Embolie, Hyperthermie

Fortsetzung Tab. 2.3 ▶

Tabelle 2.3 · Fortsetzung

Makulastern (sternförmige Makulafalten durch ödematöse Flüssigkeit (lipidreiches Exsudat in der äußeren plexiformen Henleschicht wird durch die Mikroglia aufgenommen), evtl. von harten Exsudaten umgeben):

- hypertensive Retinopathie (S. 269)
- zerebrales oder okulares Trauma
- Verschluss einer A.arterie oder Vene zur Versorgung der zentralen Netzhaut (S. 271)
- retinale Periphlebitis (S. 270)
- juxtapapilläre Chorioiditis (S. 344)
- diabetische Optikusneuropathie (S. 372)
- Neuritis nervi optici/Papillitis (z. B. bei Sarkoidose, Syphilis, bakteriell septisch) (S. 370)
- diffuse unilaterale subakute Neuroretinitis (S. 325)
- idiopathische sternförmige Neuroretinitis Leber (S. 324)
- selten bei demyelinisierenden Erkrankungen
- Masern, Influenza, Meningitis, Erysipel, Psittakose (S. 324)
- Behçet-Krankheit (S. 330)
- Zahnentzündungen
- Tuberkulose (S. 341), Syphilis (S. 339)
- Kokzidioidomykose (S. 325)
- Parasiteninfestationen (Taenia, Giardia, Ankylostoma)
- *inkompletter Makulastern* (Makulafächer; temporaler Anteil fehlt): Stauungspapille (S. 366)

Mikroaneurysma (lokalisierte sackförmige Erweiterung einer Kapillare; roter Fleck mit scharfen Rändern):

- Diabetes mellitus, hypertensive Retinopathie (S. 269)
- AIDS (S. 335)
- retinale Teleangiektasie (Coats-Krankheit) (S. 275)
- retinaler Venenverschluss (S. 271)
- chronische Uveitis (S. 319)
- Makroglobulinämie (S. 574)
- Sichelzellenkrankheit (S. 575)
- hypotensive Retinopathie (S. 275)
- Bestrahlungsfolge (S. 427)
- Retinoblastom (S. 294)
- Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica (S. 551)

Neovaskularisation, retinal/papillär (Wachstum von Blutgefäßen im Papillenbereich, auf oder über dem Netzhautniveau mit Ursprung und Verbindung zum präexistenten Gefäßbett):

- z. B.: proliferative Vitreoretinopathie (S. 263)
- Diabetes mellitus
- traumatische Netzhautveränderungen (Contusio, Fremdkörper, perforierend; ab S. 428)
- retinaler Venenverschluss (S. 271)
- Retinopathia praematurorum (S. 279)
- Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (S. 331)
- Eales-Krankheit (S. 270)
- retinale Teleangiektasie (Coats-Krankheit) (S. 275)
- serpiginöse Chorioiditis (S. 333)
- Rötelnembryopathie (S. 547)
- Takayasu-Krankheit, hypotensive Retinopathie (S. 275)
- Sichelzellenkrankheit (S. 575)
- Makroglobulinämie (S. 574)
- Behçet-Krankheit (S. 330)
- Hippel-Lindau-Syndrom (S. 277)
- Toxoplasmose (S. 344)

Tabelle 2.2 · Fortsetzung**Neovaskularisation, retinal/papillär** (Fortsetzung)

- Thrombangiitis obliterans (S. 552)
- Bestrahlungsfolge (S. 427); möglich bei: Glaukom (chronisch, unkontrolliert, nach Gefäßverschluss), Stauungspapille, Neuritis nervi optici

Neovaskularisation, chorioidale (von der Choriokapillaris aus gelangen neu gebildete Gefäße durch einen Defekt in der Bruch-Membran):

- z. B.: altersabhängige Makuladegeneration (S. 281)
- hohe Myopie (etwa ab -8,0 dpt) (S. 313)
- Drusen der Papille (S. 365)
- Angioid streaks (S. 317)
- Rötelnembryopathie (S. 547)
- Contusio bulbi (S. 428)
- fokale hämorrhagische Chorioretinopathie (S. 342)
- serpiginöse Chorioiditis (S. 333)
- Birdshot-Retinochorioidopathie (S. 333)
- nach Photokoagulationen
- Toxoplasmose (S. 344)

Blutung, intraretinal punkt-, fleck-, zungenförmig in den inneren Netzhautschichten gelegen mit unscharfen Rändern), prä-, subretinal:

- z. B. Diabetes mellitus
- Zentralvenenverschluss (S. 271)
- hypertensive Retinopathie (s. Abb. 2.5) (S. 269)
- altersabhängige Makuladegeneration (disziform (S. 281))
- AIDS (S. 335)
- Papillenödem (S. 366)
- Drusen der Papille (S. 365)
- Subarachnoidalblutung
- Bestrahlungsfolge (S. 427)
- traumatische Retinopathie Purtscher (S. 440)
- Kindesmisshandlung
- weitere Traumen wie Contusio bulbi, perforierende Augenverletzung mit/ohne Fremdkörper, Elektrizität, Hypothermie (S. 426)
- entzündliche Erkrankungen (z. B. subakute bakterielle Endokarditis) (S. 573)
- Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396)
- Sinus-cavernosus-Thrombose (S. 549)
- Leukämie (S. 573)
- Makroglobulinämie (S. 574)
- Plasmozytom (S. 575)
- Para- und Dysproteinämien
- Sichelzellenkrankheit (S. 575)
- Syphilis (S. 339)
- Incontinentia pigmenti (S. 531)
- Behçet-Krankheit (S. 330)

Optikusatrophie (Schwund des Sehnervens infolge verschiedener Krankheitsprozesse, der klinisch durch verschiedene Grade von Papillenblässe, -avaskularität und -exkavation gekennzeichnet ist; der Ausdruck sollte nur gebraucht werden, wenn außerdem eine Funktionseinschränkung besteht), s. Abb. 2.3:

- z. B.: Netzhaut-/Aderhauterkrankungen (z. B. Chorioretinitis, Retinitis pigmentosa, Neurolipidosen (Tab. 16.6, S. 314), Myopia magna
- postinflammatorisch (z. B. nach Neuritis nervi optici)

Fortsetzung Tab. 2.3 ►

Tabelle 2.3 · Fortsetzung**Optikusatrophie (Fortsetzung)**

- Erkrankungen des Zentralnervensystems (z. B. multiple Sklerose, S. 574 neurodegenerative Syndrome)
- metabolisch/toxisch (z. B. Diabetes mellitus, Tabak-/Alkoholabusus, S. 374)
- traumatisch (z. B. Contusio bulbi, Avulsio nervi optici, S. 428)
- Druck und Traktion (z. B. Glaukom (S. 235))
- sehr lange bestehendes Papillenödem (S. 366)
- arteriosklerotisches Gefäß mit Druck auf den N. opticus (S. 549)
- Aneurysmen der Hirnarterien (S. 387)
- Kraniosynostosis
- Tumoren (z. B. Optikusgliom [S. 381], -meningeom [S. 382]; Hypophysentumor)
- endokrine Ophthalmopathie (S. 393, Störung der Gefäßzirkulation (z. B. Zentralarterienverschluss; Verschluss der A. carotis interna; schwere viszerale Blutungen) (S. 273))
- Syndrome mit Optikusatrophie (S. 365)

Papillenexkavation, vergrößerte:*ohne Atrophie:*

- Makropapille
- Kolobome (S. 362)

mit Atrophie:

- Glaukom (S. 235)
- Spätstadium nach Arteriitis temporalis (S. 373)
- Spätstadium einer traumatischen Optikusatrophie (S. 365)
- Folge schwerer viszeraler Blutungen
- Empty-sella-Syndrom (S. 388)
- Myopie (S. 313)
- manchmal bei Orbitatumoren (S. 399)

Papillenödem (ein- oder beidseitige Schwellung des Sehnervenkopfes) (s. auch Stauungspapille; Abb. 2.5):

- Neuritis nervi optici (S. 370)
- arteriitische/nicht arteriitische Optikusatrophie (ab S. 372)
- Zentralvenenverschluss (S. 271)
- Tumoren im Papillenbereich, retrobulbär, Optikusmeningeom, -gliom (S. 380)
- Hypertonie (Abb. 2.5)
- Optikusscheidenzysten
- endokrine Ophthalmopathie (S. 393)
- Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396)
- Drusenpapille (S. 365)
- Leber-Optikusatrophie (initial; S. 364)
- Uveitis (S. 319)
- diffuse unilaterale Neuroretinitis (S. 325)
- akute multifokale Retinitis (S. 324)
- Leber-sternförmige-Retinitis (S. 324)
- Lymphom (infiltrativ)
- Leukämie (infiltrativ) (S. 573)
- Sarkoidose (S. 329)
- juveniler Diabetes mellitus (S. 573)
- okuläre Hypotonie („Stauungspapille e vacuo“) (S. 246)
- Pseudopapillenödem (S. 365)

Syndrome:

- Akrodynie (S. 516)
- Apert-Syndrom (S. 518)
- Arnold-Chiari-Sequenz (S. 518)
- Camurati-Engelmann-Syndrom (S. 520)

Tabelle 2.3 · Fortsetzung**Papillenödem** (Fortsetzung)

- Chediak-Higashi-Syndrom (S. 521)
- Crouzon-Syndrom (S. 523)
- Dermatomyositis (S. 524)
- Crohn-Krankheit (S. 523)
- Fabry-Krankheit (S. 526)
- fibröse Dysplasie (S. 526)
- Gefäßmissbildung, zerebrale arteriovenöse mit Makulaexsudaten
- Hyperviskositätssyndrom (S. 530)
- hypothalamischer Symptomenkomplex
- Kleinhirnbrückenwinkel-Symptomatik (S. 532)
- Leukodystrophie, orthochromatische (S. 534)
- McCune-Albright-Syndrom (S. 536)
- Melkersson-Rosenthal-Komplex (S. 537)
- Mukopolysaccharidose II, III, IV (S. 538)
- Neuromyelitis optica (Devic) (S. 540)
- Osteopetrosis familiaris (S. 542)
- Paget-Krankheit (S. 542)
- Periarteriitis nodosa (S. 543)
- Panenzephalitis, subakute sklerosierende (S. 543)
- Papulose, maligne atrophische (S. 543)
- Parkinson-Krankheit (S. 543)
- Pelizaeus-Merzbacher-Krankheit (S. 543)
- Pigmentdermatose, anhidrotische retikuläre (S. 544)
- polyglanduläres Autoimmun-(PGA-)Syndrom, Typ I (S. 544)
- Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré (S. 545)
- Porphyrrien (S. 545)
- Prieur-Griscelli-Syndrom (S. 545)
- Quincke-Syndrom (S. 546)
- Raynaud-Syndrom (S. 546)
- Sinus-cavernosus-Symptomatik, vordere (S. 549)
- tubuläre Stenose mit Hypokalzämie (S. 553)
- Vogt-Koyanagi-Harada-Sequenz (S. 331)
- Wegener-Granulomatose (S. 555)
- Whipple-Krankheit (S. 555)
- Wyburn-Mason-Syndrom (S. 556)

Periphlebitis (weißliche Einscheidungen um Venen aus entzündlichem Zellinfiltrat oder kerzenwachsähnliche Einscheidungen aus granulomatösen Veränderungen):

- Eales-Krankheit (S. 270)
- Zoster ophthalmicus (S. 125)
- Sarkoidose (S. 329)
- Syphilis (S. 339)
- Tuberkulose (S. 340)
- Behçet-Krankheit (S. 330)
- sympathische Ophthalmie (S. 332)
- multiple Sklerose (S. 574)

Pigmentretinopathie (punktförmig, verklumpt ("Salz und Pfeffer,") oder knochenbälkchenartig):

- z. B.: Carrier der Chorioiderämie, des okularen Albinismus (S. 219)
- kongenitale Syphilis
- Leber-kongentiale Amaurose (S. 305)
- Röteln-Retinitis (S. 547)

Fortsetzung Tab. 2.3 ▶

Tabelle 2.3 · Fortsetzung**Pigmentretinopathie**(Fortsetzung)

- traumatische Retinopathie (S. 431)
- Siderose/Hämosiderose (S. 441)
- Goldmann-Favre-Syndrom (S. 300)
- Retinitis pigmentosa (Differenzialdiagnose der Retinitis pigmentosa s. Tab. 16.3, S. 304)
- Medikamente, z. B.: Desferioxamin, Resochin, Thiroidazin, Chlorpromazin, Tamoxifen (S. 291)

Stauungspapille (beidseitige Papillenschwellung ohne Funktionsverlust bei erhöhtem intrakraniellen Druck; s. auch Papillenödem/Syndrome):

- intrakranieller Tumor (muss immer ausgeschlossen werden)

allgemein:

- erhöhte Liquorproduktion
- herabgesetzte Liquorabsorption (z. B. Pseudotumor cerebri) (S. 369)
- hoher Proteingehalt des Liquors
- obstruktiver Hydrozephalus
- erhöhtes zerebrales Blutvolumen (z. B. arteriovenöse Shunts)
- Obstruktion des zerebralen Abflusses; z. B.: Pseudotumor cerebri (S. 369)
- Rückenmarktumoren
- Subarachnoidalblutung, intrazerebrale Blutung
- Meningitis, Enzephalitis
- karzinomatöse „Meningitis“
- Vena-jugularis-Kompression
- Sinusthrombose (S. 549)
- Chirurgie im Nackenbereich
- Leukämie (S. 573)
- Polyzythämie
- Eisenmangelanämie (S. 571)
- Urämie
- toxisch/Medikamente (z. B. Blei, Arsen, Hypervitaminose A, Lithium, Nalidixinsäure, Tetracycline, Amiodaron, Danazol, Nitrofurantoin, orale Kontrazeptiva, systemische Steroidtherapie und deren Abbruch)
- Schwangerschaft (S. 568)
- Eklampsie (S. 270)
- Thyreotoxikose (S. 573)
- systemischer Lupus erythematosus (S. 574)
- Schlafapnoe
- Herzinsuffizienz
- kongenitale kardiale Zyanose
- Lungenemphysem
- hypertensive Enzephalopathie
- Syphilis (S. 339)
- AIDS (S. 335)

Tortuositas vasorum (verstärkte Schlingelung der Gefäße):

- z. B. retinale Teleangiectasie (Coats-Krankheit; S. 275)
- Retinopathia praematurorum (S. 279)
- Hypertonie (S. 269)
- beginnender Zentralvenenverschluss (S. 271)
- Eales-Krankheit (S. 270)
- atypische Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396)
- Stauungspapille (S. 366)
- hereditär arteriell

Tabelle 2.3 · Fortsetzung**Tortuositas vasorum** (Fortsetzung)

- retinales kapilläres Hämangiom (Hippel-Krankheit; S. 277)
- Makroglobulinämie (S. 574)
- Polyzythämie, Leukämie, Dysproteinämie, Kryoglobulinämie
- Sichelzellenkrankheit, Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica (S. 551)
- familiäre Dysautonomie, Mukopolysaccharidose VI, Fabry-Krankheit (S. 526), Chromosom 5p⁻-Syndrom (S. 521)
- Down-Syndrom (S. 524)

Vaskulitis (Gefäßeinscheidungen durch weiße Exsudate, fleckförmig oder entlang von Gefäßsegmenten und Netzhautblutungen aus den erkrankten Gefäßen):

- Uveitis (S. 319)
- Eales-Krankheit (S. 270)
- Zoster ophthalmicus (S. 125)
- Sarkoidose (S. 329)
- Behçet-Krankheit (S. 330)
- Borreliose (S. 341)
- Syphilis (S. 339)
- Tuberkulose (S. 340)
- Mononukleose
- Zytomegalie-Retinitis (S. 338)
- sympathische Ophthalmie (S. 332)
- Toxoplasmose (S. 344)
- Brucellose
- Zoster ophthalmicus (S. 125)
- Rickettsien-Infektionen
- Amöbiasis (S. 210)
- Thrombangiitis obliterans (S. 552)

3 Lider

3.1 Angeborene Lidanomalien

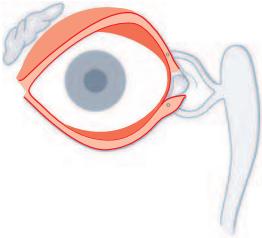
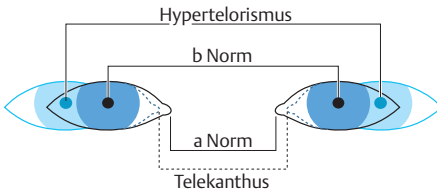


Abb. 3.1 • Lider (vgl. Abb. 3.3)



- Telekanthus
(vergrößerte Distanz der medialen Kanthi)
- Hypertelorismus
(vergrößerter Pupillenabstand durch vergrößerten Orbitaabstand)

Abb. 3.2 • a = normaler Abstand der beiden medialen Kanthi; b = normale Interpupillardistanz

Kongenitale Lidanomalien

- ▶ **Kryptophthalmus (Ablepharie):** Komplettes Fehlen der Lider, Haut verläuft kontinuierlich von der Stirn über die Orbitae zu den Wangen, sehr selten.
- ▶ **Mikroblepharon:** Vertikale Verkürzung der Lider (Abstand Mittelpunkt der Augenbraue zu Lidrand bei geschlossenen Lidern verkürzt).
- ▶ **Lidkolobom:** Liddefekt, S. 106.
- ▶ **Euryblepharon:** Vergrößerung der Lidspalte (normal 28–30 mm × 12–14 mm).
- ▶ **Blepharophimose:** S. 106.
- ▶ **Dystopia canthorum:** Auswärtsverlagerung der inneren Kanthi (externe Kanthi normal in Form und Position, Lidspalte horizontal verkürzt, Pseudo-Esotropie; Tränenpünktchen nach lateral verlagert, Canaliculi verlängert, Epiphora).
- ▶ **Telekanthus** (angeboren oder erworben; Abb. 3.2): Vergrößerte Distanz der medialen Kanthi (Norm: Geburt 20 ± 2 mm; 2. LJ $26 \pm 1,5$ mm) bei normalem Pupillenabstand (Norm: Geburt 39 ± 3 mm; 2. LJ 48 ± 2 mm; Erwachsene etwa 62 ± 3 mm).
- ▶ **Schräge Lidspalten(achsen):**
 - ▶ a) mongoloide Lidspalten: Verlagerung der Lidspaltenachse nach oben außen.
 - ▶ b) antimongoloide Lidspalten: Verlagerung der Lidspaltenachse nach außen unten.
- ▶ **Kongenitale Lidfalten:**
 - **Epikanthus:** Halbmondförmige Lidfalte, die den inneren Kanthus überlappt und verdeckt und deren Konkavität nach lateral gerichtet ist; entspringt im Oberlid, verläuft halbmondförmig um den inneren Kanthus und verliert sich im Unterlid (Abb. 3.4).

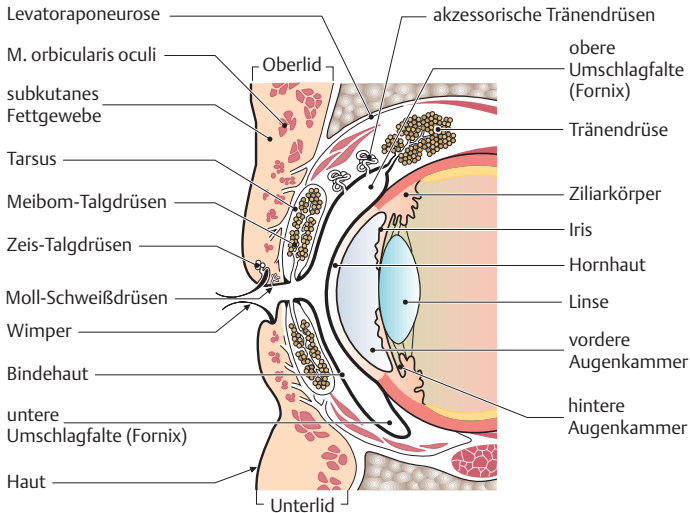


Abb. 3.3 · Anatomie von Lid, Tränendrüse und vorderem Augenabschnitt (schematischer Querschnitt)

- **Beachte:** Bei Kindern aller Rassen vorhanden, verschwindet bei Kauasiern spontan während der Kindheit (nicht bei Orientalen und Menschen mit einem flachen Nasenrücken). Pseudostrabismus: Innenschielen wird hierdurch vorgetäuscht (Hornhautreflexbildchen aber parallel, keine Einstellbewegungen).
- **Epikanthus inversus:** Sichelförmige Lidfalte am medialen Unterlidrand ist größer als am Oberlid; Falte entspringt im Unterlid, verläuft halbmondförmig nach oben und verliert sich im Oberlid; Kombination mit Ptosis.
 - **Epiblepharon:** Horizontal orientierte Lidfalten, parallel zum Lidrand, diesen etwas überlappend, meist nasal deutlicher; Auftreten und Verlauf wie beim Epikanthus (s.o.).
- **Kongenitale Lidrandanomalien:**
- **Entropium und Ektropium** S. 108.
 - **Ankyloblepharon:** Horizontale Verkürzung der Lidöffnung mit Fusion der Lidränder am äußeren oder inneren Kanthus.
- **Kongenitale Anomalien der Wimpern und Augenbrauen:**
- **Trichomegalie:** Lange Wimpern (z.B. bei branchio-okulo-fazialem Syndrom [BOFS], Lange-Syndrom).
 - **Polytrichosis:** Vermehrte Wimpernanzahl.
 - **Distichiasis:** Zusätzliche Wimpernreihe, S. 107; Tristichiasis: drei Wimpernreihen (z.B. bei Gingivafibromatose mit Hypertrichose); Tetrastichiasis: vier Wimpernreihen.
 - **Ektopische Wimpern:** Sehr selten (z.B. Wimpern im Oberlid).
 - **Pili torti:** Wimpern brüchig, kurz, spärlich, verdreht, entspringen in ungewöhnlichen Winkeln (z.B. bei bestimmten Ektodermaldysplasie-Syndromen).
 - **Monilethrix** (Aplasia pilorum intermittens): Spindelhaare; sehr brüchig; im Wimpernverlauf wechseln Anschwellungen mit Einschnürungen (vgl. Monilethrix-Syndrom).

3.1 Angeborene Lidanomalien

- **Synophrys:** Fusion der Augenbrauen über der Mittellinie (z.B. bei Lange-Syndrom).
- **Hertoghe-Zeichen:** Ausfall der seitlichen Augenbrauenanteile (z.B. Hypothyreose).

Blepharophimose-Syndrom

- **Definition:** Vererbte Dysplasie der Augenlider, bei Frauen Ovarialinsuffizienz möglich.
- **Leitbild:** Beidseitige Lidspaltenverengung und -verkürzung.



Abb. 3.4 · Blepharophimose und Epicanthus beiderseits

- **Diagnostik/Symptome:** Inspektion: Beidseitige Lidspalten-Verengung und -Verkürzung bei normaler Ausdifferenzierung der Lider.
- **Genetik:** Autosomal-dominant; Genort vermutlich: 3q22.3–q23.
- **Weitere okuläre Befunde:** Ptosis (S. 113; Ursache: Defizit von Levatormuskelfasern, Ersatz durch hyalinfibröses Gewebe), Telekanthus (s. o.), Epicanthus inversus (s. o.), kongenitales Ektropium (S. 109), Mikrophthalmus (S. 243), Anophthalmus (S. 143), Heterotopie der Fovea. Lateral verlagerte Tränenpünktchen, Mikrokornea, Strabismus divergens, Hyperopie, Nystagmus.
- **Assoziationen** (mögliche systemische Beteiligungen):
 - Proportionierter Zwergwuchs, faciale Hemiatrophie, Mongolismus, kongenitale Kardiomyopathie; bei Frauen Ovarialinsuffizienz.
 - Waardenburg-Syndrom, Ohdo-Blepharophimose-Syndrom, Marden-Walker-Syndrom (s. jeweils u. Syndrome).
- **Manifestationsalter:** Bei der Geburt in voller Ausprägung vorhanden.
- **Verlauf/Komplikationen:** Keine Progression; evtl. Amblyopie (S. 401).
- **Differenzialdiagnose:** Epicanthus (s.o.), Epicanthus inversus (s.o.), Ptosis (S. 113).
- **Therapie:**
 - Konservativ: Ausschluss: Strabismus (S. 400), Refraktionsanomalie (S. 46; ggf. Korrektur), Amblyopie (ggf. Behandlung);
 - Chirurgisch: Plastische Chirurgie s. Spezialliteratur; Zeitpunkt: 3.–5. LJ, bei schwerer Ptosis früher.

Lidkolobom

- **Definition:** Angeborene oder erworbene Spaltbildung des Lides.
- **Leitbild:** Liddefekt.
- **Diagnostik/Symptome:** Inspektion: Liddefekt, evtl. symmetrisch, multipel, der bevorzugt den Lidrand und meist die ganze Liddicke betrifft; über ein narbiges Band kann eine Verbindung zur Orbita bestehen; der Defekt kann mit narbigem Gewebe ausgefüllt, evtl. mit bulbären Strukturen verwachsen sein.
- **Weitere okuläre Befunde:** Durch Exposition schwere Hornhautkomplikationen möglich.

- ▶ **Assoziation:**
 - Treacher-Collins-Syndrom (s. Syndrome S. 552).
 - Goldenhar-Symptomenkomplex (s. Syndrome S. 528; Lidkolobom meist unilateral zwischen mittlerem und innerem Oberliddrittel, bilaterale Limbusdermoide).
- ▶ **Therapie:**
 - Konservativ: Bei Hornhautkomplikationen vgl. Lagophthalmus, S. 112.
 - Chirurgisch: Plastische Deckung.

Kongenitale Polytrichosis der Zilien/Distichiasis

- ▶ **Leitbild:** Zusätzliche Wimpernreihe.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Anamnese: Fremdkörpergefühl, Tränen durch Trichiasis (s. u.).
- ▶ **Genetik:** Sporadisch oder autosomal-dominant.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Kongenitales Entropium (S. 108); Tarsus fakultativ rudimentär oder fehlend, Blepharophimose (s. o.).
- ▶ **Assoziation:** Hereditäres Lymphödem (Typ I Nonne-Milroy/Typ II Meige, Gingivafibromatose mit Hypertrichose, Mikroblepharie Tost, s. jeweils u. Syndrome).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Polytrichosis (zusätzliche, meist fehlstehende Wimpern) durch z. B. Trauma (Verbrennung, Verätzung) mit Narbenbildung, Pemphigoid (S. 161), Stevens-Johnson-Syndrom (S. 162).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine spontane Besserung; Trichiasis.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: Epilation (S. 108); Kryotherapie und Laserkoagulation s. Trichiasis, S. 108).

Kongenitale Ptosis

- ▶ Siehe S. 117.

3.2 Sekundäre Lidanomalien

Trichiasis

- ▶ **Leitbild:** Einwärtskehrung und Reiben von fehlstehenden Wimpern auf der Hornhaut (Abb. 3.5).



Abb. 3.5 · Entropium des Unterlids mit Trichiasis: Die Unterlidkante ist nach innen gekehrt, ihre Wimpern reiben bei Augenbewegungen auf der Hornhaut

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Anamnese: Fremdkörpergefühl, Tränenträufeln.
- ▶ **Ursache:** Lidkantenfehlstellung durch Narbenbildung infolge Verbrennung, Verätzung, Trauma (s. Entropium, S. 108); Distichiasis (s. u.).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Oft mit Blepharitis (S. 123) assoziiert.
- ▶ **Manifestationsalter:** Alters- und geschlechtsunabhängig.

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch; Erosio corneae (S.438), Ulcus corneae (S.194), Pannus corneae (fibrovaskuläres Gewebe zwischen Epithel und Bowman-Membran).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Evtl. therapeutische Kontaktlinse als temporäre Maßnahme.
 - *Chirurgisch:* Epilation: Entfernung der Wimpern mit der Wimpernpinzette; Wiederholung alle 2–6 Wochen.
 - Kryotherapie: Applikation von Kryoeffekten am Austrittsort der fehlstehenden Zilien in doppeltem Gefrierzyklus (2×40 Sek.) nach Infiltrationsanästhesie (vgl. S.447) des Lidrandes; anschließend Entfernung der Wimpern mit Wimpernpinzette.
 - Laserkoagulation: Lidkanteneversion, Applikation von Lasereffekten am Austrittsort der fehlstehenden Zilien (Herdgröße $50\mu\text{m}$, $0,1\text{ Sek.}$, $100\text{--}150\text{ mW}$); anschließend Entfernung der Wimpern mit Wimpernpinzette.

Entropium

- ▶ **Definition:** Kongenital, narbenbedingt, mechanisch, spastisch oder altersbedingte Einwärtsdrehung des Lidrandes.
- ▶ **Leitbild:** Einwärtsdrehung des Lidrandes (vorwiegend des Unterlides; Abb. 3.5).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Anamnese: Fremdkörpergefühl, Tränenträufeln durch Trichiasis (s. o.).
- ▶ **Ursache:**
 - *Narbenbedingt:* Trauma (Verätzung, Verbrennung, Unfall), Stevens-Johnson-Syndrom (S.162), Pemphigoid (S.161), schwere Entzündungen, Trachom (S.166).
 - *Altersbedingt:* Im Alter auftretende Veränderungen der Lidstrukturen (Tarsus dünner, atrophisch; Schwächung der Unterlidretraktoren; Dehnung der Lidbänder; „Überreiten“, des präseptalen [unteren] Anteils des M. orbicularis oculi über den prä tarsalen [oberen] Anteil; Atrophie des orbitalen Fettgewebes).
 - *Kongenital:* Hypertrophie der Haut, die dem Lidrand parallel und direkt vorgelagert ist (milde Form: Epiblepharon; S.105).
 - *Mechanisch:* Enophthalmus (Zurücksinken des Auges in die Orbita); Phthisis bulbi (Schrumpfung des Augapfels); Mangel an orbitalem Fett; Abulbie (Fehlen des Augapfels); zu kleine Prothese; Schwellung des proximalen Lidanteils z.B. durch ein Chalazion (S.130), Hyperplasie der Konjunktiva in der Nähe der Fornices, fehlender Tarsus, Blepharophimose (S.106).
 - *Spastisch:* Blepharospasmus (S.121); akut durch okuläre Irritationen z.B. Hornhaut- oder Lidbindehaut-Fremdkörper.
- ▶ **Manifestationsalter:** Kongenital; altersbedingte Form etwa um das 75. LJ; übrige Formen in jedem Alter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Gefahr von Erosio corneae (S.438), Ulcus corneae (S.194), Pannus corneae (S.193); kongenitales Entropium: normalerweise spontanes Verschwinden innerhalb der ersten beiden LJ; akutes spastisches Entropium: nach Beseitigung des auslösenden Agens rasche Besserung.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Vorübergehend Zügelpflaster siehe Abb.3.6: Zurückziehen des präseptalen Musculus-orbicularis-Anteils vom prä tarsalen.
 - *Chirurgisch:* S.491; Indikation für die kongenitale Form: Komplikationen oder fehlende spontane Besserung.

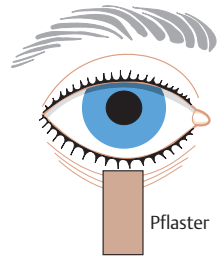


Abb. 3.6 · Zügelplaster zur vorübergehenden Behandlung eines Entropiums des Unterlids: Der präseptale M.-orbicularis-Anteil wird vom prä tarsalen zurückgezogen

Ektropium

- ▶ **Definition:** Spastisch, narbig oder mechanisch bedingte Auswärtsdrehung des Lidrandes. Weitere Formen sind das altersbedingte und paralytische Ektropium des Unterlids sowie das marginale Ektropium des tarsalen Unterlids.
- ▶ **Leitbild:** Auswärtswendung des Lidrandes (Abb. 3.7).



Abb. 3.7 · Ektropium des Unterlids, medial betont; das Unterlid ist nach außen gewendet (evertiert)

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Anamnese: Epiphora (Tränenträufeln).
 - Inspektion: Auswärtswendung des Lidrandes, Rötung der Konjunktiva.
 - ▶ **Beachte:** Bei paralytischem Ektropium Lidschluss unmöglich.
- ▶ **Ursache:**
 - Altersbedingt: Altersveränderung der Lidstrukturen (Erschlaffung von Lidhaut, medialen und lateralen Lidbändchen, Schwäche des prä tarsalen Anteiles des M. orbicularis).
 - Spastisch: Lidspasmen.
 - Paralytisch: Schwäche des M. orbicularis oculi meist als Folge einer Fazialisparese.
 - Marginal (tarsal): Relaxation des Tarsus und Erschlaffung der Kanthusligamente.
 - Mechanisch: Ausgeprägte Verdickung oder Hypertrophie der Konjunktiva (z.B. Trachom S. 166), Lidschwellung, Tumoren, Buphthalmus (S. 240), Exophthalmus (S. 393).
 - Narbenbedingt: Nach Trauma, chronischen Hauterkrankungen (z.B. Xeroderma pigmentosum, Epidermolysis bullosa s. jeweils Syndrome).
- ▶ **Manifestationsalter:** Angeborene Form existiert, kann alle vier Lider einbeziehen, evtl. mit Blepharophimose (S. 106); altersbedingt: höheres Lebensalter; spastisch: eher jüngere Patienten; marginal: mittleres bis höheres Alter; übrige Formen: jedes Alter.

► **Verlauf/Komplikationen:**

- Evtl. Austrocknung der Hornhaut, Erosio corneae (S. 438), Ulcus corneae (S. 194), Eintrübung der Hornhaut, Konjunktivitis (S. 156), narbige Veränderungen der Bindehaut, Epiphora.
- Beim paralytischen Ektropium spontane Besserung möglich, bei anderen Formen nicht.

► **Differenzialdiagnose:** Abgrenzung der beschriebenen Formen gegeneinander bestimmt die Wahl des chirurgischen Eingriffs.

► **Therapie:**

- *Konservativ:* Behandlung der Grunderkrankung; paralytisches Ektropium wie Lagophthalmus (S. 112).
- *Chirurgisch:* S. 490; paralytisches Ektropium: evtl. temporäre Tarsorrhaphie, S. 493.

Dermatochalasis

► **Definition:** Abnorme Faltenbildung der Oberlidhaut.

► **Leitbild:** Faltenbildung überschüssiger Oberlidhaut (Abb. 3.8).



Abb. 3.8 · Dermatochalasis: Die Faltenbildung der Oberlidhaut hängt über dem Lidrand

► **Diagnostik/Symptome:**

- Anamnese: Die Oberlider werden als "schwer", empfunden.
- Inspektion: Beiderseits verstrichene Lidfalte, die überschüssige Haut kann über den Lidrand hängen, schränkt je nach Ausprägung das Gesichtsfeld ein. Der Stand der Oberlidkante entspricht der Norm!

► **Ursache:** Verminderung und strukturelle Veränderung der elastischen Fasern der Dermis. Hervortreten von Fett durch ein geschwächtes orbitales Septum.

► **Manifestationsalter:** Höheres Lebensalter.

► **Verlauf/Komplikationen:** Allmähliche Zunahme.

► **Differenzialdiagnose:** Ptosis (S. 113); Brauenptosis (Absinken der Augenbraue unter den oberen Orbitalrand); Blepharochalasis (s. u.).

► **Therapie:** Chirurgisch, S. 493.

Blepharochalasis

► **Definition:** Atropie und Erschlaffung der Oberlider nach chronischen oder rezidivierenden Ödemen der vorderen Orbitastrukturen.

► **Leitbild:** Dünne, vorgewölbte, gefäßreiche Oberlidhaut.

► **Diagnostik/Symptome:**

- *Inspektion:* Gewöhnlich bds. rezidivierende akute Angioödeme; dünne, faltige, überschüssige Oberlidhaut, oft bräunlich verfärbt, deutliche Gefäßzeichnung.
- *Weitere Diagnostik siehe Ptosis:* Allgemeines (S. 113).

► **Genetik:** Dominante Vererbung beschrieben.

► **Ursache:** Angioödeme führen zu genereller Schwäche aller Gewebe der Lider, insbesondere des Septum orbitale; sekundär Streckung und Desinsertion der Levatoraponeurose mit Ptosis möglich.

- ▶ **Assoziation:**
 - Meretoja-Syndrom (S. 206).
 - (Laffer)-Ascher-Syndrom (symmetrische Blepharochalasis mit Verdickung der Oberlippe; evtl. unilaterale Lähmung des Levators und des M. rectus superior, s. Syndrome).
- ▶ **Manifestationsalter:** Ein Drittel manifest vor dem 10. LJ, 50% vor dem 20. LJ, auch angeborene Fälle beschrieben.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Dermatochalasis (S. 110); Ptosis (S. 113).
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch, Operation wie bei Dermatochalasis (S. 493), zusätzlich Resektion prolabierte orbitalen Fettgewebes; bei weiterhin auftretenden Ödemen Wiederholung des Eingriffs.

Lidretraktion

- ▶ **Leitbild:** Zurückgezogenes Ober- und/oder Unterlid (Abb. 3.9).

Abb. 3.9 · Oberlidretraktion bei endokriner Ophthalmopathie, rechts ausgeprägter als links: Durch die zurückgezogenen Oberlider ist beidseits die Sklera über dem oberen Limbus sichtbar („Sclerashow“)



- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Inspektion: Ober- und/oder Unterlid sind zurückgezogen; der Rand des Oberlides schließt mit dem Hornhautrand ab oder über dem oberen Limbus ist die Sklera sichtbar (in Primärstellung: Dalrymple Zeichen; Lidretraktion besteht auch bei Abblick: Graefe-Zeichen).
- ▶ **Ursachen:** s. Tab. 3.1.

Tabelle 3.1 · Lidretraktion: Ursachen/Assoziationen

Endokrine Ophthalmopathie (S. 393): Ober- und Unterlid sind retrahiert

Hydrozephalus: Zeichen der untergehenden Sonne (Iris mit breitem Skleralsaum darüber, der durch die Lidretraktion sichtbar wird): Tritt auf bei Einbeziehung des periaquäduktalen Gebietes des rostralen Mittelhirns

Parinaud-Syndrom (Collier-Zeichen) s. Tab. 3.2

Marcus-Gunn-Syndrom (S. 115)

Sympathomimetika lokal, selten systemisch; hohe Kortikosteroiddosen

Leberzirrhose

Trauma, Tumorf infiltration im Bereich der Lidretraktoren

Exophthalmus, Buphthalmus (S. 240), hohe Myopie (S. 313), Ptosis am anderen Auge

Hyperkaliämische periodische Paralyse

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** s. Tab. 3.2.
- ▶ **Assoziationen:** s. Tab. 3.1.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Künstliche Tränen tagsüber, zur Nacht Dexpanthenol Augensalbe (z.B. Bepanthen) und bei fehlendem Lidschluss Uhrglasverband (vgl. S. 144 Trockenes Auge).

Tabelle 3.2 · Parinaud-Symptomatik (Aquädukt-Symptomatik)**Symptome (bilateral):**

- *Collier-Zeichen*: Lidretraktion nur bei versuchtem Aufblick, nicht beim Blick geradeaus oder abwärts
- *Supranukleäre Lähmung des Aufwärtsblickes*, d.h. Puppenkopffphänomen [S. 21] und Bell-Phänomen [S. 20] bewirken Elevation
- *Pseudoabduzensparese*: Das abduzierende Auge bewegt sich während horizontaler Sakkaden (S. 14) langsamer als das adduzierende
- *Skew-deviation* (S. 419)
- *Retraktions-Konvergenz-Nystagmus*: Auszulösen durch versuchten Aufwärtsblick oder abwärts gerichtete optokinetische Trommel, die nach oben gerichtete Sakkaden produziert
- *Akkommodation* eingeschränkt oder gelähmt, vorher evtl. Spasmen
- *Pupillen beiderseits mittelweit*, Licht-Nah-Dissoziation, d.h. fehlende Lichtreaktion (S. 26), aber Miosis beim Nahreflex (S. 14) kann erhalten sein (auch Konvergenzparalyse möglich); Dilatation nach Mydriatika, Konstriktion nach Miotika

Ursachen (supranukleäre Störung):

- Am häufigsten Pinealome; außerdem:
- Neoplasmen (z.B. Astrozytom), Gefäßverschlüsse, Trauma, arteriovenöse Malformationen, Riesenaneurysmen, Demyelinisierung, Infektionen, stereotaktische Schmerzoperation, Hydrozephalus, Niemann-Pick (S. 314) Typ C, Wilson-Krankheit (s. Syndrome), Kern-ikterus, Barbituratvergiftung

- **Chirurgisch**: Exzision des Müller-Muskels; Schwächung des Levators und/oder der Unterlidretraktoren mit und ohne Transplantat (z.B. Sklera, Dura).

Lagophthalmus

- ▶ **Leitbild**: Kompletter Lidschluss schwierig oder unmöglich.



Abb. 3.10 · Linksseitiger Lagophthalmus bei Fazialisparese. Links ist der Lidschluss inkomplett

- ▶ **Diagnostik/Symptome**: Inspektion: Beim aktiven Lidschluss, so fest wie möglich (forcierter Lidschluss), sind entweder die Wimpern auf der betroffenen Seite deutlich sichtbar oder die Lidspalte bleibt offen.
- ▶ **Ursachen**:
 - Physiologischer Lagophthalmus während des Schlafes.
 - *Mechanisch*: Protrusion oder Vergrößerung der Augen (z.B. Buphthalmus, Staphylom, hohe axiale Myopie); Substanzverlust oder mechanische Einschränkung der Lidbewegungen z.B. nach Trauma, Entzündungen; ausgeprägtes Ektropium (S. 109).
 - *Spastisch*: Muskelrigidität bei Thyreotoxikose, endokrinem Exophthalmus, spastischer Paralyse.
 - *Paralytisch*: Lähmung des Orbicularis oculi bei peripherer Fazialisparese (Abb. 3.10), die zu 53% idiopathisch ist, sonst in Verbindung mit Diabetes mellitus, multipler Sklerose, Schwangerschaft, Borreliose.

- *Weitere Ursachen:* Trauma, Varicella zoster, Tumor, Infektion, Geburt (erworben, kongenital), hemifazialer Spasmus, ZNS-Erkrankung.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Ektropium mit Epiphora (Tränenröhrchen).
- *Keratopathia e lagophthalmo (Expositions-Keratopathie):* Inferiore punktförmige Hornhauterosionen, Hornhautinfektion (S. 208), -ulcus (S. 194), -perforation, -neovaskularisation, -vernarbung.
- *Idiopathische Fazialisparese:* Meist unilateral; Std. bis Tage dauernd; 70–80% komplette Erholung, 10% partiell; nach 2 Monaten keine spontane Restitution mehr zu erwarten.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* In Abhängigkeit von der Ausprägung und Spaltlampenkontrollen des Hornhautbefundes tagsüber künstliche Tränen (S. 145) oder Dexpanthenol AS mehrmals tgl.; Brille mit Seitenschutz; zur Nacht Dexpanthenol AS und Uhrglasverband.
 - **Beachte:** Bei Bewusstlosen mehrmals tgl. Dexpanthenol AS und 24-Std.-Uhrglasverband.
 - *Chirurgisch:* Tarsorrhaphie (S. 493); Lidbeschwerung (Lidloading) mit präarsal fixiertem Goldimplantat und laterale Zügelplastik (S. 490).

3.3 Ptosis

Allgemeines

- ▶ **Leitbild:** Herabhängen des Oberlides mehr als 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Inspektion: Beurteilung der Deckfalte: Verstrichen bei Desinsertion der Levatoraponeurose.
 - Abschätzen der Musculus-frontalis-Innervation: Er ist verstärkt innerviert bei angehobenen Augenbrauen und Stirnrunzeln.
 - Evtl. Zwangshaltung: Kopf in den Nacken gelegt.
 - Bestimmung der Levatorfunktion (S. 4), des Ausmaßes der Ptosis (S. 4).
 - Bei unklarer Ursache immer Ausschluss einer Myasthenie (S. 118).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Die im Anschluss aufgeführten Krankheitsbilder mit Ptosis müssen gegeneinander, gegen eine Pseudoptosis (s. Tab. 3.5) und außerdem gegen die in Tab. 3.3/3.4 erwähnten Ptosisursachen bzw. Krankheitsbilder abgegrenzt werden.
- **Beachte:** Ist die Ptosis nicht eindeutig einer Ursache, einem Krankheitsbild zuzuordnen und sind die Pupillenreaktionen normal, muss immer eine Myasthenie ausgeschlossen werden, insbesondere, wenn Einschränkungen der äußeren Augenmuskeln vorliegen, die nicht dem typischen Muster einer Störung des III., IV. oder VI. Hirnnervs zugeordnet werden können (s. ab S. 409).

Ptosis: Synkinesie (paradoxe Mitbewegung) nach Lähmung des N. oculomotorius

- ▶ **Definition:** Die Synkinesie ist eine paradoxe Mitbewegung.
- ▶ **Leitbild:** Das ptotische Augenlid hebt sich in Verbindung mit Bewegungen der äußeren Augenmuskeln.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Vgl. Ptosis: Allgemeines, s. o.
 - Inspektion: Herabhängen der Oberlidkante mehr als 2 mm über den oberen Limbus, diese wird nur in Verbindung mit Bewegungen der äußeren Augenmuskeln angehoben.

Tabelle 3.3 · Ptosis-assozierte Veränderungen, Erkrankungen, Medikamente

- Vergiftung (z. B. Arsen), Eklampsie, Anämie, Diabetes, Schwangerschaft, Vincristin, Kortikosteroide
- Hysterie oder Simulation
- Lethargie, Schläfrigkeit
- Orbitale Meningoenzephalozele
- Oberlidtumoren
- Weiche Kontaktlinsen (Ptosis durch Oberlidödem)
- Ophthalmochirurgie (Streckung einer bereits verdünnten Aponeurose durch Ödem; Desinsertion der Levatoraponeurose durch Lidsperren)
- Bindehautnarben
- Blepharophimose (S. 106)
- Botulismus (Ptosis, Ophthalmoparese, erweiterte, schlecht reagierende Pupillen)
- Lambert-Eaton-Rooke-Krankheit (s. Syndrome)
- Marin-Amat-Phänomen (s. Syndrome)
- Trimethadion-Embryopathie (s. Syndrome)
- Kongenitales familiäres Fibrosesyndrom (S. 417)
- S. 113: Synkinesie nach Lähmung des N. oculomotorius, Marcus-Gunn-Syndrom, Okulomotoriusparese, Horner-Syndrom, Myasthenie, Dystrophia myotonica, chronisch progressive externe Ophthalmoplegie, okulopharyngeale Muskeldystrophie

Tabelle 3.4 · Medikamente, die ein Myasthenie-ähnliches Bild hervorrufen (Auswahl)

- Aminoglykoside: Kanamycin, Neomycin, Streptomycin, Dehydrostreptomycin
- Weitere Antibiotika: Ampicillin, Polymyxin B, Colistin, Tetracyclin, Clindamycin, Bacitracin
- Chlorpromazin, Diazepam und ähnliche Medikamente, z. B. Chlordiazepoxid, Barbiturate, Morphin
- Chloroquin, Chinin, Chinidin
- Inhalationsnarkotika, Procain, Procainamid, Succinylcholin, Curare
- Zytostatika: Vincristin, Vinblastin, Cisplatin
- Betablocker: Propranolol, Timolol
- Phenytoin, Etafenon, D-Penicillamin, Lithium, Magnesium
- Kortikosteroide (zur Therapie der Myasthenie eingesetzt, können aber eine Muskelschwäche für mehrere Tage hervorrufen, die eine Beatmung erforderlich macht)

- ▶ **Ursache:** Aberrierende Regeneration (neu einwachsende Axone des N. oculomotorius nehmen eine falsche Richtung): 1. kongenital; 2. Folge einer erworbenen Lähmung des N. oculomotorius:
 - a) Primäre Fehlregeneration: Spontan, progressiv, ohne vorherige, klinisch manifeste Okulomotoriusparese; durch langsam sich vergrößernde Veränderung im Sinus cavernosus (Meningeom, Aneurysma) oder
 - b) Sekundäre Fehlregeneration: Nach klinisch manifester Okulomotoriusparese durch Trauma, Aneurysma, Neoplasien, ophthalmoplegische Migräne (S. 412).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine spontane Besserung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Ptosis: Allgemeines, S. 113.
- ▶ **Therapie:** ggf. chirurgisch, wenn gewünscht, siehe Spezialliteratur.

Tabelle 3.5 · Ursachen einer Pseudoptosis

- Volumenverlust der Orbita
 - Z. n. Enukleation
 - Schlecht sitzende Prothese
 - Mikrophthalmus (S. 243)
 - Orbitaler Fettverlust im Alter
 - Eingesunkenes Auge
 - Gesichtshemiatrophie
 - Z. n. Blow-out-Fraktur (S. 436)
-
- Intermittierende Ptosis beim Retraktionssyndrom (S. 416) durch Retraktion des Bulbus bei Adduktion
-
- Kontralaterale Lidretraktion
-
- Höhenschienen: Das schielende Auge weicht nach unten ab; durch Abdecken des führenden Auges wird es in Hauptblickrichtung gebracht, die Ptosis verschwindet
-
- Reflektorischer Enophthalmus-Symptomen-Komplex (s. Syndrome)
-

(Marcus-)Gunn-Syndrom (mandibulopalpebrale Synkinesie)

- ▶ **Leitbild:** Hebung des ptotischen Lides bei Mundöffnung sowie bei Verschiebung des Unterkiefers zur Gegenseite.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Vgl. Ptosis: Allgemeines, S. 113.
 - Inspektion: Herabhängen des Oberlidkante mehr als 2 mm über den oberen Limbus, diese wird bei Mundöffnung sowie bei Verschiebung des Unterkiefers zur Gegenseite angehoben; fast immer einseitig; Ausprägung unterschiedlich (isolierte oder kombinierte Augenbrauenhebung möglich).
- ▶ **Ursache:** Angeborene innervatorische Kopplung von ipsilateralem M. pterygoideus lateralis und M. levator palpebrae.
- ▶ **Genetik:** Autosomal-dominant, wechselnde Penetranz.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Strabismus (etwa 36%), geringer homolateraler Enophthalmus, Anisokorie.
- ▶ **Assoziationen:** Sehr selten Zahnschmelzhypoplasie, Spina bifida occulta, Ektrodaktylie, Pes cavus, Kryptorchismus.
- ▶ **Manifestationsalter:** Kongenital; Neugeborene während des Saugens bereits auffällig.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Befund bleibt konstant; Amblyopiegefahr (34%; S. 401).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** (s. auch S. 113); einfache kongenitale Ptosis, kongenitales Horner-Syndrom (S. 116); Marin-Amat-Phänomen (s. Syndrome).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Evtl. durch Übung vor dem Spiegel kontrollierte Hebung des Oberlides durch Verschiebung des Unterkiefers oder isometrische Kontraktion des M. pterygoideus lateralis; ggf. Amblyopiebehandlung (S. 403);
 - **Chirurgisch:** s. Spezialliteratur.

Ptosis bei Okulomotoriusparese

- **Leitbild:** Uni- oder bilaterale Ptosis (Abb. 3.11).



Abb. 3.11 • Komplette Ptosis rechts bei Okulomotoriusparese

► **Diagnostik/Symptome:**

- Vgl. Ptosis: Allgemeines (S. 113)/Okulomotoriusparese (S. 412).
- Inspektion: uni- oder bilateral Herabhängen des Oberlides mehr als 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden; wenn erworben, ist die Lidspalte auch bei Abblick enger (Muskel kann entspannt werden, im Gegensatz zur einfachen kongenitalen Ptosis, S. 117).

- **Ursache:** Lähmung des vom N. oculomotorius innervierten M. levator palpebrae (vgl. Tab. 22.2, S. 411).

- **Weitere okuläre Befunde:** Je nach Ursache Paresen der vom N. oculomotorius innervierten Augenmuskeln sowie des M. sphincter pupillae; evtl. Diplopie.

- **Assoziation:** Abhängig von der Ursache (vgl. Tab. 22.2, S. 411).

- **Manifestationsalter:** Kann kongenital auftreten, auch als beiderseitige Heberparese, auch unabhängig von Geburtstrauma, Zangengeburt; sonst in jedem Lebensalter.

- **Verlauf/Komplikationen:** s. S. 413; bei Kindern Amblyopiegefahr (S. 402).

- **Differenzialdiagnose:** s. S. 113.

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Als Übergangslösung und bei fehlenden Doppelbildern: Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).

- **Beachte:** Inkomplette Ptosis und Diplopie Erwachsener: Okklusion immer desselben Auges (zur Vermeidung von Orientierungsstörungen), bei gutem Visus bleibt das nicht paretische Auge frei. Kinder: abwechselnde Okklusion zur Vermeidung einer Amblyopie;

- **Chirurgisch:**

- Indikation: Wenn kausale Therapie nicht möglich, nach chirurgischer Behandlung der Ursache keine vollständige Erholung erfolgt oder keine Ursache zu finden ist.
- In der Regel bei Erwachsenen 6–12 Monate Spontanremission abwarten (Remissionen selten nach diesem Intervall, aber beschrieben).
- Chirurgie der Motilitätsstörungen, S. 488 (Prinzip), der Ptosis S. 494, von Fehlregenerationen siehe Spezialliteratur.
- Bei Kindern droht in Abhängigkeit vom Alter nach 2–4 Monaten der Verlust des Binokularsehens, deshalb evtl. Operation zu diesem Zeitpunkt.

Ptosis: Horner-Syndrom

- **Definition/Leitbild:** Trias aus Ptosis, Miosis und scheinbarem Enophthalmus.

- **Diagnostik/Symptome:** Vgl. Ptosis: Allgemeines (S. 113).

- Inspektion: Fast immer einseitig, Ptosis nicht mehr als 2–3 mm (der sympathisch innervierte Müller-Muskel fällt aus); Ausmaß in allen Blickrichtungen etwa gleich; Höherstand des Unterlides (hierdurch wird ein Enophthalmus vorgetäuscht); Deckfalte verstrichen; Irisheterochromie (ipsilateral hellere Iris beim kongenitalen oder lange bestehenden Horner-Syndrom).

- Weitere Diagnostik/Symptome vgl. Horner-Syndrom (S. 231); Lokalisation prä- und postganglionär siehe S. 232.
- Neurologische, internistische, pädiatrische Diagnostik, bildgebende Verfahren zur Ursachenbestimmung.
- **Beachte:** Bei Kindern Ausschluss von Neuroblastom, Tumormetastasen, Leukämie, Lymphom, Aneurysma.
- ▶ **Genetik:** Angeborene, primäre Formen autosomal-dominant.
- ▶ **Ursache:** s. Tab. 10.6, S. 232.
- ▶ **Assoziation:** s. S. 234.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Vorübergehend dilatierte konjunktivale, retinale, uveale Gefäße.
- ▶ **Manifestationsalter:** Kongenital; jedes Lebensalter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Abhängig von der Ursache; evtl. Katarakt; reversibles Horner-Syndrom bei Borreliose beschrieben.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. S. 113.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Kausale Therapie; falls nicht möglich und Ptosis stört, Versorgung mit Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).
 - *Chirurgisch:* Evtl. Ptosisoperation (S. 494), wenn funktionell und/oder kosmetisch störend.

Einfache kongenitale Ptosis

- ▶ **Leitbild:** Angeborenes Herabhängen des Oberlides mehr als 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden (Abb. 3.12).

Abb. 3.12 • Kongenitale Ptosis rechts. Das rechte Oberlid hängt mehr als 2 mm über den oberen Limbus



- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Vgl. Ptosis: Allgemeines, S. 113.
 - Inspektion: Bei ein- und beidseitiger Ptosis evtl. Zwangshaltung (Kopf in den Nacken geneigt).
 - **Beachte:** Lidspalte beim Abwärtsblick in der Regel *weiter* als beim anderen Auge (dystrophischer Muskel kann nicht entspannen).
 - Zur Klärung des kongenitalen Befundes Photos als Säugling vorlegen lassen.
- ▶ **Genetik:** Autosomal-dominant.
- ▶ **Ursache:** Levatordystrophie mit schlechter Kontraktion, inkompletter Relaxation.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Häufig zusätzliche Schwäche des M. rectus superior; Refraktionsfehler; Strabismus.
- ▶ **Manifestationsalter:** Angeboren.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Konstant während des weiteren Lebens; evtl. Astigmatismus durch anomalen Liddruck; Amblyopiegefahr (S. 402).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. auch (S. 113); (Marcus-)Gunn-Syndrom (S. 115), kongenitales Horner-Syndrom (S. 116).
 - Kongenitales Fibrose-Syndrom (doppelte Elevatorenparese mit Ptosis; Augen können nicht über Mittellinie gehoben werden, auch nicht in Adduktion und Abduktion).
 - Kraniofaziale Dysostosen: Hallermann-Streiff- und Treacher-Collins-Syndrom (vgl. Syndrome).

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Astigmatismus und Refraktionsanomalien müssen korrigiert werden (ab S. 41), Strabismus (S. 400) muss ausgeschlossen, bzw. behandelt werden; ggf. Amblyopiebehandlung (S. 403).
- **Chirurgisch:** s. S. 494. Zeitpunkt: möglichst erst im Alter von 5 Jahren (Auge größer; bei früher Operation kann Astigmatismus induziert, verstärkt werden); so-fortige Operation, falls Pupille ständig vom Lid verdeckt wird.

Aponeurose-bedingte (senile) Ptosis► **Leitbild:** Ptosis mit verstrichener Deckfalte bei älteren Personen.► **Diagnostik/Symptome:**

- Vgl. Ptosis: Allgemeines, S. 113.
- Inspektion: Herabhängen des Oberlides mehr als 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden, die Deckfalte ist verstrichen.

► **Ursache:** Defekt/Desinsertion der Levatoraponeurose.► **Verlauf/Komplikationen:** Langsam progredient.► **Manifestationsalter:** Höheres Lebensalter.► **Differenzialdiagnose:** s. S. 113.► **Therapie:**

- **Konservativ:** Falls Operation abgelehnt wird, Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).
- **Chirurgisch:** Levatorfaltung, Aponeurosenrefixation (S. 494).

Ptosis bei Myasthenie► **Definition:** Autoimmunerkrankung mit Störung der neuromuskulären Reizübertragung infolge einer Blockade von Acetylcholinrezeptoren durch Autoantikörper.► **Leitbild:** Ptosis nimmt zu bei Müdigkeit, Anstrengung, im Verlauf des Tages.► **Diagnostik/Symptome:** Vgl. Ptosis: Allgemeines, S. 113.

- Anamnese: s. Leitbild; variable Doppelbilder durch wechselnde Beteiligung (Remissionen, Exazerbationen) der extraokulären Muskeln (Motilitätsprüfung s. S. 11).
- Medikamentenanamnese s. Tab. 3.4.
- Inspektion: Meist nicht seitengleiches Herabhängen des Oberlides mehr als 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden, der Befund kann innerhalb von Minuten, Tagen, Wochen wechseln.
- Simpson-Test (S. 6), Auslösung der Lidzuckung (S. 6), Tensilon-Test (S. 6).
- Serologie: Antikörper gegen Acetylcholinrezeptoren; in 80% bei der generalisierter Form, in 50% bei der auf die äußeren Augenmuskeln beschränkten (okulären).
- Röntgen: Thymom oder Thymushyperplasie, etwa 10%.
- Neurologische Untersuchung: Frage nach Generalisierung.
- Internistische Untersuchung: Ausschluss einer weiteren Autoimmunerkrankung.

► **Genetik:** Familiäres Auftreten in Ausnahmefällen beschrieben; mit HLA-B8 und HLA-DR3 assoziierte Form zwischen dem 20.–40. LJ, häufiger bei Frauen (3–2:1).► **Ursache:** Autoimmunerkrankung: Antikörper gegen Acetylcholinrezeptoren (evtl. ausgelöst durch muskelähnliche Zellen im Thymus).► **Assoziation:** Allgemeine Muskelschwäche ohne neurologisches Defizit, Muskelatrophien, etwa 10% Thymom, etwa 5% Dysthyreoidismus, vaskuläre Kollagenosen.► **Manifestationsalter:** Jedes Alter; sehr selten kongenital; transiente Myasthenie bei Neugeborenen myasthenischer Mütter.

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** In 75% Augenbeteiligung Erstsymptom; in 40% Ptosis Erstsymptom (meist beiderseits, asymmetrisch); in 90% bei Myasthenie Augenbeteiligung; häufig Remissionen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s.S. 113.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Symptomatisch: Prismenbrille bei kleinem Schielwinkel; Abkleben eines Auges bei Doppelbildern (vgl. S. 411); Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).
 - **Medikamentös** (internistische und neurologische Überwachung):
 - Cholinesterase-Inhibitoren z.B. Pyridostigmin (gegen okuläre Symptome oft nicht ausreichend, evtl. zusätzliche Rezeptorschädigung).
 - Kortikosteroide (besseres Ansprechen der okulären Myasthenie).
 - Immunsuppressiva, wenn die erstgenannten Medikamente nicht bessern.
 - Da Remissionen häufig sind, sollte eine Therapieunterbrechung versucht werden.
 - **Chirurgisch:** Evtl. Thymektomie, besonders im Frühstadium; Ptosisoperation (S. 494) sorgfältig abzuwägen, da a) Remissionen häufig sind und die b) defekte okuläre Motilität Hornhautprobleme begünstigt.

Ptosis bei myotonischer Dystrophie

- ▶ **Definition:** Erbliche degenerative Muskelerkrankung.
- ▶ **Leitbild:** Beidseitige Ptosis, Maskengesicht.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Vgl. Ptosis: Allgemeines, S. 113.
 - **Inspektion:** Beidseitiges Herabhängen des Oberlides mehr als 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden, evtl. Lidzuckungen; Glatzenbildung, Maskengesicht, eingefallene Schläfengruben; evtl. Enophthalmus (Diagnostik S. 2).
 - **Spaltlampe:** Lidödem; Blepharitis (S. 123), Keratitis sicca (S. 144), Katarakt (u.a. subkapsuläre Polychromasie); neovaskuläre Büschel (tufts) der Iris mit Spontanblutung; kurze, depigmentierte Ziliarprozesse.
 - **Funduskopie:** Pigmentdegeneration der Netzhaut.
 - **Motilität:**
 - Innere (S. 26): Pupillen eng, reagieren schlecht auf Licht (evtl. Hippus, S. 229).
 - Äußere (S. 11): Eher keine Diplopie, da symmetrische externe Ophthalmoplegie; Folgebewegung gestört (S. 14); Bell- und Konvergenzmyotonie (S. 20 / 14), horizontales Schielen; Akkommodationskrämpfe mit Pseudomyopie oder Akkommodationslähmung möglich.
 - **ERG** (S. 58): Reduziert; Dunkeladaptation (S. 56): erhöhte Schwelle.
 - **Tonometrie:** Hypotonie (Werte durchschnittlich um 9 mm Hg).
 - **Gesichtsfeld:** Evtl. konstriktive Einschränkung.
- ▶ **Genetik:** Autosomal-dominant (Mutation des Myotonin-Proteinkinase-Gens; Defekt auf dem Genort 19q 13.3).
- ▶ **Assoziationen:** Muskellatrophie: Zuerst Unterschenkel, Vorderarme, Greiffunktion und Gehen gestört, später Mm. temporales, Mm. orbiculares oculi, Mm. sternocleidomastoidei, Schluckmuskulatur; testikuläre Atrophie, Regelstörungen, endokrine Störungen, Hörminderung, EKG-Veränderungen, Kontraktionsstörungen im Verdauungstrakt, Zwischenhirnschädigung, pathologisches EEG.
- ▶ **Manifestationsalter:** Selten kongenital ("floppy infant,."), auch im Kleinkindalter möglich; meist im 3.–4. Lebensjahrzehnt (LJZ) (Arbeitsfähigkeit im 4.–5. LJZ beeinträchtigt).

► **Therapie:**

- *Konservativ:* Symptomatisch, Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).
- *Chirurgisch:* Evtl. Ptosisoperation (S. 494), Gefahr der Hornhautexposition.

Chronisch progressive externe Ophthalmoplegie

- **Definition:** Degenerative Erkrankung der äußeren Augenmuskeln mit progredientem Verlauf.
- **Leitbild:** Ptosis mit über Jahre fortschreitender Lähmung aller äußeren Augenmuskeln.
- **Diagnostik/Symptome:** Vgl. Ptosis: Allgemeines, S. 113.
 - *Anamnese:* Evtl. Nachtblindheit, Photophobie.
 - *Inspektion:* Beiderseits symmetrisch, langsam zunehmend, Herabhängen des Oberlides mehr als 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden.
 - *Spaltlampe:* Evtl. Keratopathie, subkapsuläre Katarakt.
 - *Funduskopie:* Retinale Pigmentdegeneration wechselnder Ausprägung; Gefäße können eng sein; selten Optikusatrophie.
 - *Motilität* (S. 11): Meist keine Diplopie, da symmetrische, langsam progrediente Lähmung aller äußeren Augenmuskeln; evtl. Eso- oder Exotropie (S. 400).
 - *Gesichtsfeld:* Evtl. Defekte; ERG (S. 58): normal bis ausgelöscht; EOG (S. 59): selten subnormal; Dunkeladaptation (S. 56): Nachtblindheit; EKG: Überleitungsstörung.
 - *Histologie:* Ragged-red-Muskelfasern mit abnormen Mitochondrien.
- **Genetik:** Sporadisch autosomal-dominant; mitochondriale DNA-Deletion mit mitochondrialer Segregation.
- **Ursache:** Mitochondriale Myopathie.
- **Assoziationen** (vgl. jeweils unter Syndrome): Kearns-Sayre-Daroff-Syndrom (Ophthalmoplegia plus; Gefahr des AV-Block III°), Pearson-Syndrom, Machado-Krankheit, MELAS-Syndrom, okulo-gastrointestinale Muskeldystrophie, viszerale Myopathie.
- **Manifestationsalter:** Direkt nach der Geburt bis zum Alter von 50 Jahren. Manifestation vor dem 20. LJ zur Diagnose Ophthalmoplegia plus erforderlich.
- **Verlauf/Komplikationen:** Langsam progredient; Komplikationen vgl. Kearns-Sayre-Daroff-Syndrom.
- **Beachte:** Trotz Schrittmacherimplantation Gefahr des plötzlichen Todes durch neurologische Verschlechterung möglich; hyperglykämisches azidotisches Koma mit Todesfolge möglich (cave Kortikosteroide).
- **Differenzialdiagnose:** Weitere Mitochondriopathien mit Ptosis und Ophthalmoplegie: Wie unter Assoziationen aufgeführt sowie familiäre totale Ophthalmoplegie (innere und äußere) mit Irtstransillumination, Ophthalmoplegie mit Pseudoobstruktion; s. auch S. 113.
- **Therapie:**
 - *Konservativ:* Symptomatisch: Prismenbrille bei kleinem Schielwinkel; Abkleben eines Auges bei Diplopie (S. 411); Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).
 - *Chirurgisch:* Ptosis (S. 494), Eso-, Exotropie s. ab S. 485.
 - Bulbusbewegung nach oben zunehmend eingeschränkt, daher postoperativ Gefahr schwerer Hornhautkomplikationen,
 - ggf. Schrittmacherimplantation.

Ptosis bei okulopharyngealer Muskeldystrophie

- ▶ **Definition:** Erbliche Form der progressiven Muskeldystrophien.
- ▶ **Leitbild:** Meist beidseitige Ptosis und ausgeprägt eingefallene Schläfengruben.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Vgl. Ptosis: Allgemeines, S. 113.
 - **Anamnese:** Schluckbeschwerden; evtl. Doppelbilder.
 - **Inspektion:** Meist bds. Herabhängen des Oberlides mehr als 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden; ausgeprägt eingefallene Schläfengruben.
 - **Motilität** (S. 11): Extraokuläre Muskeln unterschiedlich eingeschränkt.
- ▶ **Histologie:** Extremitätenmuskeln: Mit rotem Rand versehene Vakuolen, nukleäre Einschlüsse; extraokuläre Muskeln: myofibrilläre Spiralen, Proportion der feinen Muskelfasern verändert.
- ▶ **Genetik:** Gewöhnlich autosomal-dominant; Genort 14q 11.2–q13.
- ▶ **Assoziation:** Dysphagie durch Erkrankung der Pharynxmuskulatur steht meist im Vordergrund; evtl. Schwäche der Nacken- und Extremitätenmuskulatur sowie der übrigen extraokulären Muskeln.
- ▶ **Manifestationsalter:** Beginn im 5.–6. LJZ.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ** (s. o.): Chronisch progressive externe Ophthalmoplegie,
 - **Chirurgisch:** Evtl. Ptoxisoperation (S. 494).

3.4 Störungen der Lidöffnung

Apraxie der Lidöffnung

- ▶ **Leitbild:** Der Patient kann intermittierend die Augen nicht willentlich öffnen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Inspektion: s. Leitbild; evtl. werden Anfälle durch das Nachhinterwerfen des Kopfes oder ausgeprägte Frontalis- oder Braueninnervation ausgelöst.
- ▶ **Ursache:** Supranukleäre Störung.
- ▶ **Assoziation:** Auftreten bei extrapyramidaler Dysfunktion. (vgl. jeweils unter Syndrome) progressive supranukleäre Lähmung, Shy-Drager-Syndrom, Parkinson-Krankheit, Wilson-Krankheit (Morbus Wilson).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Blepharospasmus (s. u.; bei der Apraxie keine aktiven Kontraktionen der Orbiculares oculi und des oberen Gesichts); bilaterale zerebrale Ptosis (im Gegensatz zur Apraxie nicht intermittierend).
- ▶ **Therapie:** Grunderkrankung therapieren.

Essenzieller Blepharospasmus

- ▶ **Leitbild:** Nicht willentlich beeinflussbare beidseitige Kontraktionen der Lider.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Inspektion: anfallsweise auftretende, beidseitige, kräftige Kontraktionen beider Mm. orbiculares oculi mit tonischer Depression der Augenbrauen, führen zu Lidschluss und funktioneller Blindheit (Abb. 3.13).
- ▶ **Ursache:** Idiopathisch; angenommen wird eine supranukleäre Läsion.
- ▶ **Manifestationsalter:** Vorwiegend ältere Frauen.
- ▶ **Verlauf:** Chronisch.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Sekundärer Blepharospasmus als Reaktion der Lider auf Fremdkörper, Keratitis, Uveitis, Skleritis, Diplopie, Refraktionsfehler; Apraxie der Lidöffnung (s. o.).
 - **Meige-Syndrom:** Blepharospasmus und orofaziale Dystonie (s. Syndrome).
 - Blepharospasmus nach Dopaminagonisten oder -antagonisten.
 - Blepharospasmus bei extrapyramidalen Erkrankungen (s. o.).

3.5 Entzündung der Lider

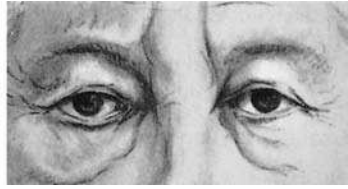


Abb. 3.13 • Essenzieller Blepharospasmus

- a Während eines Anfalls: Kräftige Kontraktionen beider Mm. orbiculares oculi führen zum Lid-schluss und zu funktioneller Blindheit.
b Nach einem Anfall

- **Benigne faciale Myokymie:** Vorwiegend unilaterales Zucken der Lidränder, meist ist der untere stärker als der obere beteiligt; selbstlimitierend; dauert Tage bis Monate; häufig bei Stress, Müdigkeit, hellem Licht, okulärer Irritation.
- **Pathologische faciale Myokymie:** Unilaterale spontane Welle undulierender Kontraktionen mit Ausbreitung über die Gesichtsmuskulatur; mit der Zeit pathognomonische, spastisch paretische Gesichtskontrakturen; ursächlich meist langsam wachsende Läsion im Stammhirnbereich (z. B. pontines Gliom, Meningeom) oder multiple Sklerose, dann Spontanremissionen.
- **Hemifazialer Spasmus:** Unwillkürliche, Sekunden dauernde Spasmen der Muskulatur einer Gesichtshälfte; wahrscheinlich durch pulsierende Gefäßschlinge am Austrittsort (root entry zone) des N. facialis aus dem Stammhirn (selten durch Tumoren der hinteren Schädelgrube).
- Synkinesie der Lider nach Fazialislähmung mit aberrierender Regeneration.
- Fokale Krampfanfälle, die vom N. facialis innervierte Muskeln einschließen.

► Therapie:

- **Konservativ:** Pharmakotherapie nicht sehr erfolgreich, bisher am effektivsten Clonazepam, Lorazepam, Baclofen; auch Erfolge mit Psychotherapie, Biofeedback, Hypnose, Akupunktur beschrieben.
- **Chirurgisch:**
 - Clostridium-botulinum-Toxin Typ A (Neurotoxin): Injektion strikt subkutan in den M. orbicularis oculi, etwa alle 3 Monate Wiederholung erforderlich (Dosierung, Applikationsweise, Nebenwirkungen z. B. Ptosis, Diplopie, En-/Ektropium s. Spezialliteratur).
 - Evtl. Schwächung von Fazialisästen; Myektomie des M. orbicularis oculi, Elektrokoagulation; Stimulation mit elektrischem Strom.

3.5 Entzündung der Lider

Blepharitis

-
- **Definition:** Entzündung der Lidränder.
► **Leitbild:** Brennen und Jucken der Augen, morgens verklebte Lidränder.



Abb. 3.14 • Blepharitis. Schuppen und Krusten sind am glänzenden, wächsernen Lidrand verteilt. Fettige Wimpern kleben zusammen

► **Diagnostik/Symptome:**

- **Formen:** Seborrhoische und Staphylokokken-Blepharitis (isoliert, aber auch gemeinsam vorkommend), weitere s. Tab. 3.6.
- **Anamnese:** s. Leitbild.
- **Inspektion** (Abb. 3.14).
 - Staphylokokken-Blepharitis: Harte, brüchige Schuppen am Lidrand um die Wimpernbasis gelagert, nach Entfernung kleines blutendes Ulkus, dilatierte Blutgefäße am Lidrand.
 - Seborrhoische Blepharitis: Lidrand glänzend, wächsern, fettige Wimpern kleben zusammen, Schuppen und Krusten auf dem ganzen Lidrand verteilt, nach Entfernung kein Ulkus, ölige Tröpfchen (Lipide) auf den Öffnungen der Meibom-Drüsengänge, diese evtl. entzündet mit Mikrolithiasis, Mikrochalazia.

Tabelle 3.6 · Blepharitiden anderer Genese (nicht Staphylokokken/Seborrhoebedingt)

Rosazea (*Acne rosacea*): S. 160

Follikuläre impetiginöse Blepharitis

Phthiriasis palpebrarum: Nissen, evtl. Filzlaus selbst an der Wimpernbasis; Therapie: Wimpern abschneiden, Neostigmin-Salbe auftragen (cave Pupillenverengung; Abb. 3.15)

Demodex folliculorum Blepharitis

Blepharitis bei:

Fiebrigen Hautexanthemen, z. B. Masern, Windpocken, Pocken, Influenza, Typhus, Syphilis, Tuberkulose, Lepra

Herpes simplex (Abb. 7.11), Varicella zoster (s. u.), Vaccinia, Verruca vulgaris, Molluscum contagiosum (S. 131, Abb. 3.18)

Sporotrichose, Blastomykose, Trichophytose, Favus, Candida (besonders nach langer Antibiotika- und Kortikosteroidtherapie)

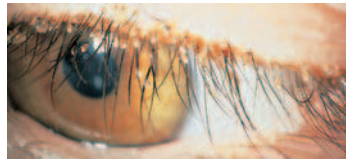


Abb. 3.15 · *Phthiriasis palpebrarum*; Nissen
der Filzlaus kleben an den Wimpernbasen

► **Ursache:**

- Begünstigende Faktoren: Staub, Wind, Kälte, Hitze, Rauch, Chemikalien, schlechte Hygiene, Augenreiben, Refraktionsfehler, muskuläre Imbalanz, lange Naharbeit bei schlechtem Licht, Schlafdefizit, allergische Disposition, Kosmetika, Erkrankungen im HNO-Bereich, Anämie, Gicht, Diabetes mellitus, jede Dermatitis, Ekzeme, Trachom.
- Infektion der Wimpernbasis durch *Staphylococcus aureus*, evtl. zusätzlich *Staphylococcus epidermidis*.
- Seborrhoisch: Meibom- und Zeiss-Drüsen sezernieren exzessive Mengen Lipide.

► **Weitere okuläre Befunde:** Chronisch papilläre Konjunktivitis (S. 156).

- Staphylokokken-Blepharitis: Hordeola (S. 130), Sicca-Syndrom (S. 144).

3.5 Entzündung der Lider

- Staphylokokkentoxine: Mikrobiell-allergische Keratokonjunktivitis (S. 160) mit punktförmigen, oberflächlichen Defekten im unteren Hornhautbereich.
- Seborrhoische Blepharitis: Interpalpebrale, punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte; Chalazion.
- ▶ **Assoziation:** Seborrhoische Dermatitis, Dermatitis anderer Genese, Rosazea (S. 160).
- ▶ **Manifestationsalter:** Staphylokokken-Blepharitis beginnt in der Kindheit, kann während des ganzen Lebens bestehen bleiben, mehr Frauen als Männer.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch.
 - Staphylokokken-Blepharitis: Narbeneinziehungen an den Lidrändern, infolgedessen: Trichiasis (S. 107), Entropium (S. 108), Ektropium (S. 109); Wimpernanzahl reduziert (Madarosis), weiße Wimpern (Poliosis).
 - Seborrhoische Blepharitis: Fettige und permanent gerötete Lider, im Endstadium verkrustete, verdickte Lidränder mit progressivem Wimpernverlust.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 3.6; oft stellen Staphylokokken, Seborrhoe, allergische Disposition gemeinsam die Ursache für eine Blepharitis dar oder es liegt ein *Triple-S-Syndrom* vor: Staphylokokken, Seborrhoe, Sicca-Syndrom.
- ▶ **Therapie:** Konservativ: Führung des Patienten wichtig, da nur Besserung, nicht Beseitigung der Erkrankung zu erreichen ist (Ausnahme: reine Staphylokokkenblepharitis); Refraktionsfehlerausgleich (S. 42), ggf. Prismenbrille, Schieloperation (S. 485).
 - **Lidrandhygiene:** 2-mal täglich warme Kompressen für 5–10 Min. mit einem frischen, in warmem Wasser (gerade noch tolerable Temperatur) angefeuchteten Handtuch, anschließend vorsichtiges Reiben der Lider und Lidkanten (bei fehlender allergischer Disposition mildes Babyshampoo zusetzen).
 - **Antibiotika:** Möglichst Erregerbestimmung (S. 7) und Sensitivitätstest; jeweils nach der Lidrandhygiene, d.h. 2-mal tgl. Gentamicin, alternativ Bacitracin oder Erythromycin AS, mit frisch gewaschenen Händen, bei geschlossenen Lidern in den Lidrand einreiben; z. N. zusätzlich in den Konjunktivalsack geben; Dauer: 2–8 Wochen; Lidrandhygiene als Dauertherapie.
 - Behandlung einer zusätzlich vorhandenen Konjunktivitis, Keratitis, eines Sicca-Syndroms s. S. 158 / 207 / 145.
 - **Kortison:** Nur kurzzeitig lokal zur Behandlung von Staphylokokken-Exotoxin-Folgen und bei schwerer seborrhoischer Blepharitis (Nebenwirkungen s. S. 326).
 - Gelegentlich systemische Antibiotikatherapie, besonders bei Kindern erforderlich, z. B. Erythromycin, Cephalosporin, penicillaseresistentes Penicillin.

Dermatitis der Lider

-
- ▶ **Leitbild:** Liderythem mit Brennen und Juckreiz der Augen.
 - ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Inspektion/Palpation:**
 - Akut: Erythem, Ödem, Papeln, Bläschenbildung, Krusten der ganzen Lidhaut.
 - Chronisch: Verdickung der Haut des ganzen Lides, geringes Erythem.
 - **Serologie:** Bestimmung des Serum-IgE: erhöht bei atopischer Dermatitis.
 - ▶ **Ursache:**
 - Atopische Dermatitis.
 - Kontaktdermatitis: Allergie vom verzögerten Typ, ausgelöst durch Aufbringen von irritierenden Substanzen auf die Lider, z. B. Kosmetika, Haarshampoo, Seifen, lokal angewandte Medikamente, Nickel (u. a. Brillen), Weichspüler, Waschmittel, Mundwasser.
 - Grundsätzlich alle Krankheiten, die auch an der Haut des übrigen Körpers eine Dermatitis verursachen können.

► **Weitere okuläre Befunde:**

- Konjunktivitis.
- Bei atopischer Dermatitis: Chronische Konjunktivitis, hintere, gelegentlich vordere, sternförmige, subkapsuläre Katarakt, Keratokonus (S. 202), Netzhautablösung, Uveitis.

► **Assoziation:** Atopische Dermatitis: Heufieber, Asthma, Urtikaria, Dermatitis der seitlichen Nackenhautfalten, Ellenbeugen, Kniekehlen.

► **Manifestationsalter:** Atopische Dermatitis: Beginn in jedem Alter (infantiles Ekzem gewöhnlich zuerst um den 3. Lebensmonat), Kontaktdermatitis: Beginn in jedem Alter.

► **Differenzialdiagnose:** Blepharitis (S. 123).

► **Therapie:**

- *Konservativ:* Allergietestung durch Dermatologen (evtl. Desensibilisierung); Beseitigung des verursachenden Agens, wenn irgend möglich.
- Für wenige Tage 1 %ige Hydrokortison-Salbe 2–bis 3-mal tgl. auf die Lidhaut auftragen (Gefahr des Kortisonglaukoms, schwerer Hornhautentzündungen, weitere Nebenwirkungen S. 326).
- Evtl. Weglassen aller Salben etc., nur Wasser zur Reinigung und nicht parfümierte Kosmetiktücher, bis Dermatitis abgeklungen; anschließend nacheinander wieder Gebrauch aller Substanzen des täglichen Lebens, bis die verursachende gefunden ist.

Varicella zoster (*Herpes zoster ophthalmicus*)

► **Definition:** Neurotrope Viruserkrankung durch Reaktivierung des im Ganglion gasseri persistierenden Varicella-zoster-Virus bei Resistenzminderung.

► **Leitbild:** Streng einseitiger makulopapulärer, später pustulärer Ausschlag, verkrustete Ulzera der Haut im Bereich N. V₁ und N. V₂.

► **Diagnostik/Symptome:** Anamnese: Plötzlicher Erkrankungsbeginn; Schmerzen entlang der betroffenen Trigeminusäste.

■ **Beachte:** Es ist wichtig, überhaupt an die Diagnose zu denken, wegen der auch bei geringen Hautveränderungen möglichen schweren okulären Komplikationen.

- *Inspektion:* Initial evtl. nur Lidödem, manchmal nur wenige Hautläsionen; N. maxillaris (V₂) selten mit okulärer Beteiligung.
- *Lakrimaler und nasoziliarer Ast des N. ophthalmicus (V₁) betroffen, Vesikel reichen bis zur Nasenspitze:* Okuläre Komplikationen sind häufig (Hutchinson-Regel) und werden von einer Reduzierung der Hornhautsensibilität (Ästhesiometrie S. 29) begleitet.
- *Spaltlampe (mögliche Befunde):* Mukopurulente Konjunktivitis mit Bläschen am Lidrand, chronische Konjunktivitis; Episkleritis (S. 189); akute, chronische Skleritis (S. 190) mit fleckförmiger Atrophie; Iritis nach etwa 2 Wochen in 50% (Hornhaut-Rückflächenbeschläge, zarter Tyndall, Zellen, später Irisverziehung durch sektorförmige Irisatrophie und Irissphinkterschaden); Keratitis mit Herabsetzung der Hornhautsensibilität:
 1. Kleine epitheliale und/oder subepitheliale dendritische Figuren, Pseudodendriten (s. hierzu S. 193).
 2. Punktförmige oberflächliche Hornhautdefekte (Keratitis superficialis).
 3. Nimmuläre Keratitis: Etwa nach 10 Tagen, kann zunehmen und abnehmen (Nimmuli s. S. 194).
 4. Disziforme Keratitis: In etwa 5% drei Wochen nach Beginn; diffuse Stromatrübung der zentralen Hornhaut (mit Iritis und Hornhaut-Rückflächenbeschlägen).
 5. Keratopathia neuroparalytica (S. 212).

- 6. Keratitis mit mukösen Plaques (am häufigsten 2. bis 6. Monat nach Beginn): Plötzliche ziliare Injektion, korneale Epithelschwellung, Ablagerung von weißlichen mukösen Plaques auf der Oberfläche (können ohne Defekt abgezogen werden), diffuse Stromatrübung; nach etwa 3 Monaten spontane Abheilung, geringe, diffuse Hornhauttrübung bleibt.
- **Funduskopie** (mögliche Befunde): Neuritis nervi optici (S. 370), granulomatöse Chorioiditis (S. 319), retinale Perivaskulitis, bds. akutes retinales Nekrose-Syndrom (S. 334).
- **Tonometrie**: Tensionsanstieg bei "Trabekulitis,, Iridozyklitis (S. 319).
- **Motilitätsprüfung** (S. 11): Lähmungen des III., IV., VI. Hirnnervs möglich (spontane Erholung nach etwa 6 Monaten).
- **Ursache**:
 - **Varicella-Zoster-Virus**: Nach initialer Exposition (Windpocken) vermutlich Verbleiben des Virus im sensorischen Ganglion; Reaktivierung, Replikation, Wanderung des Virus über den sensorischen Nerv zur Haut führen zum Krankheitsbild.
 - **Begünstigende Faktoren**: Immunsuppressive Therapie, HIV-Infektion, Lymphome, Bestrahlungstherapie.
- **Assoziation**: Initial evtl. Fieber, generelles Unwohlsein, Übelkeit, Erbrechen; evtl. Enzephalitis, kontralaterale Hemiplegie (Beginn nach etwa 2 Monaten).
- **Beachte**: Neuralgie bei etwa 7% der Patienten mit Schmerzen unterschiedlichen Ausmaßes (bis zur Selbstmordgefahr).
- **Verlauf/Komplikationen** (Ergänzungen): Ausgestanzte Narben, Hyper- und Hypopigmentierung der Haut; durch Narben: Ptosis (S. 113), Entropium (S. 108), Ektropium (S. 109), Trichiasis (S. 107), Lideinziehungen, Kanalikulusobstruktion; evtl. Katarakt.
- **Manifestationsalter**: Jedes Alter, aber meist ältere Patienten.
- **Differenzialdiagnose**: s. u. den folgenden Stichwörtern: Lidödem, Blepharitis, Dermatitis, Keratitiden (u. a. Herpes simplex), Konjunktivitis, Neuritis nervi optici, Iritis, Glaukom, Episkleritis, Skleritis, Sekundärglaukom, Glaukom, Hirnnervenpareesen III, IV, VI.
- **Therapie**: konservativ:
 - Aciclovir 400 mg Tabletten, Dosis: Erw. und Kdr. > 2 Jahre: 5 × tgl. 2 Tbl. à 400 mg; Kdr. < 2 Jahre: halbe Erw.-Dosis; Dauer: 7 Tage; KI: Eingeschränkte Nierenfunktion, Anurie; NW: u. a. Hautausschlag, Magen-Darmstörungen. Aciclovir AS, Dosis: 5 × tgl.; Dauer: 3 Tage über Abheilung der Hornhautveränderungen hinaus.
 - Weitere systemische Virustatika: Valaciclovir (Valtrex), Brivudin (Zostex), Famciclovir (Famvir).
 - Homatropin 1% oder Scopolamin 0,25% 2 × tgl. (wenn Kammerwinkel weit).
 - Behandlung Iritis (S. 323), Glaukom (S. 378).

Lidabszess/Lidphlegmone

- **Definition**:
 - **Abszess**: Von Membran umgebene Eiteransammlung.
 - **Phlegmone**: Diffuse eitrig-Entzündung von Kutis und Subkutis ohne Kapselbildung.
- **Leitbild**: Schwellung, Rötung, Überwärmung des Lides, Schmerzen.
- **Diagnostik/Symptome**:
 - **Anamnese**: Abgeschlagenheit, Fieber.
 - **Inspektion/Palpation**: s. Leitbild; Schwellung der regionären Lymphknoten (S. 128).
 - **Labor**: Erregerbestimmung aus dem eitrigem, abgelassenen Sekret, Antibiogramm.

- ▶ **Ursache:** Punktuelle oder größere Lidverletzung, Fremdkörper, Pyämie, Ekzem, Impetigo, Erysipel, Furunkel, Hordeolum (S. 130), konjunktivale Infektionen (z.B. Gonokokken), Infektionen der Tränenwege, Orbita, Nasennebenhöhlen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Ausbreitungsgefahr in die Orbita und nach kranial.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Blepharitis (S. 123), Dermatitis (S. 124), Hordeolum (S. 130).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Systemisch und lokal Breitbandantibiotika vgl. S. 435; nach Erhalt des Antibiotogramms evtl. Therapieumstellung.
 - **Beachte:** Ruhigstellung (d.h. in der Regel stationäre Aufnahme).
 - **Chirurgisch:** Abszess: Inzision, möglichst lidrandparallel; Drainage mit Gummilsche; tgl. Leukase-Kegel einlegen; Rivanol-Umschläge (10%).

3.6 Tumoren der Lider

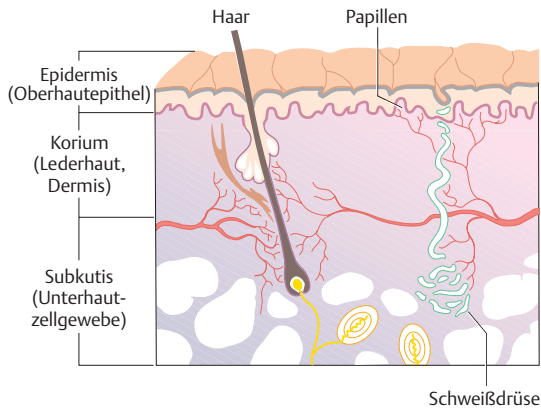


Abb. 3.16 • Haut

Tabelle 3.7 • Definitionen/allgemeine Erläuterungen

Akanthose: Epithelverdickung

Hyperkeratose: Oberflächliche Verhornung

Parakeratose: Retention von Kernen in der keratinisierten Schicht

Zeis-Drüsen: Talgdrüsen der Wimpern

Meibom-Drüsen: Talgdrüsen des Tarsus, Gänge münden am Lidrand

Moll-Drüsen: Schweißdrüsen der Wimpern

Krause-Drüsen: Akzessorische Tränendrüsen, 20 oberer Fornix, 6–8 unterer

Wolfring-Drüsen: Akzessorische Tränendrüsen, im oberen Bereich des oberen Tarsus

Teratom: Tumor mit Bestandteilen aus mehr als einem Keimblatt, angeboren

Choristom: Tumorartige Malformation von ortsfremdem Gewebe

Hamartom: Tumorartige Malformation von ortsständigem Gewebe

Lidtumoren: Allgemeines

- ▶ **Leitbild:** Von der normalen Lidkonfiguration abweichende Erhabenheit oder Verhärtung unterschiedlicher Färbung, Größe und Verschieblichkeit, einzeln oder multipel auftretend.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Inspektion/Palpation:** s. Leitbild; außerdem Palpation der *regionären Lymphknoten* (präaurikuläre drainieren äußere zwei Drittel des Oberlides und äußeres Drittel des Unterlides; submandibuläre drainieren inneres Drittel des Oberlides und innere zwei Drittel des Unterlides).
 - Immer histologische Untersuchung eines chirurgisch entfernten Tumors; bildgebende Verfahren bei Verdacht auf Orbitabeteiligung, Metastasen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Tab. 3.8.

Tabelle 3.8 · Differenzialdiagnose der Lidtumoren**Gutartige Lidtumoren***Entzündlicher Genese*

– Chalazion (S. 130) – Hordeolum (S. 130) – Molluscum contagiosum (S. 131) – Verruca vulgaris	– Pilzinfektionen: Blastomykose, Kokzidio- idomykose, Kryptokokkose, Sporotrichose – Parasiten: Phthiriasis pubis palpebrarum (S. 123), Demodex, (Myiasis S. 171), sub- kutane Dirofilariasis, Leishmaniasis, Zysti- zerkose (S. 171) – Herpes simplex (S. 209), Varicella zoster (S. 125), Varicella, Vaccinia

Nicht entzündlicher Genese

– Dermoid (S. 132) – Neurofibrom (S. 133) – Plexiformes Neurofibrom – Neurilemmom – Papillom (Plattenepithelpapillom S. 134) – Seborrhoische Keratose (S. 135) – Keratoakanthom (S. 135) – Pyogenes Granulom (S. 135) – Hämangiom (S. 136) – Xanthelasma (S. 137) – Nävus (S. 136) – Sommersprossen (Ephelides) – Lentigo simplex – Lentigo senilis – Cornu cutaneum – Pseudokarzinomatöse Hyperplasie	– Pleomorphes Adenom – Ekkrines Akrospirom – Adenom der Moll-Drüsen – Trichoepitheliom – Trichofollikulom – Trichilemmom – Pilomatrixom (vom Haarfollikel ausge- hend, 40% jünger als 10J.) – Varize – Lymphangiom – Glomustumor – Apokrines Hidrozystom(Moll-Zyste) – Ekkrines Hidrozystom – Milia – Talgdrüsen(Pilar)zysten – Epidermale Einschlusszyste – Pseudorheumatoider Knoten

Tabelle 3.8 · Fortsetzung*Nicht entzündlicher Genese (Forts.)*

- Invertierte follikuläre Keratose (basosquamöses Zellakanthom)
- Adenomatoide Talgdrüsenhyperplasie (altersbedingter Talgdrüsennävus)
- Acanthosis nigricans (S. 174, 175)
- Syringom (Schweißdrüsentumor)
- Siliziumdioxid-Granulom
- Noduläre Fasiitis
- Juvenile Fibromatose
- Phakomatöses Choristom
- Intravaskuläre papilläre endotheliale Hyperplasie

Generalisierte xanthomatische Läsionen mit Lidbeteiligung

- Fibröses Histiozytom
- Tuberöses Xanthom
- Lipoidproteinose (s. Tab. 3.9)
- Langerhans-Zell-Histiozytosen (s. Tab. 3.9)
- Juveniles Xanthogranulom

Lidveränderungen bei Systemerkrankungen

- Primäre systemische Amyloidose (vgl. S. 206)
- Sarkoidose (vgl. S. 329)
- Lepra
- Mycosis fungoides (kutaner T-Zell-Lymphom)

Präkanzerosen

- Senile (aktinische, solare) Keratose (S. 139)
- Morbus Bowen (s. Tab. 3.9)
- Bestrahlungsdermatitis
- Xeroderma pigmentosum (s. Tab. 3.9)

Bösartige Lidtumoren

- Basaliom (S. 139)
- Plattenepithelkarzinom (S. 140)
- Talgdrüsenkarzinom (S. 140)
- Malignes Melanom (S. 141)
- Merkel-Zell-Karzinom
- Adenokarzinom der ekkrinen Schweißdrüsen
- Adenokarzinom der Moll-Drüsen
- Tricholemmkarzinom
- Metastasen (selten)
- Muzinöses Schweißdrüsenkarzinom

Tabelle 3.9 · Lidveränderungen bei Syndromen, Tumoren anderer Organe

- *Torre-Syndrom* (Talgdrüsentumoren, multiple): Talgdrüsentumoren, Keratoakanthome, epidermale Einschlusszysten
- *Gardner-Syndrom*: multiple epidermale Einschlusszysten
- *Multiple Hamartome* (Cowden's disease): multiple fleischfarbene, verrukoide Läsionen auch außerhalb der Lider
- *Langerhans-Zell-Histiozytosen*: Hand-Schüller-Christian- und Letterer-Siwe-Erkrankung, Lidbeteiligung sehr selten; eosinophiles Granulom: tief lokalisierte Knötchen, besonders superotemporal Lid- und periorbitale Region

Fortsetzung Tab. 3.9 ► 129

3.6 Tumoren der Lider

Tabelle 3.9 · Fortsetzung

- *Lipoidproteinase* (Hyalinosis cutis et mucosae Urbach-Wiethe): AR; Reihen wächserner Knötchen auf allen vier Lidrändern, Madarosis, pseudomembranöse Konjunktivitis; leukoplake Flecken der oralen Mukosa; Papeln, Knoten, diffuse Infiltrate an weiteren Organen; intrakranielle sichelförmige Kalzifikationen
- *Lipogranulomatosis Erdheim-Chester*: bilaterale Xanthelasma, Lidhautverdünnung
- *Xeroderma pigmentosum*: Verlauf der Lidveränderung: 1. Erythem mit Schuppung, Sommersprossen; 2. unregelmäßige Pigmentierung; 3. maligne Neoplasmen
- *Morbus Bowen*: erythematöse, pigmentierte, verkrustete, schuppige Plaque; 25–75% primäre systemische Krebserkrankung; Arsen vielleicht kausal

Chalazion (Hagelkorn)

- **Definition:** Von einer Meibom- oder Zeis-Drüse ausgehendes Lidgranulom.
- **Leitbild:** Langsame, schmerzlose Entwicklung einer umschriebenen Verdickung des Tarsus.



Abb. 3.17 · Chalazion des Oberlids. Durch die Oberfläche der Haut sichtbare lokalisierte Verdickung des Tarsus

- **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Inspektion:**
 - Meibom-Drüse betroffen: Durch die Oberfläche der Haut sichtbare, langsame, schmerzlose Entwicklung einer lokalisierten Verdickung des Tarsus; zunächst Bindehaut kaum entzündet, später evtl. Ruptur der Konjunktiva und polypoides Erscheinungsbild; selten Perforation des Tarsus und Lokalisation direkt unter der Hautoberfläche.
 - Zeis-Drüse betroffen: Läsion am Lidrand gelegen (marginales Chalazion).
 - **Histologie:** Lipogranulomatöse Entzündung der Talgdrüsen.
- **Assoziation:** Vermehrtes Auftreten bei Acne rosacea (S. 160), Seborrhoe, evtl. in Verbindung mit Neoplasie des Lidrandes.
- **Verlauf/Komplikationen:** Über Monate völliger Rückgang oder Verbleiben eines festen Knotens; selten Sekundärinfektion; evtl. Induktion eines Astigmatismus durch Druck auf die Hornhaut.
- **Differenzialdiagnose:** s. S. 128.
- **Therapie:**
 - **Konservativ:** Lokal unspezifische entzündungshemmende AT (z.B. Sophthal POSN) und Salben, bei Sekundärinfektion wie Hordeolum (s. u.).
 - **Chirurgisch:** Bei fehlender spontaner Rückbildung oder kosmetisch störendem Befund, s. S. 489.

Hordeolum (Gerstenkorn)

- **Definition:** Purulente Entzündung eines Wimpernfollikels und der angrenzenden Drüsen des Lidrandes (Hordeolum externum) oder einer Meibom-Drüse (Hordeolum internum).
- **Leitbild:** Akute, purulente umschriebene oder diffuse schmerzhaftes Lidschwellung und -rötung.

► **Diagnostik/Symptome:**

- s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
- **Inspektion:**
 - Hordeolum externum: Schmerzhaftes Schwellung und Rötung des Lides, die bald lokalisiert ist; oft purulentes Exsudat im Wimpernbereich; Abszessbildung möglich mit Hautnekrose und spontaner Entleerung am Lidrand.
 - Hordeolum internum: Zunächst diffuse, schmerzhaftes Schwellung und Rötung des Lides, dann lokalisierte Verdickung des Tarsus, evtl. tritt purulentes Sekret aus (Ektropionieren, S. 6); nach Durchbruch durch die Konjunktiva narbige Abheilung.

► **Ursache:**

- Hordeolum externum: Vermehrtes Auftreten bei Acne vulgaris, Diabetes mellitus, fokalen Infektionen.
- Hordeolum internum: Entsteht durch Obstruktion des Ausführungsganges in Verbindung mit einer bakteriellen Infektion.

► **Weitere okuläre Befunde:** H. externum oft als Komplikation einer Staphylokokkenblepharitis (S. 123).

► **Assoziation:** Evtl. generelles Krankheitsgefühl, Schwellung des präaurikulären Lymphknotens.

► **Verlauf/Komplikationen:** Normalerweise schnelle Abheilung; bei Entzündungsausbreitung Gefahr eines Lidabszesses (S. 126)/einer Phlegmone.

► **Differenzialdiagnose:** s. S. 128.

► **Therapie:** *Konservativ:* 3 × tgl. 10 Min. Rotlicht, antibiotische AT und AS (z. B. Gentamicin 4 × tgl., Salbe z. N.), evtl. systemische Antibiotika bei Ausbreitung der Entzündung (vgl. S. 151).

Molluscum contagiosum

► **Definition:** Infektion der Haut mit dem Molluscum-contagiosum-Virus.

► **Leitbild:** Knötchen, häufig mit zentraler Einziehung.



Abb. 3.18 • Molluscum contagiosum des Unterlides: hautfarbener Knötchen mit zentraler Einziehung an der Lidkante

► **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.

- **Inspektion:** Multiple, gewölbte, 1–3 mm große, hautfarbene Knötchen, oft mit zentraler Einziehung, gelbes käsiges Material exprimierbar (Abb. 3.18).
- **Histologie:** Invasive Akanthose der Epidermis, die invaginierte, birnenförmige Lobuli formt; zentrale Höhle angefüllt mit keratinisierten Epithelzellen mit intrazytoplasmatischen Einschlusskörpern (molluscum bodies).

- ▶ **Ursache:** Virus der Pockengruppe.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Therapieresistente folliculäre Konjunktivitis möglich, spontanes Verschwinden nach Beseitigung der Lidveränderungen.
- ▶ **Assoziation:** Gleiche Veränderungen können am übrigen Körper auftreten.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist bei Kindern (auch bei über 60-Jährigen beschrieben).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Spontanes Abheilen nach 6–9 Wochen möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Vgl. S. 128.
- ▶ **Therapie:** *Chirurgisch.* Ausschälen mit scharfem Löffel; Exzision oder Kauterisation.

Dermoid/Epidermoid der Lider und der Orbita

- ▶ **Definition:**
 - *Dermoid:* Benigne Geschwulst aus differenzierten Geweben aller 3 Keimblätter.
 - *Epidermoid:* Wie Dermoid, enthält aber keine Hautanhangsgebilde.
- ▶ **Leitbild:** *Liddermoid:* Zystischer Tumor, oft im superotemporalen Lidquadranten. *Orbitadermoid:* Bulbusverlagerung, Exophthalmus.

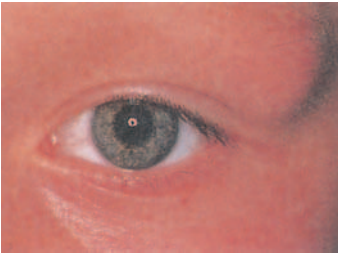


Abb. 3.19 • Dermoid am oberen äußeren Orbitarand

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128
 - *Anamnese:* Bei Orbitadermoid evtl. Doppelbilder durch Beteiligung der äußeren Augenmuskeln (Motilitätsprüfung vgl. S. 11).
 - *Inspektion/Palpation:*
 - *Liddermoid:* Lokalisation vor dem orbitalen Septum; in der Regel runde, umschriebene Raumforderung mit palpierbarer hinterer Begrenzung, am häufigsten im superotemporalen Lidquadranten (Abb. 3.19) und der periorbitalen Region lokalisiert; evtl. mit Periosteum verwachsen.
 - *Orbitadermoid:* Lokalisation hinter dem orbitalen Septum: evtl. Raumforderung im Lidbereich mit unscharfer Begrenzung nach hinten; Bulbusverlagerung; Exophthalmus (Objektivierung S. 2); weitere Befunde/Diagnostik bei Orbitatumoren vgl. Tab. 21.2, S. 392).
 - *Röntgen:* Osteolytische Defekte der Orbitakante möglich; bei Lokalisation hinter dem orbitalen Septum evtl. Ausdehnung nach kranial.
 - *Histologie:* Choristom (Definition S. 127); kongenitale (wahrscheinlich als Folge einer Hautsequestration entlang der embryonalen Verschlusslinie entstandene) Zyste, von verhornendem Plattenepithel ausgekleidet, Wände mit Talgdrüsen, ekkrinen Schweißdrüsen, Haarfollikeln.
- ▶ **Manifestationsalter:** Liddermoid: Säuglingsalter, frühe Kindheit; Orbitadermoid: späte Kindheit bis frühes Erwachsenenleben.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Das Liddermoid bleibt in der Regel stationär, während sich das Orbitadermoid ausdehnen kann; bei Ruptur der Zyste kann in beiden Fällen eine massive granulomatöse Fremdkörperreaktion auftreten.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.

- **Therapie:** Chirurgisch: Exzision unbedingt in toto; vorher radiologische Klärung der Ausdehnung; Zeitpunkt beim Liddermoid in der Regel im Alter von 3 Jahren.

Neurofibrom

- **Definition:** Gutartiger hoch differenzierter Tumor von Zellen der Schwann-Scheide sowie vom endoneuralen Mesenchym peripherer Nervenfasern ausgehend.
- **Leitbild:** Weicher Lidtumor in Verbindung mit Veränderungen aus Tab. 3.10.
- **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Inspektion/Palpation:** Raumforderung unterschiedlicher Größe, von umschriebenem Befund bis zur Unfähigkeit der Lidöffnung; Haut über dem in der Tiefe fixierten Tumor frei verschieblich, evtl. pigmentiert, hyperelastisch, verdickt und rau; bei Palpation der weichen Veränderung Gefühl, als ob sie aus unentwirrbar ineinander verknотeten Strängen bestehe.
- **Beachte:** Es muss nach einer Neurofibromatose gesucht werden, Tab. 3.10.

Tabelle 3.10 · Diagnose einer Neurofibromatose

Neurofibromatose 1:

Zwei oder mehr der folgenden Kriterien:

- Sechs oder mehr Café-au-lait-Flecken (verstärkt pigmentierte Areale der Haut mit unregelmäßigen Rändern), Durchmesser > 5 mm vor der Pubertät, > 15 mm danach
- Zwei oder mehr Neurofibrome irgendeines Typs oder ein plexiformes Neurofibrom
- Sommersprossen in der axillären oder inguinalen Region
- Optikusgliom (S. 381)
- Zwei oder mehr Lisch-Knoten (kleine, perlweiße oder leicht pigmentierte Irisknoten aus Zellen melanozytären Ursprungs; 55% 5–6 J.; 100% > 21 J.; Abb. 3.20)
- Knochenläsionen, Sphenoiddysplasie, Verdünnung des Kortex der langen Beinknochen mit oder ohne Pseudoarthrose
- Elternteil, Geschwisterkind oder Kind mit Neurofibromatose 1

Neurofibromatose 2:

Eins der folgenden Kriterien:

1. Nachgewiesene (CT oder MRT) bilaterale Tumoren des VIII. Hirnnervs
2. Elternteil, Geschwisterkind, Kind mit Neurofibromatose 2 und entweder
 - a) unilateralem Tumor des VIII. Hirnnervs oder
 - b) zwei der folgenden Veränderungen: Neurofibrom, Meningeom, Gliom, Schwannom, juvenile hintere subkapsuläre Linsentrübung

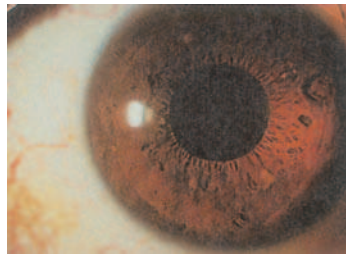


Abb. 3.20 · Lisch-Knötchen bei Neurofibromatose: multiple kleine, weiße bis pigmentierte Irisknötchen

- ▶ **Genetik:** Autosomal-dominant mit hoher Penetranz; Neurofibromatose-1-Gen: Chromosom 17.q11.2; Neurofibromatose-2-Gen: Chromosom 22.q12.2.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Orbitale Neurofibrome und der Fissura orbitalis superior mit Ausdehnung in den Sinus cavernosus; pulsierender Exophthalmus; Glaukom: kongenital, unilateral, durch neurofibromatöse oder melanozytäre Kammerwinkelveränderungen, Rubeosis iridis; hypertrophe korneale Nerven, chorioidale Neurofibrome, Schwannome, Nävi.
- ▶ **Assoziation:** s. auch Tab. 3.10; Pulmonalstenose, Aortenklappenerkrankung, Phäochromozytom.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Mit erhöhter Frequenz Entwicklung von Neurofibrosarkomen und anderen malignen Neoplasien; maligne Melanome der Iris beschrieben.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:** *Chirurgisch:* Exzision umschriebener Tumoren möglich (vorher mittels bildgebender Verfahren Bestätigung der begrenzten Ausdehnung des Prozesses), in allen übrigen Fällen interdisziplinäre Zusammenarbeit erforderlich.

Papillom (Plattenepithelpapillom)

- ▶ **Definition:** Gutartiger, vom Oberflächenepithel ausgehender Tumor mit papillärem Aufbau.
- ▶ **Leitbild:** Hautfarbener, breitbasiger oder gestielter Tumor.

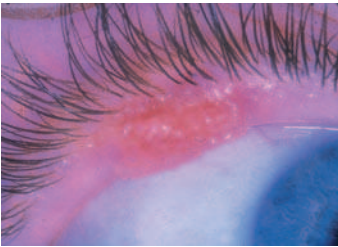


Abb. 3.21 • Papillom der Oberlidkante: breitbasiger, hautfarbener Tumor am Lidrand

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Häufigkeit:** Häufigste gutartige Neoplasie des Lides.
 - **Inspektion/Palpation:** Oft multiple breitbasige oder gestielte, hautfarbene Tumoren, meist am Lidrand, manchmal mehrlappig, evtl. feine Hornkruste auf der Oberfläche palpabel.
 - **Histologie:** Nicht infektiöse, fingerartige Ausläufer von vaskularisiertem Bindegewebe, von hyperplastischem Epithel (Papillen) bedeckt; Akanthose; Areale mit Hyperkeratose; fokale Parakeratose.
- ▶ **Manifestationsalter:** Normalerweise bei Erwachsenen und im Alter, aber auch bei kleinen Kindern und früh nach der Geburt beschrieben.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Langsame Entwicklung, stationär über Jahre oder geringe Progression; keine spontane Heilung; nach chirurgischer Abtragung Rezidive und Auftreten multipler Papillome möglich, benigner Charakter bleibt aber gewahrt.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:** *Chirurgisch:* Exzision (einzig mögliche Therapie).

Seborrhoische Keratose (Basalzellpapillom)

- ▶ **Definition:** Gutartige papillomatöse Epithelproliferationen, meist ab dem 5. Dezenium (Alterswarze).
- ▶ **Leitbild:** Bräunliche, mehrlappige Plaque mit verruköser Oberfläche.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Inspektion/Palpation:** Wenige Millimeter bis einige Zentimeter große, gelbbraune bis dunkelbraune, gut abgegrenzte, mehrlappige, manchmal papilläre Plaque mit verruköser Oberfläche, weiche krümelige Konsistenz.
 - **Histologie:** Proliferation von unreifen oder reifen Epidermiszellen, basaloiden Zellen mit Keratineinschlüssen; unterschiedliche Anteile von Hyperkeratose, Akanthose, Papillomatose; Keratinozyten mit vermehrtem Melaningehalt.
- ▶ **Manifestationsalter:** Mittleres Alter und ältere Menschen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine maligne Entartung, keine spontane Abheilung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: Exzision.

Keratoakanthom

- ▶ **Definition:** Gutartiger epithelialer Hauttumor bei älteren Menschen.
- ▶ **Leitbild:** Gewölbter Knoten mit zentralem, Keratin-gefülltem Krater und eingerollten Rändern.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Inspektion/Palpation:** s. Leitbild; Ausbildung innerhalb weniger Wochen oder Monate; selten multipel auftretend.
 - **Histologie:** Zentraler Keratinpfropf mit umgebendem hyperplastischen Epithel, einheitliche Basis durch eine mittelgradige Entzündung gut abgegrenzt.
- ▶ **Genetik:** Familiäre Form mit multiplen, selbst heilenden Keratoakanthomen in den ersten Lj beschrieben.
- ▶ **Ursache:** Virale Genese vermutet, nicht nachgewiesen.
- ▶ **Assoziation:** Bei Immunsuppression Auftreten an der Haut von Händen und Gesicht möglich.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist ältere Menschen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Normalerweise selbstheilend innerhalb von 2–3 Monaten.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Abwarten.
 - **Chirurgisch:** Exzision; indiziert bei kosmetisch störendem Befund und unklarer Abgrenzung gegen Plattenepithelkarzinom (s. u.).

Pyogenes Granulom

- ▶ **Definition:** Meist nach Verletzungen entstehendes, leicht blutendes Hämangiom.
- ▶ **Leitbild:** Rötlich-rosafarbener, gestielter Tumor, der leicht blutet.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Anamnese:** Entwicklung nach Bagateltrauma oder Operation.
 - **Inspektion/Palpation:** Schnell wachsender, rötlich-rosafarbener, gestielter Tumor mit meist oberflächlich ulzerierter Oberfläche; blutet leicht nach geringem Trauma.
 - **Histologie:** Reichlich Granulationsgewebe mit prominenten, von der engen Basis zur Oberfläche ausstrahlenden Gefäßen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Nach dem Erreichen einer bestimmten Größe innerhalb weniger Tage keine Veränderung mehr, manchmal spontanes Abfallen, rezidiert aber sofort.

- ▶ **Beachte:** Kann sehr ausgeprägt bluten.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:** *Chirurgisch:* Exzision.

Kapilläres Hämangiom

- ▶ **Definition:** Gutartige Neubildung englumiger Kapillaren.
- ▶ **Leitbild:** Purpurfarbene bis bläuliche Läsion weicher Konsistenz (Abb. 3.22).



Abb. 3.22 · Kapilläres Hämangiom des Oberlides

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 128.
 - **Häufigkeit:** Häufigste Hämangiomform, etwa 1 auf 200 Lebendgeburten.
 - **Inspektion/Palpation:** Purpurfarbene, erhabene Veränderung von weicher Konsistenz, Oberflächeninvaginationen (Erdbeernävus); oft Lidrandbeteiligung; bläuliche Verfärbung der Hautoberfläche bei tiefer im Gewebe gelegenen Veränderungen.
 - **Histologie:** Kapillaren formen Lobuli, durch fibröse Septen voneinander getrennt; Infiltrierung des unterliegenden Skelettmuskels und subkutanen Gewebes möglich; Mitosen, trotzdem gutartig.
- ▶ **Manifestationsalter:** Säuglingsalter.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Evtl. Beteiligung von Konjunktiva und/oder Orbita.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Schnelle Vergrößerung innerhalb der ersten 6 Lebensmonate; langsame komplette Regression, 30% innerhalb der ersten 3 LJ, 75–90% bis zum 7. LJ; keine maligne Entartung; Amblyopiegefahr bei Okklusion der Pupille, Astigmatismus durch Druck auf die Hornhaut.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Abwarten; Refraktionsbestimmung (S. 42), ggf. Brillenverordnung, Amblyopieprophylaxe (S. 403);
 - **Chirurgisch:** a) dermatologische Laserapplikation; b) lokale Exzision mit Kauterisation (indiziert bei ständiger Okklusion der Pupille); c) Kryotherapie; d) Steroidinjektionen (NW: Hautdepigmentierung, Fettgewebsatrophie, Lidnekrose, selten Zentralarterienverschluss); e) Bestrahlung (NW: Katarakt, maligne Transformation, Schädigung der Wachstumszentren der Orbitaknochen); f) systemische Kortikosteroidgabe (NW: Rebound-Phänomen s.S. 326).

Naevus flammeus

- ▶ **Leitbild:** Flache, dunkelrote Lidveränderung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Inspektion/Palpation:** Hautläsion flach und dunkelrot gefärbt, blasst nicht ab auf äußeren Druck, keine Größenzunahme oder Hypertrophie.
 - **Histologie:** Form des kapillären Hämangioms; große dilatierte kavernöse Räume in der Dermis.

- ▶ **Assoziation:** Oft in Verbindung mit dem Sturge-Weber-Syndrom (s.S.352).
- ▶ **Manifestationsalter:** Immer bei der Geburt vorhanden.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine Größenänderung; Entwicklung einer verrukösen Oberfläche; keine maligne Entartung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. S. 128
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch; kosmetische Indikation (s. kapilläres Hämangiom).

Kavernöses Hämangiom

- ▶ **Definition:** Gutartige Neubildung weitleumiger Blutgefäße.
- ▶ **Leitbild:** Lidveränderung mit dunkelblauer bis geringer Färbung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Inspektion/Palpation:** Läsion mit dunkelblauer Färbung bei oberflächlicher Lage, hautfarben oder geringe Verfärbung bei tiefer Lage.
 - **Histologie:** Große blutgefüllte Räume mit flacher Endothellage, oft glatte Muskelzellen in den Wänden; sekundäre Veränderungen: Phlebolithen, Kalzifikationen, Fibrose, Hämosiderinablagerungen, lymphozytoplasmatische Areale.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Beteiligung der Orbita mit Exophthalmus möglich.
- ▶ **Assoziation:** (vgl. jeweils unter Syndrome) Kasabach-Merritt-Sequenz; Blue-rub-ber-bleb-Nävus; Mafucci-Syndrom.
- ▶ **Manifestationsalter:** Typischerweise nicht manifest während der Neonatalperiode, sondern 2.–4. LJZ, gelegentlich Ende der ersten Dekade.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Langsam progressives Wachstum; keine spontane Regression; keine maligne Entartung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: Exzision, siehe Spezialliteratur und oben unter kapillärem Hämangiom.

Xanthelasmen

- ▶ **Definition:** Plattenförmige Cholesterolablagerungen in Speicherzellen im Lidbereich.
- ▶ **Leitbild:** Flache, gelbbraunliche Plaques.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Inspektion/Palpation:** Gewöhnlich bilaterale, flache oder wenig erhabene, gelbbraunliche, weiche Plaques am inneren Kanthus (Abb.3.23); Ausdehnung über alle Lider möglich.
 - **Histologie:** Ansammlungen lipidbeladener Histiozyten, eingelagert zwischen Kollagenfasern der retikulären Haut und um Hautanhangsgebilde.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:**
 - Xanthomatöse Läsion der Hornhaut im Lidspaltenbereich.
 - **Beachte:** Zwei Drittel aller Patienten normolipämisch, aber zu 30% Auftreten mit den fünf Subtypen der essenziellen Hyperlipidämien und sekundären Hyperlipidämien; diffuses Xanthoma planum möglich.



Abb. 3.23 • Xanthelasmen im inneren Lidwinkelbereich: flache, gelbbraunliche Plaques im inneren Lidwinkel

3.6 Tumoren der Lider

- *Lipogranulomatosis Erdheim-Chester* (s. Syndrome): Bilaterale Xanthelasma, Lidhautverdünnung.
- **Manifestationsalter:** Meist im 6. LJZ, Frauen bevorzugt; kongenital beschrieben.
- **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- **Therapie:**
 - *Konservativ:* Ggf. Behandlung der Hyperlipidämie.
 - *Chirurgisch:* Exzision aus kosmetischen Gründen.

Nävuszellnävus (Pigmentmal)

- **Definition:** Angeborene oder später manifeste, scharf umschriebene Dysplasie der Haut, die eine besondere Pigmentation und warzige Oberflächenbeschaffenheit haben kann.
- **Leitbild:** Flache bis wenig prominente, pigmentierte Läsion im Lidbereich.
- **Diagnostik/Symptome:** siehe auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - *Inspektion/Palpation:* siehe Tab. 3.11.
 - *Histologie:* siehe Tab. 3.11.

Tabelle 3.11 · Nävi im Lidbereich

- *Junktionaler Nävuszellnävus:* Flach, pigmentiert, entsteht in den tieferen Lagen der Epidermis (junctional region) aus Nävuszellen
- *Compound-Nävuszellnävus:* Pigmentiert, etwas prominent oder papillomatös, intra- und subepitheliale Nävuszellnester (evtl. „Abtropfen“ von epithelialen Nävuszellen nach subepithelial)
- *Kissing-Nävus:* Compound-Nävus, der gegenüberliegende Anteile von Ober- und Unterlid betrifft
- *Subepithelialer Nävuszellnävus:* Häufigster Typ, papillomatöse, gewölbte oder gestielte Konfiguration, Haare; vorwiegend subepitheliale Nävuszellen
- *Blauer Nävus:* Gewölbte, kleine blaue Veränderungen aus dermalen Melanozyten, die im unteren Korium und im subkutanen Fett liegen
- *Zelluläre blaue Nävi:* Bläulichgraue Verfärbung der Lider, Knötchen; bestehen aus pigmentierten dendritischen Melanozyten, durchsetzt mit Bündeln nicht pigmentierter „neuroid“, erscheinender Zellen
- *Nävus von Ota* (okulodermale Melanose): Schiefergraublaue Verfärbung der Lidhaut einer Gesichtshälfte und/oder der periokularen Hautareale (selten asymmetrische Beteiligung beider Gesichtshälften); tiefe dermale Melanose und ipsilaterale Melanosis oculi; Heterochromia iridis (S. 218), episklerale Pigmentierung (durch erhöhte Anzahl pigmentierter Melanozyten von Sklera, Episklera und Uvea).

- **Manifestationsalter:** Wahrscheinlich alle Nävi bei Geburt angelegt; in der Regel werden die Nävi erst in der Kindheit oder beim Heranwachsenden klinisch manifest, nur beim Kissing-Nävus bei Geburt voll ausgebildet.
- **Verlauf/Komplikationen:** Beim jungen Erwachsenen folgen auf eine Periode der aktiven Entwicklung langsame Progression und Ruhephase; hormonelle Faktoren, z.B. Schwangerschaft, können eine vermehrte Pigmentierung und Vergrößerung verursachen; maligne Entartung möglich, siehe Tab. 3.12 (nicht beim blauen Nävus).
- **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- **Therapie:**
 - *Konservativ:* Beobachtung, Photodokumentation.
 - *Chirurgisch:* Exzision bei Befundänderung (s. Tab. 3.12); kosmetische Indikation.

Tabelle 3.12 · Zeichen der malignen Transformation eines Nävus**Farbänderung:** Rot, weiß, blau, plötzliches Dunklerwerden**Größenänderung/Oberflächenänderung:** Rasch sich entwickelnde Prominenz
Verkrustung, Blutung, Ulzeration**Konsistenzänderung:** Weicherwerden, Brüchigkeit
Empfindlichkeit, Schmerzen, Jucken**Veränderung der umgebenden Haut:** Rötung, Schwellung, Satellitenläsionen**Senile (aktinische, solare) Keratose – Präkanzerose**

- ▶ **Leitbild:** Schuppige, keratotische, wenig erhabene Lidläsionen auf lichtexponierter Altershaut.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Inspektion/Palpation:** Einzelne, öfter multiple, schuppige, keratotische, wenig erhabene Läsionen, meist wenige Millimeter groß; frühe Veränderungen wie rötliche Schuppen.
 - **Histologie:** Epidermale Veränderung; Aussparung der pilosebakösen Strukturen; dysplastische Keratozyten entlang der Basalzellen; darüber liegende parakeratistische Areale, basophile Kollagendegeneration; lymphoplasmatische Infiltrate.
- ▶ **Beachte:** Häufigste präkanzeröse Hautläsion.
- ▶ **Ursache:** Prädisponierend sind Sonneneinwirkung, helle Haut.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** In 12 – 13 % maligne Entartung zum Plattenepithelkarzinom (Metastasierung in 0,5%); oft bestehen zusätzlich an Körperarealen, die der Sonne ausgesetzt sind, Plattenepithelkarzinome, Basaliome, Karzinome der Adnexe, maligne Melanome.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch; immer Exzision.

Basaliom

- ▶ **Definition:** Maligner Tumor der primären epithelialen Keimzellen der Basalschicht der Epidermis.
- ▶ **Leitbild:** Perlmuttfarbener Tumor mit teleangiektatischen Gefäßen auf der Oberfläche, zentrale Ulzeration möglich.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Häufigkeit:** 85 – 95 % aller malignen Lidtumoren.
 - **Inspektion/Palpation:** Vorwiegend lokalisiert am Unterlid, inneren Kanthus hellhäutiger Erwachsener.
 - Noduloulzeratives Basaliom: Erhabener, fester, perlmuttfarbener Knoten, oft kleine teleangiektatische Gefäße auf der Oberfläche, zentrale Ulzeration möglich (Abb. 3.24).



Abb. 3.24 · Noduloulzeratives Basaliom des Unterlides: perlmuttfarbener Knoten mit teleangiektatischen Gefäßen und zentraler Ulzeration

3.6 Tumoren der Lider

- Pigmentiertes Basaliom: Wie noduloulzeratives Basaliom, nur pigmentiert.
- Morphea oder sklerosierendes Basaliom: Blasse indurierte Plaque mit schlecht definierbaren Rändern.
- Superfiziales Basaliom: Erythematöser, schuppiger Fleck, perlmuttfarbener feiner Rand, häufig oberflächliche Ulzeration und Verkrustung (selten im Lidbereich).
- **Histologie:** Tumor der pluripotenten primären epithelialen Keimzellen der Basalzellschicht der Epidermis, solide epitheliale Lobuli mit prominenter peripherer Palisadenstellung der Nuclei; zusätzlich adenoide (apokrine, ekkrine Strukturen), zystische (Talgdrüsen), keratotische (Haarstrukturen) Differenzierung möglich.
- ▶ **Assoziation:** Nävobasiliomatose (s. Syndrome).
- ▶ **Manifestationsalter:** In der Regel bei Erwachsenen, selten zwischen 7. und 15. LJ.; Nävobasiliomatose: Kindheit, um Pubertät (selten mit 2,5J. beschrieben).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - **Intraokuläre Invasion selten;** Metastasierung < 0,6%, als Todesursache ungewöhnlich.
 - **Sklerosierendes Basaliom:** Wächst aggressiv mit tiefer Infiltration der angrenzenden Strukturen, Ausdehnung in paranasale Sinus und orbital möglich.
 - **Nävobasiliomatose:** In etwa 15% Exenteratio orbitae wegen invasiver Basaliome.
 - **Beachte:** Ausdehnung oft weiter, als klinischer Eindruck vermuten lässt.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. S. 128.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch, S. 495; histologische Kontrolle der Schnittränder; Nachweis der Exzision im Gesunden vor plastischer Deckung.

Plattenepithelkarzinom

- ▶ **Definition:** Maligner Tumor der Haut aus proliferierenden und infiltrierenden atypischen Epithelzellen.
- ▶ **Leitbild:** Erhabene, indurierte Plaque oder Knötchen mit Tendenz zur Ulzeration.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren, Allgemeines, S. 128.
 - **Häufigkeit:** < 5% der bösartigen Lidtumoren.
 - **Inspektion/Palpation:** Am häufigsten Lidränder der Unterlider; erhabene, indurierte Plaque oder Knötchen mit Tendenz zur Ulzeration; bei ausdifferenzierten Tumoren grauweiße Oberflächenstruktur.
 - **Histologie:** Proliferation atypischer Epithelzellen, die das darunter liegende Koriom infiltrieren; dyskeratotische Zellen mit Keratinperlen, hyperchromatische, prominente Nuclei unterschiedlicher Größe.
- ▶ **Ursache:** de novo oder Entwicklung aus einer senilen Keratose (s. o.), nach Bestrahlung oder bei Xeroderma pigmentosum (s. Syndrome).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bei früher Behandlung selten Metastasierung, ausgezeichnete Prognose; andernfalls unausweichlich Invasion der angrenzenden Gewebe, Lymphknotenbeteiligung, diese reduziert die Lebenserwartung in der Regel unter fünf Jahre; sehr selten Fernmetastasen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch, Exzision.

Talgdrüsenkarzinom

- ▶ **Definition:** Von Talgdrüsenzellen ausgehender maligner Tumor.
- ▶ **Leitbild:** Variabel; z. B. kleiner fester Knoten, der einem Chalazion ähnelt.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Häufigkeit:** 3% aller bösartigen Lidtumoren.
 - **Inspektion/Palpation:** Am häufigsten kleiner fester Knoten, der einem Chalazion ähnelt; sehr variables Bild, unter anderem plaqueartige Tarsusverdickung, papillomatöses Wachstum.

- **Histologie:** Charakteristisch sind Areale mit Talgdrüsendifferenzierung, Zellen mit Vakuolen und schaumigem Zytoplasma, basophile Zellen mit hyperchromatischen Kernen und schmalen zytoplasmatischem Saum, Nachweis von intrazytoplasmatischem Lipid.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Persistierende unilaterale Konjunktivitis, Blepharitis (S. 123), Meibomitis, Blepharokonjunktivitis, gelegentlich superfizielle Keratitis mit Vernerbung und Vaskularisation, die nicht ausreichend auf Antibiotika reagieren (masquerade syndrome); persistieren oft über Monate und Jahre, bis das eigentliche Talgdrüsenkarzinom klinisch manifest wird (Ursache: Fähigkeit der Talgdrüsenzellen, über multizentrische Foci Epithelien zu infiltrieren); evtl. Simulation eines Tränendrüsentumors.
- ▶ **Manifestationsalter:** Vorwiegend im 6. bis 7. LJZ.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** In größeren Serien: Rezidivrate etwa 33%; direkte Orbitainvasion etwa in 19%; Metastasen der präaurikulären, zervikalen Lymphknoten etwa in 23%, bei Metastasen in anderen Organen oft letal.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: Vgl. S. 495; beim diffusen Typ mit Augenbeteiligung Exenteratio; Röntgenbestrahlung nur palliativ bei sehr alten Patienten und großer Ausdehnung.

Malignes Melanom

- ▶ **Definition:** Maligner, von den Melanozyten der Haut ausgehender neuroektodermaler Tumor.
- ▶ **Leitbild:** Erhabene, tiefbraune bis schwarze Lidläsion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Lidtumoren: Allgemeines, S. 128.
 - **Häufigkeit:** 1 % aller malignen Neoplasmen des Lides.
 - **Inspektion/Palpation:** 3 Formen im Lidbereich:
 - Lentigo-maligna-Melanom (5%, Abb. 3.25): Zuerst über 10 – 15 J. Lentigo maligna: flacher, nicht palpabler Fleck mit unregelmäßigen Rändern, gelbbraun bis braun; langsame periphere Ausdehnung bis zu 6 cm; Remissionen; Lentigo-maligna-Melanom: Läsion wird erhaben, dunkelbraun bis schwarz.
 - Oberflächlich spreitendes Melanom (70%; Abb. 3.25): Größe durchschnittlich 2,5 cm; ausgebreiteter Fleck unterschiedlicher Färbung mit unregelmäßigen Rändern, diese sind kaum palpierbar; wird es invasiv, bilden sich Papeln und Knötchen;
 - Noduläres Melanom (16%; Abb. 3.25): Kleiner, blauschwarzer oder amelanotischer, gestielter Knoten; sofort palpierbar, wächst schnell, erreicht 1 bis 2 cm Größe.
 - **Histologie:** Alle kutanen malignen Melanome entwickeln sich aus einer neoplastischen Transformation intraepidermaler Melanozyten, mit zunächst horizontaler (nicht invasiver) und dann vertikaler (invasiver) Wachstumsphase.

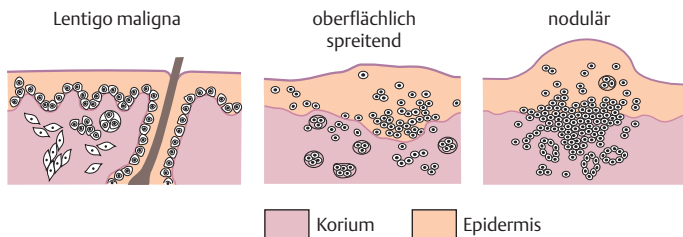


Abb. 3.25 • Malignes Melanom der Lider (modifiziert nach Font)

3.6 Tumoren der Lider

- ▶ **Assoziation:** Nävusdysplasie-Syndrom (s. Syndrome): multiple, atypische kutane Nävi, 5–10 mm, unregelmäßige Ränder; Farbmischung aus gelbbraun, braun, schwarz, rosa; Nävi wachsen während des ganzen Lebens; hohes Risiko der malignen Transformation.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Männer haben eine schlechtere Prognose als Frauen; je nach Typ Fünfjahresüberlebensrate 44–90% (als prognostische Faktoren sind die Tumordicke und der Invasionsgrad nach Clark erarbeitet worden).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 128.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch, Exzision.

4 Tränenapparat

4.1 Veränderungen der Tränendrüse

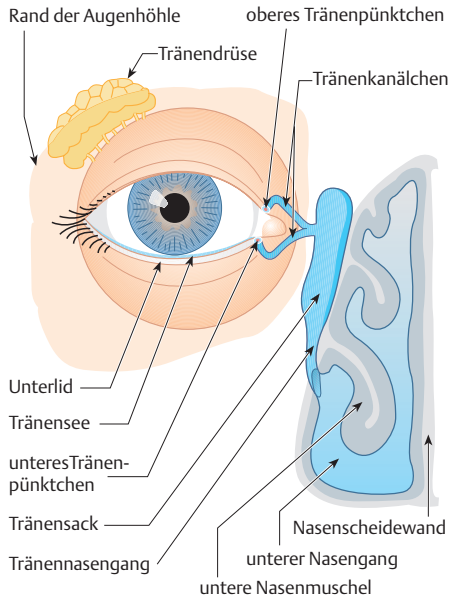


Abb. 4.1 • Tränenapparat (schematisch)

Tabelle 4.1 • Angeborene Veränderungen der Tränendrüse

- **Aplasie (angeborenes Fehlen) der Tränendrüse:** sehr selten; in Verbindung mit Anophthalmus (fehlendes Auge), Kryptophthalmus („verborgenes Auge“; Haut verläuft ohne Unterbrechung über die Augen zur Stirn); wahrscheinlich ursächlich bei Alakrimie
- **Alakrimie:** selten, gewöhnlich bilateral, seit der Geburt keine Tränen; Ursache unklar, Assoziation mit Christ-Siemens-Touraine-Syndrom, familiärer Dysautonomie, LADD-Syndrom (s. Syndrome)
- **Ektopie der Tränendrüse:** a) durch Schwäche des Fasziennapparates Prolaps in das Oberlid mit Vorwölbung, b) abberierend unter der Konjunktiva, intraokular
- **Tränendrüsenzyste (kongenitaler Dakryops):** im orbitalen Lappen; klinisch auffällig bei Geburt oder später; kann sehr groß werden, Bulbus aus der Orbita drängen
- **Tränendrüsenfistel:** Mündung meist äußeres Oberlid, oberhalb des Tarsus; von wimpernähnlichen Haaren umgeben; Tränenaustritt bei Reizung der Tränendrüse (z. B. kalter Wind)

Trockenes Auge: Sicca-Syndrom

- ▶ **Definition:** Mangelhafte Benetzung der Bindehaut und Hornhaut durch Instabilität des Tränenfilms und/oder verminderte Tränensekretion.
- ▶ **Leitbild:** "Augenbrennen,, Fremdkörpergefühl, Bindehautrötung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Neben "Augenbrennen,, Fremdkörpergefühl, evtl. Verschwommensehen, Juckreiz, Photophobie (Lichtscheu), "müde Augen,,
 - **Spaltlampe:** Keratoconjunctivitis sicca: mittelgradige konjunktivale Rötung, korneale Epithelfilamente (Keratitis filiformis, vgl. Abb. 7.2, S. 193), punktförmige Erosionen vorwiegend der unteren Hornhaut; muköse Plaques; lidkantenparallele, konjunktivale Falten; vermehrt Schleimfäden.
 - **Bengalrosafärbung** (S. 33): Zwei konjunktivale Dreiecke mit Basis zum Limbus, Hornhautfilamente- und -plaques anfärbbar.
 - **Schirmer-Test** (S. 10): Nach 5 Min. < 15 mm angefeuchtet; Tränen-Basissekretion (S. 11): nach 5 Min. < 10 mm angefeuchtet; Tränenfilmaufreißzeit (S. 11): < 10 Sek.
 - **Specular-reflection-videorecording-System zur Tränenfilmlipidschichtuntersuchung:** Hohe Korrelation Lipidfilmmuster/Schweregrad des trockenen Auges.
- ▶ **Ursache:** Primär wässrige Tränenfilmphase reduziert (vgl. Abb. 4.2) durch:
 - Altersbedingte Atrophie und Fibrose des Tränengewebes ($\frac{1}{3}$ aller Personen > 40 J).
 - Sjögren-Syndrom (s. Syndrome).
 - Destruktion des Tränengewebes (z. B. Tumoren, chronische Entzündungen); kongenitales oder erworbenes Fehlen der Tränendrüse; Verschluss der Tränendrüsenausführungsgänge durch konjunktivale Narben (z. B. als Folge von Stevens-Johnson-Syndrom (S. 162), okulärem Pemphigoid (S. 161), Verätzungen, Verbrennungen, Bestrahlung, Trachom (S. 166); bei konjunktivalen Narben durch Reduktion der Becherzellen zusätzlich Muzinmangel (vgl. Abb. 4.2);

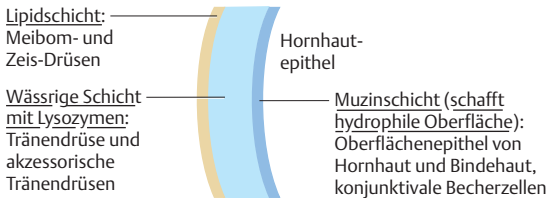


Abb. 4.2 • Tränenfilm

- Familiäre Dysautonomie (s. Syndrome).
- Lidrandveränderungen, Störungen des Lidschlusses (z. B. Exophthalmus, Fazialisparese; Trigemiusläsionen).
- Toxine/Medikamente (z. B. Atropin, Betablocker, Tranquilizer, Ovulationshemmer, Chemotherapeutika, Azetylsalizylsäure, Botulinustoxin).
- **Außerdem:** Hormonelle Störungen; Diabetes mellitus, systemische Hauterkrankungen (z. B. Ekzem, Pemphigus); Arbeit in trockener, heißer Umgebung.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch; erhöhte Infektionsgefahr; Ausbildung von Hornhauttrübungen, Ulcus corneae (S. 194), Pannus corneae (S. 193) möglich.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Xerophthalmie (Austrocknung des Auges durch Vitamin-A-Mangel, z. B. auch bei Mukoviszidose möglich; als Charakteristikum Bitot-Flecken: schaumige Flecken am temporalen oder seltener nasalen korneoskleralen Limbus); Blepharitis (S. 123), Konjunktivitis (S. 156); Keratitis (S. 207).

- ▶ **Therapie:**

Konservativ: Tränenersatzpräparate (möglichst konservierungsstofffrei); je nach Ausprägung mehrmals tgl. bis stdl. (Filmbildner: z. B. Polyvinylalkohol, Polyvidon, Hydroxypropylmethylzellulose, verlängern die Tränenfilmaufreißzeit); Hyaluronsäure AT 1–4-mal tgl.; mukolytische Substanzen (z. B. Bromhexinhydrochlorid), 10%iges Acetylcystein (Mucolyticum Lappe 5,0/physiolog. Kochsalz-Lösung ad 10,0); evtl. dexpanthenolhaltige Salbe z. N. (tagsüber kontraindiziert, verkürzt Tränenfilmaufreißzeit); evtl. Uhrglasverband, Brille mit Seitenschutz tagsüber.

Chirurgisch: Bei schwerer Ausprägung evtl. temporärer (keilförmige Silikon-Stöpsel) oder dauerhafter Tränenpunktenverschluss durch Kauterisation (evtl. Transplantation der autologen Glandula submandibularis).

Akute Dakryoadenitis

- ▶ **Definition:** Entzündung der Haupttränendrüse mit lokalen und systemischen Entzündungszeichen (z. B. Rötung, Fieber).

- ▶ **Leitbild:** "Paragrafenform", des Oberlidrandes.

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**

- **Anamnese:** Abgeschlagenheit, Fieber, Kopfschmerzen.
- **Inspektion:** ödematöse Schwellung des äußeren Oberlidraddritels (Paragrafenform des Oberlidrandes, Abb. 4.3); mechanische Ptosis.
- **Anheben des Oberlides:** Chemosis und Rötung im äußeren, oberen Quadranten sichtbar.
- **Palpation:** berührungsempfindliche Schwellung ohne Verbindung zu Orbita oder Lidrand; präaurikuläre Lymphknoten geschwollen, berührungsempfindlich.
- **Beachte:** Tränendrüse bei Kaukasiern (Weißen) im Normalfall nicht palpabel, dagegen bei Schwarzen, da Orbita flacher.
- Abstrich (S. 7) und Antibiotogramm bei Eiterabsonderung oder Abszessspaltung.
- Der palpebrale oder orbitale Tränendrüsenanteil kann jeweils isoliert oder gemeinsam betroffen sein; bei der orbitalen akuten Dakryoadenitis Exophthalmus, Verlagerung des Bulbus nach unten und innen, Bewegungseinschränkung, Diplopie, konvergente Schielstellung möglich.



Abb. 4.3 · Akute Dakryoadenitis rechts mit Paragrafenform des Oberlides

- ▶ **Ursachen:**

- **Primäre Dakryoadenitis:** Keine Ursache zu finden;
- **Sekundäre Dakryoadenitis (häufiger):**
 - a) Lokale Infektionen, z. B.: Konjunktivitis, Hordeolum (S. 130), Infektion bei Trauma, Erysipel des Gesichts, Orbitaphlegmone (S. 396).
 - b) Systemische Infektionen z. B.: Gonokokken, Mumps, Mononukleose, Masern, Influenza, Varicella zoster, Herpes simplex, Histoplasmose.

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Gewöhnlich kurz, akut, mit vollständiger Abheilung innerhalb von 1–2 Wochen; manchmal Abszessbildung mit Spontanentleerung in den oberen Fornix; selten subakuter Verlauf mit langsamer Abheilung innerhalb von 3 Monaten; evtl. Fistel-, Zystenbildung, Tränendrüsenatrophie; selten Orbitaphlegmone, Sinus-cavernosus-Infektion.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Lidabszess (S. 126), Hordeolum (S. 130) Orbitaphlegmone/-abszess (S. 396), Stirnbeinosteomyelitis (Druckschmerz an der Orbitakante), eitrige Konjunktivitis.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Breitbandantibiotikum lokal: z.B. Gentamicin AT 5-mal tgl. und systemisch (vgl. S. 151); Rivanol (10%)-Umschläge; wenn Antibiotogramm zu erhalten, Therapie daran orientieren;
 - **Chirurgisch:** Bei Abszessbildung Spaltung, möglichst von konjunktival.

Chronische Dakryoadenitis

- ▶ **Definition:** Entzündung der Haupttränendrüse ohne akute Entzündungszeichen.
- ▶ **Leitbild:** Schmerzlose Schwellung des äußeren Oberlidanteils.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Inspektion/Palpation:** Durch Schwellung des äußeren Oberlidanteils mechanische Ptosis (S. 113 nach dem Anheben des Oberlides ist die Drüse sichtbar; lobuläre harte Masse unter der äußeren oberen Orbitakante, evtl. berührungsempfindlich).
 - **Serologie:** Serum-Angiotensin-converting-Enzyme erhöht bei aktiver Sarkoidose; FTA-ABS-Test (Antitreponemen-Antikörper-Test) positiv bei Syphilis.
 - **Thorax-Röntgen:** Ausschluss Sarkoidose, Tuberkulose
 - **Weitere Untersuchungen:** Tuberkulin Hauttest; Biopsie bei Verdacht auf Tumor oder Lepra (Übersendung an lepraversierten Pathologen).
- ▶ **Ursache:** Folge einer akuten Dakryoadenitis oder chronischen Konjunktivitis; Aktinomyzeten, Trachom (S. 166), Tuberkulose (S. 340), Lepra, Syphilis (S. 339), Sarkoidose (S. 329), Mikulicz-Syndrom (s. Syndrome).
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - Dermoid (S. 132), Osteomyelitis, Tumoren (s. u.).
 - Tränendrüsenbeteiligung bei Über- und Unterfunktion der Schilddrüse, Makroglobulinämie Waldenström, Periarteriitis nodosa, Sjögren-Syndrom (s. Syndrome), primärer Amyloidose (vgl. S. 206).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Behandlung der Grundkrankheit;
 - **Chirurgisch:** Biopsie bei unklarer Genese.

Dakryops

- ▶ **Definition:** Erworbene einfache Zyste der Haupttränendrüse.
- ▶ **Leitbild:** Fluktuierende Schwellung des äußeren Oberlides.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Inspektion/Palpation: meist einseitig; schmerzlose, gespannte, fluktuierende Schwellung des äußeren Oberlides; nach dem Anheben des Oberlides weiche, weiß-blaue, durchleuchtbare, transparente Zyste im oberen äußeren konjunktivalen Fornix sichtbar.
- ▶ **Genetik:** Gelegentlich familiäres Auftreten.
- ▶ **Ursache:** Obstruktion und Erweiterung der Hauptausführungsgänge der Tränendrüse mit zunehmendem Alter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine spontane Rückbildung; bei Vergrößerung Bulbusdislokation; bei Infektion evtl. Fistelbildung.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Multiple zystische Degeneration der Tränendrüse, Echinokokkuszyste, Dermoidzyste (S. 132); kongenitaler Dakryops (s. o.), kongenitale konjunktivale Zyste, Tränendrüsentumor (s. u.), Orbitatumor (S. 399).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Bei Infektion wie Dakryoadenitis (s. o.).
 - *Chirurgisch:* Komplette Exzision.

Tränendrüsentumoren

- ▶ **Leitbild:** Symptomlose Schwellung im Bereich des äußeren Oberlides.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Völlegefühl des Lides; Schmerzen sind ungewöhnlich, meist bei Beteiligung des Periosts (Malignitätsverdacht).
 - *Inspektion/Palpation:* a) orbitaler Tränendrüsenanteil: zunächst symptomlose Schwellung des oberen, äußeren Orbitaanteils, dann Ptosis (S. 113), Exophthalmus (Objektivierung s. S. 2); b) palpebraler Tränendrüsenanteil: Schwellung der äußeren Oberlidhälfte, Tumor sichtbar oberhalb des äußeren Kanthus; Beteiligung des palpebralen Anteils spricht für entzündliche oder lymphoide Veränderung; c) regionäre Lymphknoten: Verdacht auf Metastasen bei positivem Tastbefund.
 - *Röntgen/CT/MRT/Ultraschall:* Beurteilung der Ausdehnung, Beteiligung angrenzender Strukturen, evtl. Artdiagnose.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - *Orbitaler Tränendrüsenanteil:* Durch zunehmendes Wachstum Verlagerung des Bulbus nach unten, innen; Doppelbilder (evtl. zuerst transient, dann permanent) durch Muskelbeteiligung; Tumordruck kann zu Astigmatismus, Optikusschaden, Papillenödem, venöser Stauung, Netzhautblutungen, Netzhautfalten, Aderhauta-

Tabelle 4.2 · Tränendrüsentumoren

Gutartig

- *Pleomorphes Adenom* (gutartiger gemischtzelliger Tumor): 50% der epithelialen Tumoren; Manifestationsalter 7–77 J.; 60% Männer; Überlebenszeit nach 15 J. (bei signifikanter Morbidität) 100%, auch bei Rezidiven; aber je länger Tumor besteht, umso wahrscheinlicher ist die maligne Entartung.

Bösartig

- *Adenoid-zystisches Karzinom (de novo):* zweithäufigster epithelialer Tumor (25–30%); Manifestationsalter: 12–76 J.; 80% Knochenveränderungen; je nach histologischer Differenzierung 5-Jahres-Überlebenszeit 21–71 %.
- *Maligner gemischtzelliger Tumor* (pleomorphes Adenokarzinom): maligne Degeneration eines pleomorphen Adenoms, Prognose sehr schlecht; Durchschnittsalter 64 J.
- *Adenokarzinom (de novo):* Manifestationsalter: 18–80 J.
- *Weitere seltene epitheliale Tumoren:* mukoepidermoides Karzinom, Plattenepithelkarzinom, Onkozytom.
- *Lymphoide Tumoren:* Pseudotumor, Sjögren-Syndrom (s. Syndrome), Non-Hodgkin-Lymphome, Morbus Hodgkin, Makroglobulinämie Waldenström, lymphoide Infiltrate bei peripherer Blut-Gammopathie.
- Tumoren, die sich primär in der knöchernen Fossa lacrimalis entwickeln: z. B. Dermoidzyste, eosinophiles Granulom, Cholesteringranulom, Karzinometastasen.

motio und damit Visusverlust führen, häufiger ist der Fundus kaum oder nicht verändert.

- **Palpebraler Tränendrüsenanteil:** Der Tumor füllt die obere Umschlagsfalte des Fornix aus, kann durch weiteres Wachstum subkonjunktival den Limbus erreichen; meist kein Exophthalmus, keine Bewegungseinschränkung, kein Visusverlust.
- **Differenzialdiagnose:** Tab. 4.2, Orbitatumoren (S. 399), Dermoidzyste (S. 132), Osteomyelitis.
- **Therapie:** Chirurgisch: Exzision fachübergreifend; immer Histologie; intraoperative Schnellschnitte zur Bestimmung von Malignität und Ausdehnung (Rezidive oft durch inkomplette Resektion); bei malignen Tumoren Ausmaß der Resektion der umgebenden infiltrierten Gewebe umstritten, desgleichen zusätzliche Bestrahlung und Dissektion der infiltrierten regionären Lymphknoten.

4.2 Veränderungen der Tränenwege

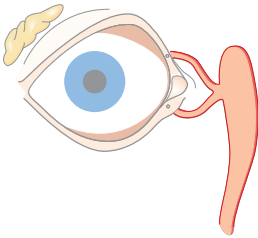


Abb. 4.4 • Ableitende Tränenwege
(vgl. Abb. 4.1, S. 143)

Epiphora

- **Definition:** Tränenträufeln

Tabelle 4.3 • Ursachen der Epiphora

Symptom erst mit Beginn der Reflex-Tränenproduktion in den ersten Lebenswochen und -monaten zu beobachten.

a) Vermehrte Produktion von Tränenflüssigkeit:

1. Störungen der Tränendrüse, z. B. starke parasymphomimetische Medikamente; im Verlauf einiger Tränendrüsenkrankungen (S. 143)
2. Reizzustände der vorderen Augenabschnitte, z. B. Konjunktivitis, Keratitis, Iritis, Trichiasis, Fremdkörper, kongenitales Glaukom (S. 240)
3. Trigeminusneuralgie, Nasennebenhöhlenerkrankungen
4. Zentral oder psychisch
5. „Krokodilstränen“, bei Speichelproduktion durch nervale Fehlregeneration, z. B. nach Trauma, Chirurgie, beim Duane-Syndrom (S. 416)

b) Unzureichende Drainage:

1. Tränenpünktchenverlagerung: Entropium (S. 108), Ektropium (S. 109), Schwellung des Lidrandes (z. B. Blepharitis), lokale Amyloidose (S. 206), Hypertrophie der Konjunktiva oder Karunkel, Dermatitis, Schlaffheit und Atonie des Unterlides in hohem Alter, Tumor der Umgebung
2. Tränenpünktchen-Atresie (s. u.), Tränenpünktchen-Aplasie (Fehlen eines Organs)

Tabelle 4.3 · Fortsetzung

3. Kanal, Sack oder Gang verlegt bzw. verengt z. B. durch Entzündung, Neoplasma, Trauma, Fremdkörper, Stenose der Hasner-Klappe (s. u.), Acanthosis nigricans (S. 174, 175)
3. Obstruktion der Nase
4. Funktionelle Insuffizienz der Tränenableitung trotz durchgängiger Tränenwege

Angeborene Veränderungen der Tränenwege

Tabelle 4.4 · Angeborene Veränderungen der Tränenwege

- **Atresie des Tränenpunktkchens:** isoliert; meist unteres Tränenpunktkchen, Bindehaut über dem Kanal gibt diesen nicht frei; evtl. autosomal dominant; (Atresie: Fehlen einer Körperöffnung)
- **Atresie des Canaliculus:** neben Verschluss meist zusätzlich Tränensack anomal
- **Atresie des Ductus nasolacrimalis:** meist unteres Ende unzureichend kanalisiert, infolge epithelialen Debris, Mukosafalten oder -lappen, knöchernen Verschlusses; s. auch unten kongenitale Dakryostenose
- **Fistel des Tränensacks:** unilateral oder bilateral; durch Dacryocystitis neonatorum oder Entwicklungsanomalie
- **Dakryozystozele:** Flüssigkeit im Tränensack kann nicht abfließen; bläuliche Schwellung; seltene Differenzialdiagnose: Meningozele

Kongenitale Dakryostenose

- ▶ **Definition:** Angeborener Verschluss des Tränen-Nasen-Ganges.
- ▶ **Leitbild:** Epiphora mit Beginn 2–6 Wochen nach der Geburt.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Epiphora (Tränenträufeln) beginnt 2–6 Wochen nach der Geburt.
 - **Inspektion:** Oft Absonderung in den unteren Bindehautsack oder erst nach vorsichtigem Drücken auf den Tränensack; Austritt von (evtl. purulentem) Material aus dem Tränenpunktkchen; keine Konjunktivitis.
 - **Mikrobiologie:** Abstrich (S. 7) zum Ausschluss pathogener Keime.
- ▶ **Ursache:** Bei Geburt unteres Ende des Ductus nasolacrimalis oft nicht kanalisiert.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Spontane Öffnung in den ersten Lebenswochen; durch konservative Therapie bis zum 12. Lebensmonat 95% geheilt; Infektion des Tränensacks möglich, konsekutiv Dakryozystitis (s. u.), Konjunktivitis, Abszess, Dakryophlegmone.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Konjunktivitis; kongenitales Glaukom (auch Epiphora).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Tränensackmassage: 4-mal tgl. mit festem Zeigefingerdruck Tränensack in Richtung der Hasner-Klappe massieren; Xylometazolin-HCl 0,05 % T 2-mal tgl. als AT; bei eitriger Konjunktivitis Gentamicin AT 3-mal tgl., AS z. N. (nach Antibiotogramm, falls Resistenz gegen Gentamicin);
 - **Chirurgisch:** Tränenwegspülung (s. S. 9), -sondierung; nicht bei akuter Dakryozystitis; nicht vor dem 6. Lebensmonat; postoperativ Gentamicin AT 3-mal tgl. und Xylometazolin-HCl 0,05 % T 2-mal tgl. als AT für 2 Tage; evtl. Wiederholung;
 - Endonasale Dakryozystorhinostomie bei Versagen der vorgenannten Maßnahmen.

Kanalikulitis

- ▶ **Definition:** Entzündung des Tränenkanälchens.
- ▶ **Leitbild:** Epiphora bei geschwellenem und gerötetem Tränenpünktchen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Epiphora (Tränenträufeln).
 - *Inspektion:* Rötung, Schwellung von Tränenpünktchen und Bereich des Kanals; Eiterabsonderung; gelbliche Granula (bei Actinomyces-Infektion).
 - *Mikrobiologie:* Abstrich (S. 7) zur Keimbestimmung, evtl. Tränenwegspülung, Dakryozystographie (s.S. 10); Stenose oft nur partiell;
- ▶ **Ursachen:** Actinomyces-, Nocardia-, Pilzinfektionen, Trachom, Tuberkulose, Syphilis, Vaccinia, Varicella zoster.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Konjunktivitis, Dakryozystitis (s. u.).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Evtl. Mukozele, Abszess; nach lange bestehenden Entzündungen können proliferierende Granulationen entstehen; Konkrement-, Dakryolithenbildung möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Lidrandtumor, Chalazion (S. 130), Dakryozystitis (s. u.).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Aktinomyzeten: Tetracyclin AS (z.B. Aureomycin- oder Oxytetracyclin AS) 3-mal tgl.; Nocardia: nur sulfonamidhaltige AS; Trachom (S. 166); Varicella zoster (S. 125); Pilzinfektion (S. 212);
 - *Chirurgisch:* Evtl. Entfernung von Konkrementen, Dakryolithen.

Akute Dakryozystitis

- ▶ **Definition:** Akute Entzündung von Tränensack und -gang.
- ▶ **Leitbild:** Rubor, Calor, Dolor, Tumor der Tränensackregion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Ausstrahlende Schmerzen in Stirn und Zähne.
 - *Inspektion/Palpation:* Sehr druckempfindliche Schwellung, Rötung und Überwärmung der Tränensackregion (Abb. 4.5); Eiteraustritt aus dem Tränenpünktchen (nicht, wenn Kanalikulus komplett blockiert ist).
 - *Mikrobiologie:* Abstrich (S. 7) zur Keimbestimmung.
 - *HNO-ärztliche Untersuchung:* Röntgen differenzialdiagnostisch zum Ausschluss einer Nasennebenhöhlenerkrankung.

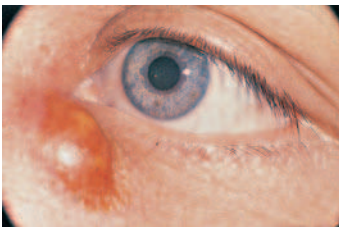


Abb. 4.5 • Akute Dakryozystitis: Schwellung, Rötung und Überwärmung der Tränensackregion

- ▶ **Ursache:** Exazerbation einer chronischen Dakryozystitis; als Folge von Infektionen der benachbarten Gewebe (z.B. Sinusitis, Trachom [S. 166]), systemischen Infektionen (Influenza, Scharlach, Diphtherie, Windpocken, Pocken, Tuberkulose, Syphilis; selten Lepra, Sarkoidose), Fremdkörpern, Trauma, Tumoren (s. u.), Pilzen, Parasiten (z.B. Myiasis, S. 171).

- ▶ **Manifestationsalter:** Meist mittleres Alter; Ausnahme: kongenitale Dakryozystitis (bei kongenitaler Dakryostenose); 75–80% Frauen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** a) spontane Entleerung des Inhalts in die Ethmoidalzel- len (interne Fistel); Tränensack anschließend kontrahiert, vernarbt; oder b) Eiter- austritt in den Konjunktivalsack oder die Nase mit evtl. Perizystitis (erysipelartige Haut, Chemosis (S. 155), Augenverschluss durch Lidödeme; Lymphknotenschwel- lung) und externer Fistel; selten Orbitaphlegmone.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Hordeolum (S. 130), Ethmoidal- oder Frontalsinusentzün- dung, Erysipel des Gesichts, akute Periostitis, Kanalikulitis (s. o.).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Breitbandantibiotikum lokal, z. B. Gentamicin AT; Dosis: 4-mal tgl., Salbe z. N.; systemisch z. B. Dicloxacillin p. o.; Dosis: ab 6J. 2–4 g tgl. (in 4–6 Ein- zeldosen); Dauer jeweils: 14 Tage; Nebenwirkung s. S. 434.
 - **Beachte:** Behandlung der Grunderkrankung; HNO-Konsilium;
 - **Chirurgisch:** Dakryozystorhinostomie (s. S. 498) nach dem Abklingen der akuten Entzündung.

Chronische Dakryozystitis

- ▶ **Definition:** Chronische Entzündung von Tränensack und -gang.
- ▶ **Leitbild:** Epiphora, Reflux von mukösem bis eitrigem Material bei der Spülung der Tränenwege.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Epiphora (Tränenträufeln).
 - **Inspektion/Palpation:** Keine Schmerzen bei der Palpation; bei Druck auf den Trä- nensack evtl. Sekretaustritt von mukösem bis eitrigem Material aus dem Tränen- punktchen; Haut frei verschieblich, evtl. erythematös.
 - **Spaltlampe:** Chronische Konjunktivitis im inneren Augenwinkel.
 - **Mikrobiologie:** Abstrich (S. 7) zur Keimbestimmung.
 - **Tränenwegspülung (S. 9):** Obstruktion/Durchgängigkeit abhängig von der Grund- erkrankung; Reflux von mukösem bis eitrigem Material.
 - **HNO-ärztliche Untersuchung und Röntgen** differenzialdiagnostisch zum Aus- schluss einer Nasennebenhöhlenerkrankung.
- ▶ **Ursache:** Wie bei akuter Dakryozystitis (s. o.); die chronische Dakryozystitis kann eine Folge der akuten sein.
- ▶ **Manifestationsalter:** Wie bei akuter Dakryozystitis.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch, persistierend, keine Spontanheilung; jeder- zeit Übergang in akute Dakryozystitis möglich; evtl. Bildung einer Mukozele (fluktu- ierende Schwellung des Tränensacks mit steriler, klarer bis milchiger Flüssigkeit un- terschiedlicher Konsistenz), einer Pyozele (ähnelt der Mukozele, enthält aber eitri- ges Material), ggf. interne (ethmoidolakrimale) Fistel.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Erkrankungen, Tumoren der paranasalen Sinus; kalter tu- berkulöser oder syphilitischer Abszess; Dermoid (S. 132).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Behandlung der Grunderkrankung; evtl. lokal antibiotisch wie akute Dakryozystitis siehe oben.
 - **Chirurgisch:** Dakryozystorhinostomie, siehe S. 498.

Tumoren des Tränensacks

- ▶ **Leitbild:** Schwellung im Tränensackbereich, Epiphora.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Oft chronische Dakryozystitis; Epiphora.
 - **Inspektion/Palpation:** Zeichen für Malignität: blutige Absonderung; Nasenbluten; blutiger Reflux bei atraumatischer Spülung; Tumor im Tränensackbereich dehnt

sich oberhalb des medialen Lidbändchens aus; palpatorisch hart; Teleangiectasien der Haut über dem Tumor; Exophthalmus (Objektivierung S. 2).

- **Tränenwegspülung** (S. 9): Trotz Epiphora häufig Durchgängigkeit; blutiger Reflux bei atraumatischer Spülung spricht für Malignität; Dakryozystographie (S. 10): besonders zur Frühdiagnose.
- **Röntgen der Orbita/NNH, HNO-Untersuchung:** Ausdehnung, evtl. Artdiagnose.
- ▶ **Manifestationsalter:** Maligne epitheliale Tumoren: 41. bis 75. LJ.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - **Papillome:** 40% Rezidive, jederzeit maligne Entartung möglich.
 - **Maligne Tumoren:** Metastasen (lymphogen, hämatogen); orbitale Invasion, Ausbreitung entlang des nasolakrimalen Ganges; Knochendestruktionen; Einbruch in angrenzende Strukturen; 5-Jahres-Überlebenszeit in größerer Serie 46%.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Vgl. Tab. 4.5; außerdem: chronische Dakryozystitis; Pseudotumor oder inflammatorisches Granulom (25% aller Tränensackvergrößerungen); Tumor der angrenzenden maxillären, ethmoidalen Sinus oder der Nase; Orbitatumoren (S. 399); Metastasen (selten).
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: weite lokale Resektion unter Gefrierschnittkontrolle; Bestrahlung bei papillomatösen Tumoren mit kompletter Resektion nicht indiziert. Ausbreitung eines Karzinoms in Sinus maxillares, ethmoidales, Orbita, Nase: radikale Exzision (erweiterte orbitale Exenteratio) und Bestrahlung.

Tabelle 4.5 · Tränensacktumoren

Epitheliale (häufigste):

Papillom, onkozytisches Adenom

Plattenepithelkarzinom, mukoeipidermoides Karzinom, Übergangskarzinom, undifferenziertes Karzinom, onkozytisches Karzinom

Nichtepitheliale:

Fibröses Histiozytom, Angiosarkom, Neurilemmom, Lymphom, malignes Melanom

5 Bindehaut

5.1 Vorbemerkungen zur Bindehaut

Definitionen/allgemeine Erläuterungen

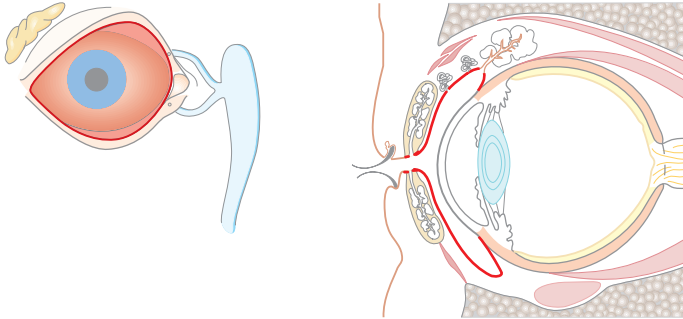


Abb. 5.1 • Bindehaut

- ▶ **Histologie:** Zwei oder mehr Lagen nicht verhornendes Plattenepithel mit Becherzellen, meist zylindrischen basalen Zellen, Melanozyten in der basalen Epithelschicht und einer Basalmembran; darunter liegendes Stroma mit oberflächlicher Lage von lymphoidem Gewebe, das sich postnatal in den ersten Lebensmonaten entwickelt.
- ▶ **Palpebrale Konjunktiva:** Beginn an der mukokutanen Verbindung, bedeckt Innenseite des Augenlides.
- ▶ **Bulbäre Konjunktiva:** Lockere Verbindung mit der vorderen Sklera, reicht vom Limbus bis zum Fornix; am Limbus 2–3 mm fest mit der Tenon verbunden.
- ▶ **Fornix-Konjunktiva:** Locker verbunden mit orbitalem Septum, reicht temporal hinter den lateralen Kanthus, nasal zur Semilunarfalte.
- ▶ **Regionäre Lymphknoten:** Präaurikulär, submandibulär; vorwiegend tastbar bei viralen und Chlamydieninfektionen.
- ▶ **Okulo-glanduläres oder konjunktivoglanduläres-Syndrom nach Parinaud:** Einseitige chron. Konjunktivitis mit gleichzeitiger regionaler Lymphadenitis z. B. bei Sarkoidose, Viren, Bakterien, Rickettsien, Chlamydien, Tularämie, Tbc, Aktinomykose, Leptotrichose, Syphilis.
- ▶ **Wässriges Sekret:** Seröses Exsudat und Reflextränenproduktion bei viralen und toxischen Konjunktividen.
- ▶ **Muzinöses Sekret:** Becherzellenanteil erhöht, sezerniert vermehrt Muzin bei Konjunktivitis vernalis, Keratoconjunctivitis sicca.
- ▶ **Eitriges Sekret:** Schwere, akute, bakterielle Infektionen.
- ▶ **Mukopurulenten Sekret:** Schleimig-eitrig bei bakteriellen und Chlamydieninfektionen.
- ▶ **Papillen:** Vaskuläre Strukturen, die von entzündlichen Zellen infiltriert sind; meist im Bereich der oberen Lidkonjunktiva polygonale, hyperämische 0,1–0,2 mm messende Areale mit zentraler fibrovaskulärer Struktur, die mittels blasser Kanäle voneinander getrennt sind (subepitheliale Fibrillen, die bis zum Tarsus reichen, bedin-

5.1 Vorbemerkungen zur Bindehaut

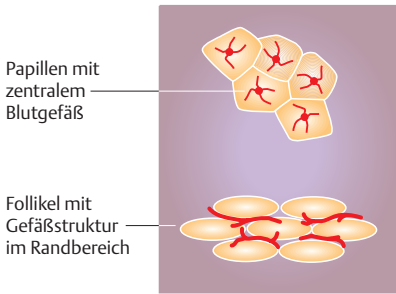


Abb. 5.2 • Papille/Follikel
(nach Naumann)

gen diese Einziehungen; vgl. Abb. 5.2); insgesamt ergibt sich ein mosaikartiges Bild, samtenes Aussehen.

- ▶ **Riesenpapillen:** Entstehen bei Zerstörung der subepithelialen Fibrillen von Papillen (z. B. bei Kontaktlinsen).
- ▶ **Follikel:** Lymphfollikel; meist in der unteren Fornix-Konjunktiva; multiple, leicht prominente 0,5–1,5 mm messende, kleinen Reiskörnern ähnliche Veränderungen, von einem zarten Blutgefäß umgeben (Abb. 5.2, 5.3); bei viralen, toxischen, Chlamydien bedingten Konjunktividen (frühestens eine Woche postpartal beschrieben; wenige Follikel im unteren Fornix bei Kindern normal).



Abb. 5.3 • Follikuläre Konjunktivitis: Nach dem Ektropionieren des Oberlides werden die gerötete tarsale Bindehaut und zahlreiche Follikel sichtbar

- ▶ **Pseudomembran:** Fibrinnetz mit Leukozyten, exsudativen Produkten, das eine Epithelverbindung aufweist; lässt sich ohne Defekt abziehen; z. B. bei Adenovirus-, viralen Konjunktivitis.
- ▶ **Membran:** Fibrinnetz mit entzündlichem Exsudat, Leukozyten, das zwischen die Epithelzellen dringt und eine feste Verbindung mit diesen aufweist; beim Entfernungsversuch wird das Epithel abgezogen, mit Blutung verbunden; z. B. bei schwerer Diphtherie.
- ▶ **Granulom:** Knoten oder polyloide Masse bei milder Irritation (z. B. Fremdkörper), Sarkoidose, chronischer Infektion: Tuberkulose, Syphilis, Lepra, Tularämie, Blastomykose, Sporotrichose.

Konjunktivale Veränderungen der Gefäßzirkulation

- ▶ **Aktive konjunktivale Hyperämie** (vgl. Tab. 5.1, S. 157): Ursachen sind allgemein jede entzündliche Reizung der Konjunktiva (Konjunktivitis), außerdem z. B. Noxen (z. B. Fremdkörper, Trichiasis (S. 107), Rauch, Chemikalien); Reflexirritation (z. B. unzureichend auskorrigierter Refraktionsfehler, Strabismus, Trübungen der brechenden Medien, Erkrankungen benachbarter Organe, Weinen); Medikamente (z. B. Priscoll); Alkohol; Lähmung des sympathischen Nervs; Gicht; Rosazea (S. 160); Staphylo-

kokken-Blepharitis (S. 123); Lidrandwarzen; Sicca-Syndrom (S. 144); lokale Entzündungen; Konjunktivitiden bei systemischen Erkrankungen (S. 170 ff); allerg. Reaktionen (S. 159).

- ▶ **Passive konjunktivale und episklerale Hyperämie:** Ursachen sind venöse Obstruktion, z. B. lokalisiert bei chorioidalem Tumor (Bonamour-Zeichen), z. B. generalisiert bei Carotis-sinus-cavernosus-Fistel (S. 396), orbitaler Thrombophlebitis, Rechtsherzversagen oder durch erhöhte Blutviskosität (z. B. Polyzythämie, Makroglobulinämie, Plasmozytom, Sichelzellerkrankung, malignes Karzinoid des Darms).
- ▶ **Paroxysmale konjunktivale Hyperämie:** Ursachen sind konjunktivoziliare Paroxysmen Franceschetti sowie (vgl. Syndrome) Sluder-Neuralgie, Charlin-Neuralgie, Clusterkopfschmerz.
- ▶ **Konjunktivale Anämie:** Konjunktivale Blässe, Beurteilung am besten am Unterlid.
- ▶ **Sludging und Segmentation in den Konjunktivalgefäßen:** Ursachen sind z. B. kornealer Herpes, hohes Alter, BSG > 30 mm in der ersten Std., Makroglobulinämie, Plasmozytom, Kryoglobulinämie, Sichelzellerkrankung.
- ▶ **Kaliberschwankungen der konjunktivalen Gefäße, Tortuositas, Teleangiektasien, Varizen, Aneurysmen:** Ursachen sind z. B. Arteriosklerose; Hypertonus, Diabetes mellitus; Rosazea; Senfgas-Keratitis; Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica; Louis-Bar-Syndrom (vgl. Syndrome); Sturge-Weber-Syndrom (S. 352; u. a. angiomatöse Malformationen der bulbären Konjunktiva).
- ▶ **Subkonjunktivale Blutung (Hyposphagma):**
 - Rötliche Farbe, flach, scharfe Ränder; keine Entzündungszeichen; Tendenz, zum Limbus zu wandern; Resorption in der Regel in 7–14 Tagen.
 - **Beachte:** Eine subkonjunktivale Blutung unter dem Oberlid innerhalb von 12–24 h nach einem Trauma macht eine knöcherne Verletzung der Orbita sehr wahrscheinlich. Eine subkonjunktivale Blutung vom nasal unteren Fornix zum Bulbus ziehend, die nach 24 h oder später auftritt, ist pathognomonisch für eine Schädelbasisfraktur.
 - **Ursachen:** Lokales Trauma (z. B. Fremdkörper); Subarachnoidalblutung (subkonjunkt. Petechien); Polytrauma (subkonjunkt. Splitterblutungen, besonders oberer Fornix); Konjunktivitiden (Blutung größeren Ausmaßes): z. B. Picornaviren, Adenoviren, Pneumokokken, Hämophilus; lokale vaskuläre Anomalien (z. B. Teleangiektasien, s. o.); plötzliche venöse Stauung im Kopfbereich (z. B. Husten, Trompete blasen, Erbrechen, hoher Druck auf Thorax und Abdomen); Fragilität der Gefäße (z. B. hohes Alter, Arteriosklerose, Hypertonus, Nephritis, Diabetes mellitus); hämorrhagische Blutdyskrasie (fehlerhafte Zusammensetzung, z. B. thrombozytopenische Purpura, Thrombozytopenie bei z. B. Leukämie, aplastischer Anämie); Cumarin-Derivat-Therapie; akute fieberige Infekte (Petechien, oft assoziiert mit Hyperämie; z. B. Malaria, subakute bakterielle Endokarditis, Scharlach, Masern, Windpocken, Influenza); Menstruation.
 - **Therapie:** Keine, evtl. Heparin Pos AT 3–6-mal tgl.
- ▶ **Blutung aus der Lidkonjunktiva (spontan):** Ursachen sind z. B. Hämophilie, Menstruation, Silbernitratt-AT (insgesamt selten).
- ▶ **Anomalien der Lymphgefäße (normal: Lymphgefäße kaum oder nicht sichtbar):**
 - Lymphangiectasien: Kleine Zysten, Kette von Perlen, mit der Konjunktiva frei beweglich.
Ursachen sind z. B. Fremdkörper, Narbe, Pinguecula (S. 177); Lymphangiectasia haemorrhagica conjunctivae (jedes Alter; Verbindung zwischen Lymph- und Blutgefäß mit Konstriktionen und ballonförmigen Dilatationen; spontan, nach geringem Trauma, evtl. transient).
- ▶ **Chemosis:**
 - Durchsichtige Schwellung (Ödem) der Bindehaut.
 - Ursachen sind erhöhte kapilläre Permeabilität bei lokalen Noxen oder Entzündungen des Auges (z. B. Virus-Konjunktivitis [S. 167], Ulcus corneae [S. 194], Panophthalmie, Lidentzündungen, Erkrankungen der Tränenwege, Sinusitis, akute

5.2 Konjunktivitis: Allgemeines

Meningitis); generalisierte endotheliale Toxine (z. B. bei akuten Fiebererkrankungen); Allergien, vasomotorische Instabilität (z. B. hereditäres angioneurotisches Ödem; anfallsweise vorwiegend Lider und Bindehaut betreffend); prämenstruell; Quincke-Ödem (vgl. Syndrome); venöse Kongestion (z. B. Abflussstörung in der Orbitaspitze, Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396), Thrombose des Sinus cavernosus, Rechtsherzversagen); reduzierter Plasmaproteingehalt (z. B. nephrotischer Status); erworbene Blockade der orbitalen Lymphgefäße (z. B. nach Orbita-Operation, Erysipel); Myxödem, orbitale Tumoren, Zysten, endokrine Ophthalmopathie (S. 393); hereditäres Lymphödem (vgl. Syndrome).

► Empysem:

- Gespannte, elastische, konjunktivale Schwellung; Krepitation auf Druck.
- Ursachen: Verbindung des subkonjunktivalen Raumes mit Nasenhöhle, Sinus; z. B. bei Frakturen, Knochennekrosen der inneren Orbitawand oder Fossa lacrimalis, als kongenitaler Defekt; Trompeteblasen; Glasblasen.

5.2 Konjunktivitis: Allgemeines

Konjunktivitis: Allgemeines

► Definition: Entzündung der Bindehaut.

► Leitbild: Rötung der Konjunktiva, Sekretabsonderung.

► Diagnostik/Symptome:

- **Anamnese:** Fremdkörpergefühl („Sand in den Augen“), Brennen, Tränen, Photophobie; bei allergischer Genese ausgeprägter Juckreiz.
- **Beachte:** Bei chron. Konjunktivitis oft Diskrepanz zwischen gering ausgeprägtem objektiven Befund und subjektiven Beschwerden (Brennen, Jucken verstärkt am Abend, Fremdkörpergefühl, wenig muköses Sekret, „schwere Lider“, Lider morgens verklebt).
- **Inspektion:** Meist bilateral, aber zeitlich versetzt; z. B. wässriges, oder eitriges Sekret (s. o.), evtl. Blepharitis (S. 123), evtl. Molluscum contagiosum (S. 131).
- **Ektropionieren** (S. 6): z. B. Papillen (s. o.), Follikel (s. o.), Narben, Symblepharon (s. u.).
- **Spaltlampe:** Konjunktivale Gefäßinjektion (s. Differenzialdiagnose ziliare Gefäßinjektion Tab. 5.1, S. 157), evtl. Chemosis (S. 155).
- **Schirmer-Test** (S. 10)/**Break-up time** (S. 11): Können pathologisch sein.
- **Tränenwegspülung** (S. 9): Eingeschränkte Durchgängigkeit der Tränenwege oder Obstruktion können bestehen.
- **Bengalrosa-Färbung** (S. 33): Epithelveränderungen sind anfärbbar.
- **Fluoreszeinfärbung** (S. 32): Zusätzlich bestehende Hornhautdefekte sind anfärbbar.
- **Abstrich** (S. 7) zur Keimbestimmung, für Kultur und Antibiogramm; Gram-Färbung (S. 8), Zytologie (S. 8).
- **Allergietestung** durch Hautarzt bei Verdacht auf allergische Genese.
- **Ursachen:** Bakterien (z. B. Staphylokokken, Gonokokken); Chlamydien; Viren (z. B. Adenoviren); Pilze (z. B. Candida); Parasiten (z. B. Akanthamöben); Allergien; trockenes Auge (S. 144); systemische Erkrankungen (z. B. okulomukokutane Syndrome, Dermatosen, Gicht), Erkrankungen der Tränenwege, Nase und Nebenhöhlen; Trauma: physikalische Noxen (z. B. sub tarsaler oder anderer Fremdkörper, Schnitt- und Kontusionsverletzungen) oder chemische Reize (z. B. Verätzung); Exophthalmus; Neoplasma; Lidfehlstellungen (ab S. 104, z. B. Entropium, Ektropium); Trichiasis (S. 107); Brechungsfehler.

Tabelle 5.1 · Differenzialdiagnose konjunktivale Hyperämie/ziliare Injektion

Art der Veränderung	Ursache	hyperämi-sche Gefäße	Verschieblichkeit mit Stieltupfer	Verzweigung der Gefäße	Ausbreitungsmöglichkeit der Gefäße
konjunktivale Hyperämie	oberflächliche konjunktivale Entzündung	im Fornixbereich am ausgeprägtesten, zum Limbus weniger	hyperämische Schicht verschieblich	profus, irregulär	ohne Unterbrechung auf die Hornhaut (z. B. Pannus)
ziliare Injektion (episklerale Limbusgefäße erweitert)	Entzündung des Auginnen	am Limbus am intensivsten	die hyperämischen Gefäße bleiben ortstündig	vom Limbus aus regulär, radiär	enden kurz vor dem Limbus

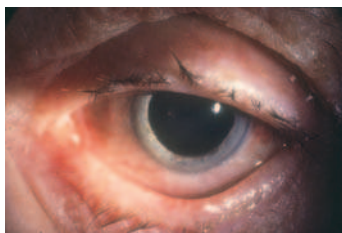
► Verlauf/Komplikationen:

- Die akute Konjunktivitis erreicht nach wenigen Tagen ihren Höhepunkt, klingt dann innerhalb von 10 – 14 Tagen ab.

Abb. 5.4 · Akute Konjunktivitis. Bindehautrötung, Schwellung von Bindehaut (Chemosis) und Lidern sowie starke Sekretabsonderung



Abb. 5.5 · Chronische Konjunktivitis: Bindehautrötung und indurierte Lidränder (Blepharokonjunktivitis)



- Chronische Konjunktivitis:** Abb. 5.5; Ursache trotz großen diagnostischen Aufwandes oft nicht zu finden oder Therapie schwierig (z. B. mikrobiell-allergische Konjunktivitis; S. 160).
- Gefahr von Hornhaut-Komplikationen (z. B. Keratitis, S. 207), Hornhautulkus (S. 194); besonders bei purulenter Konjunktivitis (massive bakterielle Konjunktivitis z. B. durch Gonokokken).
- Epithelveränderungen bei persistierenden und rezidivierenden Konjunktividen: initial Hyperplasie und vermehrte Becherzellen, später Atrophie oder Keratinisierung.
- Narbenbildung mit Symblepharon (Verwachsung von Lid- und Bulbusbindehaut), besonders bei okulomukokutanen-Syndromen (S. 161), Verätzungen und Verbrennungen (S. 426).

5.3 Nicht infektiöse Konjunktivitis

► Differenzialdiagnose:

- Hornhautveränderungen, z. B. Keratitis (S. 207); Blepharitis (S. 123); Mollusum contagiosum des Lidrandes (S. 131); trockenes Auge (S. 144).
- Iritis, andere intraokulare Entzündungen (ab S. 319); Winkelblockglaukom (S. 242); konjunktivale Hyperämie (S. 154) und Chemosis (S. 155) anderer Genese.
- Subtarsaler (z. B. Kontaktlinse) oder anderer Bindehaut- oder Hornhautfremdkörper.

► Therapie:

- **Konservativ:**
 - Prophylaxe: Allgemeine und Lidrandhygiene (S. 124); bei Allergien, wenn möglich Vermeidung des durch Testung festgestellten auslösenden Agens.
 - Ggf. Behandlung der Grunderkrankung z. B. Gicht, Seborrhoe, Rosazea.
 - Bakterielle Konjunktivitis: Antibiotika bei begründetem Verdacht (klinisches Erscheinungsbild, Gram-Präparat, Zytologie) und/oder Sicherung durch Kultur; bis zum Erhalt des Antibiogramms Breitbandantibiotikum, z. B. Gentamicin AT: Dosis: 4-mal tgl., AS z. N. (nach Lidrandhygiene auch Einreiben der Lidränder zur Vermeidung einer Verklebung am Morgen); Dauer: 5 Tage; bei fortbestehenden Beschwerden Wiederholung des Abstrichs.
 - Virale Konjunktivitis S. 167.
 - Allergische Konjunktivitis: Mastzellenstabilisator (Cromoglicinsäure, Lodoxamid) oder Antihistaminikum (Azelastin, Antazolin, Leovcabastin). Kortisonhaltige AT in Ausnahmefällen, Komplikationen S. 193, 326 (häufige Spaltlampen- und Augeninnendruckkontrollen).
 - Ergeben klinisches Erscheinungsbild und Diagnostik keinen Anhalt für den Einsatz einer spezifischen Therapie, dann für 5 Tage z. B. Sophthal POS AT 4-mal tgl. oder Noviform 3% AS 3-mal tgl.
 - Therapie grundsätzlich nicht zu lange, Augenmedikamente können selbst konjunktivale Reizung induzieren; möglichst konservierungsmittelfreie AT;
- **Chirurgisch:**
 - Ggf. Entropium- (S. 491), Ektropiumoperation (S. 490); plastische Chirurgie bei Symblepharonbildung und Narben nach Trauma.
 - Epilation (S. 108) bei fehlstehenden Wimpern und Trichiasis.

5.3 Nicht infektiöse Konjunktivitis

Keratoconjunctivitis sicca

- Siehe Sicca-Syndrom, S. 144.

Conjunctivitis vernalis

- **Definition:** Jahreszeitlich gehäuft auftretende exsudativ-allergische Bindehautentzündung.
- **Leitbild:** Diffuse Papillen mit pflastersteinartigem Bild.
- **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines S. 156 und Definitionen S. 153.
 - **Anamnese:** Juckreiz, Photophobie, Fremdkörpergefühl, Brennen, Tränenfluss; häufig Atopie (Heufieber, Asthma, Ekzeme).
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 6): bilateral dickes, muköses Sekret; konjunktivale Hyperämie, Chemosis; initial milchige, weiße Pseudomembran der tarsalen Konjunktiva; im weiteren Verlauf (am oberen Tarsus betont) diffuse Papillen mit pflastersteinartigem Bild (Abb. 5.2, S. 154), evtl. Riesenpapillen; diffuse oder noduläre, gelatinöse Verdichtungen der bulbären Konjunktiva und im oberen Limbusbereich; Trantas dots (diskrete, weiße, oberflächliche Pünktchen aus vorwiegend Eosinophilen am oberen Limbus).

- **Hornhaut:** Keratitis superficialis (punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte), große Erosionen, Ulcus corneae (S. 194), Plaque (Makroerosion, nicht re-epithelialisiert, mit Exsudatschichten belegt), subepitheliale Vernarbung, oft ringförmig; manchmal erheblicher Astigmatismus.
- **Serologie bei Atopie:** Erhöhte IgE-Spiegel, Blut-Eosinophilie.
- **Zytologie (S. 8):** Ausgeprägte Eosinophilie.
- ▶ **Ursache:** Häufig Atopie, sonst unbekannt (Typ I allergische Erkrankung des äußeren Auges).
- ▶ **Manifestationsalter:** Vorwiegend Kinder und junge Erwachsene.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist über weniger als ein Jahrzehnt Rezidive und Exazerbationen, vorwiegend im Frühling; während der Schübe Gefahr von Sekundärinfektionen; in der Mehrzahl der Fälle keine signifikanten klinischen oder histopathologischen Folgen; manchmal Netzwerk grauweißer Linien der tarsalen Bindehaut, Pseudogerontoxon (ähnelt Arcus senilis, S. 195; bogenförmige, getrübte Linie am Limbus); keine extensive Vernarbung; bei langem Verlauf subepitheliale hyaline Degeneration.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 158/Differenzialdiagnose rotes Auge S. 243.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ lokal:**
 - Cromoglicinsäure (Hemmer der Mastzellendegranulation): 4-mal tgl. über längere Zeit, auch als Prophylaxe.
 - Prednison- oder dexamethasonhaltige AT 3–4-mal tgl. bis 2-stdl. in Ausnahmefällen und im akuten Schub über wenige Tage (Kompl., NW S. 326, häufige Spaltlampen- und Augeninnendruckkontrollen).
 - **Weitere Maßnahmen:** Eiskompressen; dunkle Brillengläser; Versuch der Desensibilisierung (nicht immer Besserung).
 - **Systemisch:** Pheniramin retard (z. B. Avil retard): Dosis: 1-mal tgl. vor dem Schlafengehen; evtl. Kortikosteroide.

Allergische Konjunktivitis/Konjunktivitis bei Kontaktallergensensitivität

- ▶ **Leitbild:** Gerötete Bindehaut mit Juckreiz, wässriger Sekretion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines S. 156 und Definitionen S. 153.
 - **Anamnese:** Juckreiz; oft allergische Disposition, Allergiepass; an Jahreszeiten gebundenes Auftreten (z. B. Frühling mit Pollenflug).
 - **Inspektion:** Dermatitis der Lider, wässrige Sekretion (evtl. mukopurulent).
 - **Spaltlampe:** Konjunktivale Hyperämie, Chemosis.
 - **Zytologie (S. 8):** Eosinophilie.
- ▶ **Ursachen:** Hypersensitivität auf Antigene, z. B.: in der Luft enthaltene, wie Pollen bei Heufieber; direkter Kontakt mit tierischem Protein; Nahrungsmittel; Kosmetika; lokale Augenmedikamente (z. B. Atropin, Scopolamin, Sulfonamide, Chloramphenicol, Neomycin, Konservierungsmittel).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** 2% punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte; sehr selten Iritis (S. 320), Episkleritis (S. 189), Neuroretinitis (S. 338).
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Wenn auslösendes Agens zu beseitigen, spontaner Rückgang; bei häufigen Rezidiven Übergang in chronische Konjunktivitis mit papillärer Hypertrophie; Follikel können sich im unteren Fornix bilden.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Keratoconjunctivitis epidemica (präaurikuläre Lymphknotenschwellung, S. 167), rotes Auge, S. 243; weitere Differenzialdiagnose S. 158.
- ▶ **Therapie:** s. oben S. 158.

Mikrobi(ell)-allergische Keratokonjunktivitis

- ▶ **Leitbild:** Diskrepanz objektiver Befund wie Hyperämie, wenig wässriges Sekret zu subjektiven Beschwerden.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 156 und Definitionen S. 153.
 - **Anamnese:** Ständig Fremdkörpergefühl, Trockenheit, Juckreiz, Photophobie, Tränen, Blepharospasmus (verstärkt am Abend, bei konzentriertem Gebrauch der Augen).
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 6): Hyperämie, wenig wässriges Sekret; weitere mögliche Befunde: Papillen, vereinzelt Follikel; punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte, bevorzugt im unteren Hornhautbereich.
 - **Marginale Hornhautulzera (Thygeson):** Beginn bei 10, 2, 4, 8 Uhr mit subepithelalem Infiltrat im Hornhaut-Randbereich, vom Limbus durch klare Zone abgegrenzt, allmählich Ausdehnung über die ganze Zirkumferenz; durch Zerstörung des darüber liegenden Epithels fluoreszeinpositiv; innerhalb weniger Tage Gefäßeinsprossung vom Rand und Abheilung.
 - **Phlyktäne:** Rosaweißes Knötchen, 2–3 mm, mit umgebender Zone dilaterter Blutgefäße, limbusnahe Bindehaut oder periphere Hornhaut (kann sich weiter auf diese ausdehnen).
 - **Phlyktäne bei Hypersensitivität auf Tuberkelprotein:** Beginn in den tiefen Lagen des Hornhautstromas, grau-weiß, dreieckig, Basis zum Limbus; Hornhautinvasion 2–3 mm, zunächst avaskulär.
 - **Zytologie** (S. 8): Keine Eosinophilie.
 - **Abstriche** (S. 7), getrennt von Bindehaut und Lidrändern; falls negativ, Wiederholung (bei rein mikrobiell-allergischer Konjunktivitis wäre ein nicht pathologischer Bindehautabstrich zu erwarten, aber oft besteht gleichzeitig eine floride bakterielle Konjunktivitis; wird jedoch nur diese therapiert und nicht der Fokus, bleiben die Beschwerden nach Abheilung bestehen; dieses ist auch beim Therapievorschlag berücksichtigt).
- ▶ **Ursache:** Chronisch-entzündlicher Fokus an anderer Stelle führt zu verzögerter Hypersensitivität auf Bakterienproteine (z. B. Staphylokokken, Gonokokken, Chlamydien) oder auf Allergene mykotischen (z. B. Candida-, Kokzidioidomykose), parasitären, viralen (Herpes simplex) Ursprungs; am häufigsten initiiert durch eine Staphylokokken-Blepharitis (vgl. S. 123).
- ▶ **Assoziation:** Evtl. Rosazea (chronische Hauterkrankung unklarer Ätiologie; Manifestationsalter 30–50 J.; Stirn-, Nasen-, Wangen-, Nackenrötung; teleangiektatische Pusteln, Rhinophym, hypertrophische Talgdrüsen; evtl. noduläre Episkleritis).
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter; Phlyktäne bei Hypersensitivität auf Tuberkelprotein meist bei Kindern.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch. Phlyktänen in der Regel vorübergehend, spontane Abheilung, korneal gelegentlich Ulzeration mit Narbenbildung. Phlyktänen bei Hypersensitivität auf Tuberkelprotein: Wenn persistierend, Vaskularisation; später dichte, milchige, keilförmige Narbe hinterlassend; Rezidive häufig; selten Ulkusbildung mit Perforation.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 158/Differenzialdiagnose rotes Auge S. 243.
- ▶ **Therapie:** Konservativ: Behandlung der Grunderkrankung und ggf. einer Blepharitis S. 123.
 - Bei florider Konjunktivitis Breitbandantibiotikum lokal, z. B. Gentamicin AT: Dosis: 4-mal tgl., AS z. N.; Dauer: 5 Tage.
 - Bei Phlyktänen, marginalem Hornhautulkus kurzzeitig kortisonhaltige AT, z. B. (1%ige) Prednisolon AT: Dosis: 4–6-mal tgl.; Dauer: möglichst schnelle Reduktion (NW, Komplikationen S. 326).
 - Bei Hypersensitivität auf Tuberkelprotein, Ausschluss bzw. Behandlung einer floriden Tuberkulose durch Allgemeinarzt/Internisten, kortisonhaltige AT in den ersten 2–4 Tagen 2–4-stdl. und z. B. Bacitracin-Polymyxin-B-Salbe 2–3-mal tgl.

- Bei Rosazea orale Tetracycline (wenn Patient > 10 J.; bei jüngeren Kindern Erythromycin): Dosis: 250 mg 3–4-mal tgl.; Dauer: 2–4 Wochen, dann Erhaltungstherapie 250 mg Tetracyclin tgl. (NW: gastrointestinale Störungen, Phototoxizität, orale, genitale Candidiasis; bei Kindern < 8 J. Verfärbung der Zähne).

Riesenpapillen-Konjunktivitis

- ▶ **Leitbild:** Riesenpapillen der oberen tarsalen Konjunktiva.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 156 und Definitionen S. 153.
 - *Anamnese:* Milder Juckreiz; oft Asthma, Heuschnupfen, allergische Ekzeme.
 - *Spaltlampe mit Ektropionieren* (S. 6): Riesenpapillen (Definition S. 154) der oberen tarsalen Konjunktiva; reichlich zähes, muköses Sekret; konjunktivale Hyperämie; Mukusumhüllung von Kontaktlinsen.
- ▶ **Ursache:** Tragen von weichen, seltener harten Kontaktlinsen; okuläre Prothesen, Nahtenden von Operationswunden im oberen Limbusbereich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 158/Differenzialdiagnose rotes Auge S. 243.
- ▶ **Therapie:** Konservativ:
 1. Kontaktlinsen nicht mehr tragen (bzw. Beseitigung des auslösenden Agens).
 2. Lokale Therapie wie Conjunctivitis vernalis S. 158.
 3. Kontaktlinsenhygiene überprüfen (keine Konservierungsmittel, kein Thimerosal; statt dessen Sterilisation mit Hydrogenperoxid, enzymatische Reinigung mit Papainpräparationen).
 4. fünf Tage nach Verschwinden der Hyperämie, des Juckreizes, der exzessiven Mukusproduktion (die vergrößerten Papillen können Monate und Jahre bestehen bleiben) Anpassung einer neuen Kontaktlinse.

Pemphigoid (Schleimhautpemphigoid)

- ▶ **Definition:** Subepitheliale Blasenbildung der Bindehaut mit Narbenbildung.
- ▶ **Leitbild:** Neigung zur Symblepharonbildung und Epithelverhornung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 156 und Definitionen S. 153.
 - *Anamnese:* Augenbrennen, Fremdkörpergefühl.
 - *Spaltlampe mit Ektropionieren* (S. 6): Uni-/bilateral; akut oder subakut: Papillen, diffuse Hyperämie; manchmal Pseudomembran; evtl. Bullae der bulbären, palpebralen Bindehaut, am Lidrand (mukokutane Verbindung); öfter runde, rötliche konjunktivale Flecken, von mazeriertem Epithel bedeckt; muköse Sekretion.
 - *Serologie:* Erhöhte Prävalenz HLA-B12.
 - *Abstrich* (S. 7) zum Ausschluss einer Sekundärinfektion.
 - *Histologie/Immunhistologie* (konjunktivale Biopsie): Subepitheliale Bullae; Autoantikörper (IgG, IgM, IgA) und Komplement linear an der Basalmembran des Konjunktivalepithels abgelagert.
- ▶ **Ursache:** Autoimmunerkrankung.
- ▶ **Assoziation:** Weitere Schleimhäute ebenfalls mitbeteiligt, am häufigsten orale Mukosa; in 25% Haut betroffen; Glaukom vor Krankheitsbeginn (bis zu 28%).
- ▶ **Manifestationsalter:** 21–82 J., Durchschnittsalter 58–65 J.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Langsam progressiv, manchmal Remissionen, selten Blindheit innerhalb von 1–2 J.; Leukoplakie der tarsalen Konjunktiva, Keratinisierung des Epithels; konjunktivale Vernarbung (besonders im unteren Bereich) mit Verkürzung der Fornices, Symblepharon (Synechie von Lid- und Bulbusbindehaut), Ankyloblepharon (Verwachsung der Lidränder); Folgen: Entropium (S. 108), Trichiasis (S. 107); Sicca-Syndrom (S. 144; durch Verlust der Muzin produzierenden Becherzellen, durch narbigen Verschluss der Ausführungsgänge der Tränendrüse und akzessorischen Tränendrüsen); Sekundärinfektionen; Vaskularisation und Vernarbung der Hornhaut; korneale Perforation; Katarakt.

5.3 Nicht infektiöse Konjunktivitis

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Zustand nach Bestrahlung (S. 427), Verätzung (S. 426); Pseudopemphigoid: toxische Bindehautvernarbung durch AT (z. B. Practolol, Adrenalin, Ecothiopatioid, Pilocarpin, Idoxuridin); Sjögren-Syndrom (s. Syndrome), Sarkoidose (S. 329), Trachom (S. 166), Pemphigus, Stevens-Johnson-Syndrom (s. u.).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ interdisziplinär, systemisch:**
 - Prednison: Dosis: 40–60 mg tgl.; Dauer: wenn unter Kontrolle, Reduktion auf möglichst niedrige Dosierung zur Dauertherapie, möglichst nur jeden zweiten Tag (NW, Kompl. S. 326).
 - Dapson (vor Therapiebeginn Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Spiegel Überprüfung, bei Verminderung Gefahr schwerer Hämolyse); Dosis: 50 mg tgl.; Dauer: 1–2 Wochen; Dauertherapie, in Abhängigkeit von Reaktion und hämolytischer Anämie (Blutbildkontrollen) 50–150 mg tgl.; weitere NW: Methämoglobinämie, periphere Neuropathie, toxische Hepatitis.
 - Bei nicht ausreichender Suppression der Erkrankung durch erstgenannte Medikamente Immunsuppressiva (z. B. Cyclophosphamid, Azathioprin) mit oder ohne Prednison; hiermit oft Remission.
 - Künstliche Tränen (S. 145); bei Sekundärinfektion antibiotische AT (S. 158); evtl. weiche therapeutische Kontaktlinsen.
 - **Chirurgisch:** Wimpernepilation bei Trichiasis (S. 108); evtl. Nasenschleimhauttransplantat; evtl. Einnähen eines Gorex-surgical-membrane-Stücks in den Fornix; bei Entropion vgl. S. 491.

Erythema exsudativum multiforme (Stevens-Johnson-Syndrom)

- ▶ **Definition:** Akut auftretende, zeitlich begrenzte Dermatoze mit vielgestaltigen Einzel- und Mehrfächerflecken (z. B. bullös, kokardenförmig).
- ▶ **Leitbild:** Konjunktivale Hypersensitivität auf Medikamente und andere Noxen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines S. 156 und Definitionen S. 153.
 - **Anamnese:** Juckreiz, Tränenfluss, Photophobie; mögliche Auslöser der Erkrankung in der direkten Vorgeschichte vgl. Ursachen.
 - **Spaltlampe:** Lidödeme; wässriges, fibrinöses bis eitriges Exsudat; ausgeprägte konjunktivale Hyperämie; Chemosis; evtl. konjunktivale Bullae, Pseudomembranen; punktförmige Hornhauterosionen; evtl. subkonjunktivale Blutungen.
 - **Abstrich/Kultur** (S. 7): Evtl. purulente Konjunktivitis durch Superinfektion (häufig Staphylococcus aureus).
 - **Histologie:** Vakuolige Degeneration der Basalzellschicht und subepidermale Blasenbildung.
- ▶ **Ursache:** Wahrscheinlich hypersensitive Reaktion auf z. B. Antibiotika, Sulfonamide (auch Acetazolamid), Barbiturate, Phenylbutazon, Bromide, Jodide, Trimethadion, Bakterien, Viren, Histoplasmose, Nahrungsmittelgifte.
- ▶ **Assoziation:** Fieber, Unwohlsein, Halsschmerzen, Husten, Arthralgie; symmetrischer, zunächst makulopapulärer, evtl. kokardenförmiger Haut- und Schleimhautausschlag, später vesikulär, Schleimhauterosionen.
- ▶ **Manifestationsalter:** Vorwiegend erste drei Lebensjahrzehnte.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Abb. 5.6; Symblepharon (Definition S. 161), Ankyloblepharon (Definition S. 161), Distichiasis (S. 107), Entropion mit Trichiasis (S. 107), Sicca-Syndrom (S. 144), Hornhauttrübungen, -vaskularisation, -ulkus, evtl. -perforation, Iridozyklitis (S. 319), Episkleritis.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. oben Pemphigoid.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** In enger Zusammenarbeit mit Pädiater/Internist/Hautarzt: Kortikosteroide systemisch (kaum Wirkung auf Augenbefund); orale Tetracycline: 250 mg 4-mal tgl. (kontraindiziert, wenn Patient < 8 Jahre); evtl. Immunsuppressiva; okulär: antibiotische AT (Bacitracin, Gentamicin, Tobramycin); Dosis:

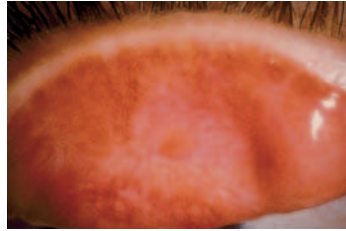


Abb. 5.6 · Erythema exsudativum multiforme. Nach Ektropionieren des Oberlids ist die Vernarbung der Lidkonjunktiva zu erkennen

2–3-stdl., Dauer: bis 48 Std. nach Abheilung; Prednison AT: Dosierung wie antibiotische AT (s. unbedingt S. 326 bez. Kompl.); warme feuchte Kompressen, warme physiologische Kochsalzspülungen 2–3-stdl.; Behandlung des Sicca-Syndroms S. 145;

- **Chirurgisch:** Unter Tropfanästhesie (S. 447) 1–2-mal tgl. mit Glasstäbchen Fornices vorsichtig abfahren, um beginnende Synechien zu lösen; Wimpernepilation (S. 108) bei Trichiasis. Evtl. Tränenpunktkörper-Verschluss, Tarsorrhaphie (S. 493); Entropium S. 108.

Conjunctivitis lignosa

- ▶ **Definition:** Pseudomembranöse Bindehautentzündung unbekannter Ätiologie mit Ausbildung von massivem Granulationsgewebe holzigen Charakters.
- ▶ **Leitbild:** Massive gelbweiße Pseudomembranen bei kleinen Kindern.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines und Definitionen S. 156/153.
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 6): Meist bilateral vorwiegend im oberen Tarsusbereich erst gelbweiße Pseudomembran, dann massives Granulationsgewebe der Bindehaut holzigen Charakters.
 - **Histochemie:** Hyaluronidasensitives Mukopolysaccharid in der Membran oder im Randbereich gefunden.
- ▶ **Genetik:** Familiäre Häufung beschrieben.
- ▶ **Ursache:** Unbekannt.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Evtl. Hornhauttrübung, -vaskularisation, -perforation.
- ▶ **Assoziation:** Zu Beginn oft Entzündung der nasopharyngealen und vaginalen Mukosa mit Fieber; evtl. Nephritis, Arthritis.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist kleine Kinder (3 Tage bis 6 J.); häufiger Mädchen betroffen (selten ältere Patienten).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Akuter Beginn, Übergang in chronischen Verlauf; Rezidive über bis zu 37 J. beschrieben.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. S. 158.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Hyaluronidase 1,5 mg (750 IU) in 1 ml physiol. Kochsalzlösung: Dosis: 1–2 Tr. stdl., später 3-stdl.; nach der Heilung 2–3-mal tgl. als Dauertherapie; alternativ Chymotrypsin; evtl. Kortison systemisch; antibiotische AT (wie S. 158) bei bakterieller Superinfektion;
 - **Chirurgisch:** Exzision, anschließend Cromoglicinsäure (Mastzellenstabilisator) AT 4-mal tgl., (evtl. Ciclosporin-Tropfen 20 mg/ml: Dosis 1–2-stdl.; Dauer: wenige Wochen, dann tagsüber alle 4 Std. für 1 Jahr).
 - Evtl. Diathermie nach Beginn der Enzymtherapie.

Keratokonjunktivitis des oberen Limbus

- ▶ **Definition:** Entzündung von Hornhaut und Bindehaut im oberen Hornhautrandbezirk.
- ▶ **Leitbild:** Rötung der Bindehaut am oberen Limbus.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines S. 156 und Definitionen S. 153.
 - *Spaltlampe mit Ektropionieren* (S. 6): 50% bilateral; Rötung der oberen bulbären Bindehaut, limbusbetont; papilläre Hypertrophie der oberen tarsalen Bindehaut und des Limbus; gräuliche Verdickung am oberen Limbus; multiple, fluorescein-positive, korneale Pünktchen im Hyperämiebereich; bei $\frac{1}{3}$ der Fälle Hornhautfilamente (mit Bengalrosa darstellbar S. 33); $\frac{1}{4}$ Sicca-Syndrom (S. 144).
 - *Zytologie:* Keratinisierte Epithelzellen, polymorphkernige Leukozyten.
- ▶ **Beachte:** Oft Störung der Schilddrüsenfunktion.
- ▶ **Manifestationsalter:** Mittleres Alter, meist Frauen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 158.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Remissionen, Exazerbationen.
- ▶ **Therapie:** Konservativ: 10%ige Acetylcysteintropfen (Acetylcystein-Injektionslg. 300 mg/physiologische Kochsalz-Lösung ad 10,0) 3–5-mal tgl.; evtl. Cromoglicinsäure AT 3-stdl.

5.4 Bakterielle Konjunktivitis

Gonokokkenkonjunktivitis

- ▶ **Definition:** Akute Bindehautentzündung durch *Neisseria gonorrhoeae*.
- ▶ **Leitbild:** Perakut reichlich purulentes Exsudat.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines und Definitionen S. 156/153.
 - *Spaltlampe:* Chemosis, purulentes Exsudat, Hämorrhagien (Abb. 5.7).
 - *Abstrich* (S. 7): für Kultur, Antibiogramm.
 - *Gynäkologische bzw. urologische Untersuchung:* Ausmaß der Assoziation; Ausschluss Chlamydieninfektion (S. 165), weiterer Geschlechtskrankheiten, z.B. Syphilis, vgl. S. 339.



Abb. 5.7 • Ophthalmia neonatorum durch Gonokokken nach Entfernung des purulenten Sekrets: ausgeprägte Rötung, Chemosis sowie Hämorrhagien der Bindehaut

- ▶ **Ursache:**
 - *Gram-negative Diplokokken:* *Neisseria gonorrhoeae*; meist direkte Hand-Augen-Inokulation.
 - *Ophthalmia neonatorum:* Bei Neugeborenen direkte Inokulation unter der Geburt durch Gonokokken, *Chlamydia trachomatis* (S. 166), *Hämophilus*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, Enterokokken, Herpes simplex-Virus, weitere Erreger.
- ▶ **Assoziation:** Beteiligung von Urogenitaltrakt, Gelenken, Haut, Pharynx, Meningen, Herz, Leber.

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Neisseria gonorrhoeae kann intaktes Epithel penetrieren; punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte, Hornhaut-Stromainfiltrate, -ulkus, -abszess, -perforation, -trübung; Vorderkammerreizzustand, Hypopyon; Endophthalmitis; Liderythem, -ödem.
- ▶ **Manifestationsalter:** Vorwiegend junge, sexuell aktive Erwachsene; Neugeborene infizierter Mütter 1 bis 3 Tage nach der Geburt.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 158 / Differenzialdiagnose rotes Auge S. 243.
- ▶ **Therapie:** Konservativ:
 - Immer systemisch wässriges Penicillin G 10 Mio. Einheiten i.v. über 5 Tage; zusammen mit oralem Probenecid (1,0 g).
 - Bei Resistenz Cephalosporine der dritten Generation, z. B. Cefotaxim; evtl. Einzeldosistherapie 1,0 g Ceftriaxon i. m. zusammen mit Tetracyclin oral 250 mg 4-mal tgl. über 7 Tage (gegen Chlamydien).
 - Neugeborene: wässriges Penicillin G: Dosis: 100 000 Einheiten/kg KG i.v.; bei Resistenz: i.v. Cefotaxim oder Gentamicin in Neugeborenenendosis.
 - Lokal: Gentamicin, (Erythromycin, Bacitracin): Dosis: 4-mal tgl.; häufige Spülungen mit physiologischer NaCl-Lösung.
- ▶ **Créde-Prophylaxe bei Neugeborenen:** Einmalig bds. 1%ige Silbernitrat- oder -azetatlösung in der Ampulle für die einmalige Verwendung (Nebenwirkung: etwa 10% chemische Konjunktivitis: Hyperämie, erhöhte konjunktivale Sekretion); Ersatz durch Erythromycin oder Tetracyclin vom Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte abgelehnt; Chlamydien werden durch Créde-Prophylaxe nicht erreicht; bei begründetem Verdacht spezifische Therapie erforderlich (S. 166).

Blepharoconjunctivitis angularis

- ▶ **Definition:** Entzündung von Bindehaut und Lid im Bereich des äußeren Lidwinkels.
- ▶ **Leitbild:** Konjunktivale Hyperämie des äußeren Lidwinkels.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - s. auch Allgemeines und Definitionen S. 156/153.
 - **Spaltlampe/Inspektion:** erythematöses Lidhautekzem; mukopurulentes Sekret; Hyperämie, Follikel im äußeren Lidwinkel; evtl. Ulcus corneae mit Hypopyon, Iridozyklitis.
- ▶ **Ursache:** Moraxella lacunata, Staphylokokken.
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter, selten bei kleinen Kindern.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Blepharokonjunktivitis durch Staphylokokken und S. 158.
- ▶ **Therapie:** Konservativ: lokale antibiotische Therapie siehe S. 158.

5.5 Konjunktivitis durch Chlamydien

Einschlusskörperchenkonjunktivitis (Paratrachom, „Schwimmbad-Konjunktivitis,,)

- ▶ **Definition:** Bindehautentzündung mit dem Nachweis von Einschlusskörperchen in Epithelzellen der Bindehaut.
- ▶ **Leitbild:** Konjunktivale Hyperämie, präaurikuläre Lymphadenopathie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines S. 156 und Definitionen S. 153.
 - **Anamnese:** Epiphora; morgens verklebte Lider.
 - **Inspektion/Palpation:** Lidschwellung; mukopurulentes Sekret; Schwellung der präaurikulären Lymphknoten.
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 6): Beginn oft einseitig, anderes Auge innerhalb 2–3 Wochen betroffen; Hyperämie; Follikel (am ausgeprägtesten im unteren Tarsusbereich und Fornix; Limbus und bulbäre Bindehaut können auch betroffen

sein; in der Regel nicht bei Neugeborenen), feine tarsale Papillen; 75% Keratitis meist der oberen Hälfte: feine punktförmige und größere Erosionen (Keratitis superficialis), nummuläre subepitheliale Infiltrate am Rand oder im Zentrum; oberflächliche Hornhaut-Neovaskularisation, superiorer Mikropannus; evtl. vordere Uveitis.

- **Abstrich** (Abkratztchnik, S. 7): Möglichst mit Dacrontupfer (Wattetupfer wirkt toxisch auf Chlamydien), anschließend auf Objektträger bzw. Nährboden aufbringen (für IFT Spezialobjektträger): Giemsa-Färbung, Immunfluoreszenzantikörpertest (IFT), Chlamydienkultur auf McCoy-Zellen, Chlamydienschnelltest.
- **Zytologie** (S. 8): Zytoplasmatischer Einschlusskörper, dem Zellkern aufsitzend, polymorphkernige Leukozyten.
- **Serologie**: ELISA (enzyme-linked immunosorbent-assay); Polymerasekettenreaktion; indirekter Serum-IgG-Immunfluoreszenztest (Serokonversion); Serum-IgM-Antikörper bei Neugeborenen sprechen für systemische Infektion; FTA-ABS-Test: zum Syphilisausschluss.
- **Gynäkologische bzw. urologische Untersuchung**: Ausmaß der Assoziation, evtl. zusätzlich Gonorrhoe (S. 164), Syphilis (S. 339).
- ▶ **Ursache**: Chlamydia trachomatis (Serotypen D–K) durch sexuelle Übertragung, Neugeborene unter der Geburt (Ophthalmia neonatorum s. a. S. 164); heute selten nach Benutzung von Schwimmbädern.
- ▶ **Assoziation**: Männer: Urethritis, Frauen Cervicitis, Salpingitis; bei Neugeborenen bis zu 6 Monate nach der Geburt: respiratorische Erkrankung mit Pneumonie, Beteiligung von Gastrointestinaltrakt (Eosinophilie), Pharynx, Ohr.
- ▶ **Manifestationsalter**: 5–14 Tage alte Neugeborene, Erwachsene (meist 18–30 J).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Chronisch; unbehandelt evtl. Abheilung in 5–9 Monaten sonst über Jahre chronische follikuläre Konjunktivitis, Hornhaut-Neovaskularisation, Bindehautnarben.
- ▶ **Differenzialdiagnose**: Keratoconjunctivitis epidemica (S. 167); Gonoblenorrhoe (S. 164); Konjunktivitis und Ophthalmia neonatorum anderer Genese (S. 164).
 - **Lymphogranuloma venereum**: Sexuell übertragene Infektion des Genitales mit Lymphadenopathie durch C. trachomatis (Serotypen L1, L2, L3, die vorwiegend in den Tropen vorkommt); Konjunktivitis ungewöhnlich.
 - **Chlamydia psittaci (Ornithose)**: Atypische Pneumonie, Fieber, Kopfschmerzen; Konjunktivitis ungewöhnlich.
- ▶ **Therapie**: Konservativ:
 - **Immer systemisch**, einschließlich Sexualpartner bzw. Eltern; Kinder: Erythromycin p.o.: Dosis: in Abhängigkeit vom Körpergewicht (50 mg/kg); Dauer: 2 Wochen; Erw.: 1–2 g Tetracyclin tgl. (in 4 Tagesdosen); Dauer: 2–3 Wochen (alternativ Doxycyclin 100 mg p.o. 2-mal tgl., evtl. Sulfonamide, Maximaldosis über 3 Wochen; neuere Derivate: Clarithromycin, Azithromycin, Levofloxacin).
 - **Lokal**: Bei ausreichender systemischer Therapie nicht erforderlich, evtl. Erythromycin AS, Ofloxacin AS: Dosis: 5-mal tgl. evtl. Levofloxacin AT; bei vorderer Uveitis lokale Kortikosteroide unter voller systemischer antibiotischer Therapie.

Trachom

- ▶ **Definition**: In den Tropen verbreitete chronisch rezidivierende Erkrankung der Hornhaut und Bindehaut.
- ▶ **Leitbild**: Follikel, Papillen, Pannus; weiße Narben der palpebrealen Konjunktiva.
- ▶ **Diagnostik/Symptome**: s. auch Allgemeines S. 156 und Definitionen S. 153.
 - **Anamnese**: Mildes Tränenträufeln (Epiphora).
 - **Inspektion/Palpation**: Evtl. Ptosis, Sekret, Rötung, Lidschwellung; präaurikuläre Lymphadenopathie.

- **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 6):
 - Follikel, Papillen; weiße Narben der palpebralen Konjunktiva (Arlt-Linie); Keratitis, Hornhauttrübungen; Vaskularisierung; Pannus trachomatosis (Definition S. 193); vorwiegend am oberen Limbus.
 - Herbert's pits: Limbale follikuläre Schwellungen, die vernarben und kleine Einsenkungen zur Folge haben.
- ▶ **Ursache:** C. trachomatis (Serotypen A, B, Ba, C), Übertragung durch direkten und indirekten (gemeinsam benutzte Gegenstände) Kontakt.
- ▶ **Assoziation:** Gelegentlich Rhinitis, Otitis media, Infektion des oberen Respirationstraktes.
- ▶ **Manifestationsalter:** Ab dem 1. bis 2. Monat nach der Geburt.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Epidemiologische Daten: weltweit häufigste Augenkrankheit, zweithäufigste Ursache einer Erblindung (nach der Katarakt), am häufigsten im mittleren Osten, Afrika, Asien, Süd- und Zentralamerika. Unterscheidung in a) zur Erblindung führende Variante mit konjunktivaler Vernarbung, Trichiasis (S. 107), Entropium (S. 108), Hornhautnarben, Symblepharon (S. 161), sekundärer Amyloidose; b) nicht zur Erblindung führender Verlauf.
 - **Beachte:** Etwa 150 Mio. Menschen sind erkrankt, 5–6 Mio. erblindet (BRD: 1998: 2, 1993, 2000 keine Person gemeldet; nicht meldepflichtig).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 158 /Differenzialdiagnose rotes Auge, S. 243.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - p.o.: Tetracyclin (nicht bei Kindern < 8 J.) oder Erythromycin 1–2 g tgl. (in 4 Tagesdosen) über 3 Wochen (oder Doxycyclin [1,5 mg/kg KG], Sulfamethoxazol [30 mg/kg KG]); neuere Derivate: Clarithromycin, Azithromycin, Levofloxacin).
 - Lokal: Tetracyclin (Aureomycin, Oxytetracylin), Ofloxacin oder Erythromycin AS: Dosis: 3-mal tgl.; Dauer: 6 Wochen; evtl. Levofloxacin AT (für Pat. ab dem 1. LJ).
 - **Chirurgisch:** Trichiasis S. 108, Entropium S. 491.

5.6 Virusbedingte Konjunktivitis

Keratoconjunctivitis epidemica

- ▶ **Definition:** Virusinfektion von Hornhaut und Bindehaut.
- ▶ **Leitbild:** Karunkel- und Plica-semilunaris-Rötung und Schwellung, präaurikuläre Lymphadenopathie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines S. 156 und Definitionen S. 153.
 - **Anamnese:** Epiphora; Lider morgens verklebt.
Inspektion/Palpation: Gewöhnlich unilateral; Blepharospasmus; seröses Sekret; präaurikuläre Lymphadenopathie.
Spaltlampe mit Ektropionieren (S. 6): Konjunktivale Hyperämie (zu Beginn oft im inneren Lidwinkel betont), Follikel, subkonjunktivale Blutungen, Chemosis, Pseudomembranen. Punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte innerhalb von 7–10 Tagen nach Beginn; ungefähr nach 14 Tagen Entwicklung subepithelialer fokaler Trübungen (Nummuli) unter den Erosionen (Abb. 5.8); evtl. vordere Uveitis (S. 320); im weiteren Verlauf Infiltrate des vorderen Stromas, die über Monate und Jahre persistieren können.
 - **Konjunktivalabstrich** (Abkratztchnik S. 7; keine bakteriologischen Abstrichtupfer, die ein Gel- oder Agar-Transportmedium enthalten): Virusisolierung in der Zellkultur (zeitaufwendige Referenzmethode); Antigennachweis in Zellen des Konjunktivalabstrichs, z. B. mit Immunfluoreszenztest oder Enzymimmun-Essay.

- **Polymerasekettenreaktion:** Wegen Sensitivität und Schnelligkeit Methode der Wahl.
- **Zytologie** (S. 8): Degenerierte Epithelzellen, viele Lymphozyten, wenige Polymorphkernige.
- **Serologie:** 4facher Antikörperanstieg sichert retrospektiv die Diagnose.
- **Meldepflicht** (nach Impfschutzgesetz): 1. direkter Nachweis von Adenoviren im Konjunktivalabstrich (§ 7 [1]; in einigen Bundesländern auch das klinische Bild); 2. gehäuftes Auftreten nosokomialer Infektionen mit wahrscheinlichem oder vermutetem epidemiologischen Zusammenhang nicht namentlich unverzüglich an das Gesundheitsamt (§ 6[3]).

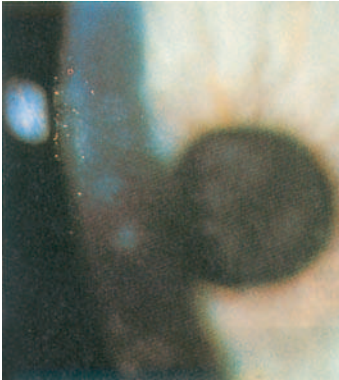


Abb. 5.8 • Zahlreiche subepitheliale Nummuli der Hornhaut bei Keratoconjunctivitis epidemica (Spaltbild)

- ▶ **Ursache:** Adenovirus (Typ 8, 19, 37.)
- ▶ **Beachte:** Sehr ansteckend; Schmierinfektion (cave, z.B. Tonometerhütchen, Türgriffe, Handtücher).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Inkubationszeit 5–12 Tage; Konjunktivitis in der Regel nach 2 Wochen abgeheilt, Keratitis innerhalb etwa 2 Wochen nach dem Auftreten; aber Persistenz der Infiltrate möglich, gelegentlich über Jahre; evtl. Änderung der optischen Eigenschaften der Kornea (z.B. Astigmatismus, Verminderung einer Myopie); Entwicklung einer serotypspezifischen Immunität, aber Typenvielfalt, deshalb wiederholte Adenovirusinfektionen möglich.
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Einschlusskörperchenkonjunktivitis (S. 165), Herpes-simplex-Konjunktivitis (S. 209), *Keratitis superficialis* Thygeson (bilaterale, grobkörnige, schneeflockenartige anfärbbare, epitheliale Läsionen, über viele Jahre), pharyngo-konjunktivales Fieber; Differenzialdiagnose rotes Auge S. 243.
- ▶ **Therapie:** Konservativ:
 - **Beratung bez. der hohen Ansteckungsgefahr:** Augen nicht reiben, häufiges Händewaschen, Handtücher oft wechseln.
 - **Krankschreibung erforderlich** (Ansteckung möglich, solange das Virus in Sekreten nachweisbar ist; in der Regel 2 Wochen; bis 3 Wochen).
 - **Künstliche Tränen** (S. 145): Mehrmals tgl. bis stdl. bis zum Abklingen.
 - **Kalte Auflagen.**
 - **Medikamentöse Therapie:**
 - Evtl. verhindert Interferon- α die Ausbreitung; antivirale Medikamente bessern nicht.

- Kortikosteroide verlängern die Auflösung der Nummuli, nur indiziert bei vorer Uveitis.
- Bei persistierenden Nummuli evtl. 4-mal tgl. Ciclosporin A AT (Sandimmun-Lsg, in Oleum Arachidis als Vehikel) max. 3 Monate (NW: Brennen).
- Antibiotische AT bei bakterieller Sekundärinfektion S. 158.

Pharyngokonjunktivales Fieber

- ▶ **Definition:** Epidemisch bei Vorschul- und Schulkindern auftretende fieberhafte Erkrankung mit Pharyngitis, follikulärer Bindehautentzündung, Lymphknotenschwellung.
- ▶ **Leitbild:** Meist bei Kindern Bindehauthyperämie, Lymphadenopathie, Fieber, Pharyngitis.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines S. 156 und Definitionen S. 153.
 - **Inspektion/Palpation:** Präaurikuläre und submandibuläre Lymphadenopathie; wässriges Sekret.
 - **Spaltlampe:** Zuerst meist unilateral, zweites Auge folgt innerhalb einer Woche: konjunktivale Hyperämie, Follikel.
- ▶ **Ursache:** Adenovirus (Typen 3, 7, 14); wahrscheinlich Finger-zu-Auge-Infektion, Tröpfcheninfektion (schlecht chlorierte Swimmingpools).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Hornhaut (in 30% beteiligt): marginale Infiltration, punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte; Lider: Blepharospasmus, Ödem, Pseudoptosis; periorbitale Schmerzen.
- ▶ **Assoziation:** Fieber; Pharyngitis; gelegentlich gastrointestinale Symptome.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Heilt langsam innerhalb von 7–15 Tagen (Viren können im lymphoiden Gewebe des Nasopharynx und Gastrointestinaltraktes als latente Infektion persistieren).
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist Kinder.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 158; Keratoconjunctivitis epidemica s. oben.
- ▶ **Therapie:** Konservativ: Betreuung durch Pädiater, sonst wie oben Keratokonjunktivitis epidemica.

Akute hämorrhagische Konjunktivitis

- ▶ **Leitbild:** Konjunktivitis mit subkonjunktivalen Blutungen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines S. 156 und Definitionen S. 153.
 - **Anamnese:** Epiphora; Photophobie; Fremdkörpergefühl; periorbitale Schmerzen.
 - **Inspektion/Palpation:** Lidödem; seromuköses Sekret; präaurikuläre Lymphknotenschwellung.
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren (S. 6):** Bilateral zu Beginn Petechien der bulbären Konjunktiva, dann rasche Ausbreitung subkonjunktivaler bulbärer und palpebraler Blutungen; Chemosis; Follikel; punktförmige Hornhauterosionen der zentralen und oberen Hornhaut.
 - **Evtl. Abstrich** (Abkratztchnik S. 7), Kultur (Labordiagnostik selten erforderlich).
- ▶ **Ursache:** Picornavirus (RNA-Enterovirus 70); sehr ansteckend.
- ▶ **Assoziation:** Selten lumbosakrale Radikulomyelitis.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Heilung spontan, meist ohne Folgen, in 3–14 Tagen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Subkonjunktivale Blutungen anderer Genese S. 154.
- ▶ **Therapie:** Konservativ: Hygieneberatung s. S. 168; antibiotische AT bei bakterieller Superinfektion S. 158; evtl. künstliche Tränen S. 145.

Konjunktivitis bei AIDS siehe S. 335

Konjunktivitis bei Herpes simplex siehe S. 209

Konjunktivitis bei Varicella zoster siehe S. 125

Follikuläre Konjunktivitis bei Molluscum contagiosum siehe S. 131

5.7 Konjunktivale Veränderungen bei Pilzen und Parasiten

Tabelle 5.2 · Konjunktivale Veränderungen bei Pilzen und Parasiten – Auswahl

Bezeichnung der Erkrankung, des Erregers	Art der konjunktivalen Veränderung
Pilze	
Sporotrichose	gelbe, weiche Knötchen, ulzerieren, purulentes Sekret
Blastomykose	ulzerative Läsionen, granulamatöse Veränderungen
Kokzidioidomykose	bulbäre Bindehaut (BH): Konjunktivitis, Phlyktänen; palpebrale BH: Granulome, Ulzera
Rhinosporidose	schmerzlose, rosafarbene, weiche, meist gestielte, polypenartige Veränderungen; weiße oder bräunliche Pünktchen auf der Oberfläche; bluten leicht
Candidiasis (Moniliasis) (s.a.S. 343)	follikuläre Konjunktivitis durch Toxin; Phlyktänen, Pseudomembranen, Ulzera, Narben
Protozoen	
Akanthamoeben (s.a.S. 210)	Chemosis, Hyperämie, (ziliare Injektion)
Leishmanio(a)se (amerikanischer Typ)	Phlyktänen; papulonekrotische, ulzerative Läsionen
Helminthen (Würmer)	
(Loiasis) Loa loa	Wurm subkonjunktival; Bewegungen erzeugen Irritation, Schmerzen; Konjunktivitis
Onchocerciasis	Konjunktivitis als Folge subkonjunktivaler Invasion durch Mikrofilarien; phlyktänenartige Veränderungen
Schistosomiasis (Bilharziose)	Hyperämie; papilläre Hypertrophie; kleine, weiche, rötlich-gelbe Tumoren (Granulome)
Echinococcosis (Taenia echinococcus)	Chemosis, Konjunktivitis; graue subkonjunktivale hydatode Zyste (Ansammlung von Larven mit umgebender Gewebereaktion) verursacht keine Entzündung

Tabelle 5.2 · Fortsetzung

Bezeichnung der Erkrankung, des Erregers	Art der konjunktivalen Veränderung
Helminthen (Würmer) (Forts.)	
Zystizerkose (<i>Taenia solium</i>)	halbmondförmige, subkonjunktivale Schwellung (Zyste), am häufigsten innerer Lidwinkel, unterer Fornix, meist durch entzündliche Kapsel mit Sklera verbunden; evtl. entzündliche konjunktivale Reaktion
Dirofilariasis	Fadenwurm subkonjunktival, Schmerzen, Juckreiz
Arthropoden	
Okuläre Myiasis	Eier von Fliegen im Konjunktivalsack abgelegt, entwickeln sich zu mobilen Larven (maggots; ähneln weißen Würmern, durch Kokain zu paralysieren), induzieren Konjunktivitis; bei Eversion des Lides Versuch, sich in die Tiefe des Konjunktivalsacks zurückzuziehen; evtl. subkonjunktival, Destruktion des Auges
Phthiriasis (Filzlaus, s.a.S. 123)	follikuläre Konjunktivitis
Arachniden	
Demodicidosis (<i>Demodex folliculorum</i> , <i>brevis</i>)	Erythem mit Juckreiz (Blepharitis)

5.8 Konjunktivale Veränderungen bei Stoffwechselerkrankungen

Tabelle 5.3 · Konjunktivale Veränderungen bei Stoffwechselerkrankungen

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut	Veränderungen am Auge	Wichtigste systemische Veränderungen
(Amyloidose S. 206)			
Cystinose	Ablagerungen von Cystinkristallen	Cystinkristalle im Stroma der Hornhaut, Uvea, Retina (fleckförmige Depigmentation)	AR Tubulusdefekt der Niere; Zwergwuchs; Hypothyreoidismus; zerebrale Atrophie
Alkaptonurie	gelbbraunliche Pigmentanhäufungen subepithelial	Pigmentanhäufungen in Hornhaut (HH) (im peripheren Stroma diskrete, stecknadelkopfgroße, hellbraun bis schwarze Tröpfchen), Sklera (Flecken, Dreiecke zum Limbus), Uvea	AR Ochronose (braungefärbtes Pigment in Knorpel, fibrösem Gewebe); degenerative Arthritis (Manifestationsalter: 2.–5. LJZ)

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 5.3 · Fortsetzung

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut	Veränderungen am Auge	Wichtigste systemische Veränderungen
Tyrosinämie Typ II (Keratose, pal-moplastare [s. Syndrome], Richner-Han-hart-Syndrom)	Hyperämie; weniger durchscheinend, verdickt; papilläre Hyper-trophie	HH: asymmetrisch, bds. kleine punktför-mige Epitheldefekte; sternförmige, pseudo-dendritische, geogra-phische oder pla-queartige oberflächli-che Ulzera; Trübun-gen; Neovaskularisati-on; subkapsuläre Ka-tarakt; evtl. Nystag-mus, Strabismus	AR (Manifestationsalter: 4 Wochen bis 13. LJ.); se-kundär durch Lebererkran-kung, Vitamin C-Mangel, perniziöse Anämie; tran-sient neonatal; mentale und Wachstums-Retardie-rung; Hyperkeratosen der Handinnenflächen, Soh-len, Ellenbogen durch Mangel an löslicher (Zyto-sol) Tyrosin-Aminotransfe-rase; unter Diät (tyrosin- und phenylalaninarm) langsame Besserung der Haut- und Augenläsionen
Mukopoly-saccharidosen (8 Untergrup-pen, Verände-rungen unter-schiedlich aus-geprägt; s. Syn-drome)	verdickt, vermindert elastisch	HH-Trübungen (be-sonders Typ Hurler und Scheie), periphe-re Hornhautfurchen; retinale Pigmentdege-neration, Knochen-bälkchen (Nachtblind-heit); Papillenödem, Optikusatrophie; evtl. Glaukom	mentale Retardierung, (auch Formen mit norma-ler Intelligenz); Taubheit; Hydrozephalus; Hepato-splenomegalie; Dysosto-sen; Skelettdysplasie; Herzerkrankung; Hautver-änderungen, Hypertricho-se (Typ I, Hurler: Zwerg-wuchs, Wasserspeierge-sicht)
Gaucher-Krank-heit (s. Syndro-me; Sphingolipi-dose)	braune, pinguekula-ähnliche Veränderun-gen im Lidspaltenbe-reich temporal und nasal	Strabismus. evtl. graue Makula, weiße Flecken am Fundus; Motilitätsstörung, Sakkaden gestört	Hepatosplenomegalie; Knochenläsionen; Minder-wuchs, Anämie, neurode-generative Symptome
Fabry-Krankheit (s. Syndrome; Sphingolipido-se)	Teleangiektasie (Defi-nition S. 266)	retinale Teleangiektas-ie; Katarakt; Cornea verticillata (S. 197)	Parästhesien (brennende Extremitäten); Schlagan-fall; Angiokeratome; Herz-erkrankung; Nierenversa-gen
Gicht (Purin-stoffwechsel-störung)	dilatierete, geschlän-gelte Gefäße; Ekchy-mosen, selten Urat-kristalle (gouty hot eye: Brennen, Fremd-körpergefühl)		Abscheidung harnsaurer Salze an verschiedenen Körperstellen, besonders in Gelenken; asymptoma-tische Hyperurikämie oder Gichtanfälle

Tabelle 5.3 · Fortsetzung

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut	Veränderungen am Auge	Wichtigste systemische Veränderungen
Porphyrie (s. Syndrome; Hämsynthese-störung)	kongestive Konjunktivitis; Chemosis; Bläschen, nach dem Platzen Erosionen, Ulzera; Nekrosen; Atrophie; Vernarbung; Symblepharon	Nekrosen subkonjunktival, skleral	akute kolikartige Schmerzen mit neurologischen und kardiovaskulären Symptomen; Photosensibilität (lichtinduzierte Hautschäden)

5.9 Konjunktivale Veränderungen bei Systemerkrankungen

Tabelle 5.4 · Konjunktivale Veränderungen bei Haut-/Schleimhauterkrankungen (Pemphigoid S. 161; Erythema exsudativum multiforme S. 162; Rosazea S. 160)

Bezeichnung	Veränderungen an der Bindehaut (BH)	Veränderungen am Auge	wichtigste systemische Veränderungen
Xeroderma pigmentosum	auf Lidspaltenbereich begrenzt; erst Hyperämie. Dyschromien, Teleangiektasien, dann maligne Transformation	Keratitis: Lidveränderungen wie für die BH beschrieben; Lidbasaliome, Plattenepithelkarzinome, -sarkome	AR; defekter DNA-Reparationsprozess nach UV-Bestrahlung; präkanzeröse Dermatoze (Hautveränderungen wie bei BH und Lidern); evtl. neurol. Anomalien, vermindertes Wachstum; verzögerte sexuelle Entwicklung
Ichthyosis	glasiert: flache irreguläre harte Granula (1 – 2 mm) sekundär. Ektropium. Lagophthalmus	zahlreiche diskrete, punktförmige Verdichtungen im tiefen HH-Stroma; dichte pannusartige Infiltration. sekund. Keratitis; HH-Banddegeneration	Hyperkeratinisierung der Hornlagen der Haut, trocken, rau, schuppig; (letal, wenn bei Geburt vorhanden: I. tarda in den ersten LJ. manifest; I. vulgaris bei Heranwachsenden)

Fortsetzung Tab. 5.4 ►

Tabelle 5.4 · Fortsetzung

Bezeichnung	Veränderungen an der Bindehaut (BH)	Veränderungen am Auge	wichtigste systemische Veränderungen
Acanthosis nigricans	Konjunktivitis mit diffuser papillärer Hypertrophie, tarsal betont (oben und unten); ausgeprägte dunkle Pigmentierung, besonders der palpebralen BH (Histologie: Pigmentgranula in Kernnähe der hypertrophierten, proliferierten Epithelzellen, subepitheliales Gewebe infiltriert mit ovalen, pigmentierten Zellen, Lymphozyten, Eosinophilen, Plasmazellen)	Lidrandbeteiligung; Epiphora bei Obstruktion der Tränenwege	zahlreiche, warzenartige pigmentierte Hautveränderungen, oft mit Sekretabsonderung; benigne Form: nur in den Beugearealen, in Verbindung mit Fettleibigkeit, endokrinen Störungen, Insulinresistenz, Medikamenten; maligne Form: auch Hände, Füße, Augen, Schleimhäute betroffen, bösartiger Tumor muss ausgeschlossen werden, am häufigsten gastrisches Adenokarzinom
maligne atrophische Papulose (Degos-Syndrom; s. Syndrome)	Aneurysmen, Teleangiektasien, weiße, erhabene, avaskuläre Plaque der bulbären BH	Papeln im Lidbereich, episkleral; Aderhautherde, retinale Arterienverschlüsse, Papillenödem	Nekrose von dermalen Papeln und intestinalen Läsionen durch thrombotische Arteriolitis: ca. 50% letal, sehr selten

Tabelle 5.5 · Konjunktivale Veränderungen bei verschiedenen Erkrankungen

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut
Reiter-Krankheit (S. 328)	Chemosis, Follikel: Hyperämie; mukopurulente Konjunktivitis; palpebrale papilläre Konjunktivitis
rheumatoide Arthritis	Keratoconjunctivitis sicca
juvenile rheumatoide Arthritis (S. 326)	Keratoconjunctivitis sicca
Behçet-Krankheit (S. 330)	Konjunktivitis
Crohn-Krankheit (s. Syndrome)	rezidivierende Konjunktivitis: Keratoconjunctivitis sicca
Sarkoidose (S. 329)	Granulome; unspezifische Konjunktivitis: Phlyktänen (S. 160)
Lupus erythematoses	Hyperämie; Ödem
Sklerodermie (s. Syndrome)	Keratoconjunctivitis sicca: Gefäßveränderungen: Narben
Dys- und Paraproteinämien	Sludge-Phänomen in konjunktivalen Kapillaren, diskrete, kristalline Substanzen: tumoröse Infiltration
Hyperkalzämie	Kalkablagerungen

Tabelle 5.6 · Konjunktivale Veränderungen bei Vitaminmangelerkrankungen

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut (BH)	Veränderungen am Auge	wichtigste systemische Veränderungen
Vitamin-A-Mangel	Bitot-Flecken, Xerophthalmie s. S. 145	HH: Ödem, Erosion, Keratitis superficialis, Trübungen, Keratomalazie (Einschmelzung), Ulkus, Perforation; Retina. Degeneration, Depigmentierung; Nachtblindheit, Skotome, Visusverlust	Degeneration und Keratinisierung der Epithelzellen des gesamten Ektoderms
Vitamin-B-Mangel	Riboflavin (Vitamin-B ₂ -Mangel). perilimbäre zirkuläre Kongestion; Pellagra (Nicotinsäureamidmangel): Hyperämie der bulbären Gefäße, Vasodilatation der palpebralen Gefäße	Riboflavinmangel, oberflächliche Neovaskularisation der klaren HH, Keratitis superficialis, schuppige Dermatitis der Lider; Pellagra Keratitis superficialis, axiale HH-Trübungen, evtl. Keratomalazie, Liddermatitis, -verdickung, -atrophie	Riboflavinmangel Wachstums-, Gewichtsstillstand mit Turgorverlust beim Säugling, Cheilosis (Rhagaden, entzündliche Erscheinungen und Desquamation der Lippschleimhaut), Perleche (transversale Rhagaden in den Mundwinkeln), Stomatitis, purpurrote Zunge, seborrhoische Dermatitis, Koilonychie (Löffelnägel) Pellagra: Dermatitis, Stomatitis, gastrointestinale Störungen, neurolog. Störungen (Psychosen, Parästhesien, Tremor)
Vitamin-C-Mangel	subkonjunktivale Hämorrhagien	verzögerte Heilung von Ulzera; Hämorrhagien der Lider	Störungen des allgemeinen Wohlbefindens (z. B. Abgeschlagenheit, Appetitlosigkeit, Herzbeschwerden, Infektanfälligkeit Blutungsbereitschaft (Skorbut sehr selten)

5.10 Konjunktivale Verfärbungen

Tabelle 5.7 · Konjunktivale Verfärbungen (melanozytäre Bindehautveränderungen, einschließlich Nävi, malignes Melanom, S. 186)

Bezeichnung	Ursache	Konjunktivale Veränderung
Hämatogene Pigmentierung	a) subkonjunktivale Blutung; b) Erkrankungen mit ausgeprägter Hämolyse. z. B. Malaria, c) fortgeschrittenes Alter	a) braune Flecken kristallinen Hämosiderins; b) gelbliche Tönung; c) Pigmentablagerungen in BH, Episklera am Limbus, perivaskuläre Streifen bleiben frei
Ikterische Pigmentierung	Gelbsucht mit Serumbilirubinwerten ab 2–4 mg% (Ursachen s. Lehrbücher der Inneren Medizin) z. B. Icterus neonatorum	hell- bis dunkelgelbe Tönung der Conjunctiva bulbi, konjunktivale Sekretion evtl. gelb
Argyrose	lokal applizierte silberhaltige Medikamente; ständige Silberexposition (z. B. Galvaniseur)	schmutziggroße Verfärbung von BH, Lidhaut (Abb. 5.9)
Mercuriasis	Quecksilber	schmutzig-grauschwarze oder blaugraue Verfärbung von BH, Lidhaut
Chrysiasis	systemische Goldtherapie (nach 1–2 g)	rote oder goldene Tüpfelung der peripheren HH (zuerst oberflächliches Stroma, dann tiefere Lagen); Imprägnierung von BH, Lidhaut (klinisch schwer zu erkennen)
	Phenothiazinpräparate (Chlorpromazin, Thioridazin)	purpurgraue Pigmentierung der Substantia propria im Lidbereich
	4-Aminoquinoline. z. B. Atarabin (Antimalariamittel) orale Tetracyclin- und Minocyclin-Therapie über 12 J.	konjunktivale Pigmentierung bilateral wie bei Argyrose
Adenochrom-Pseudozysten	Adrenalininderivate	schwarz-braune, scharf begrenzte kugelige Gebilde, besonders tarsale Konjunktiva (Oxydationsprodukte in Pseudoepithelzysten)
Addison-Krankheit	Nebennierenrindeninsuffizienz	Melaninablagerung epithelial, subepithelial, fein granulär, evtl. schwarzer Ring um den Limbus mit Übergang auf die HH

Tabelle 5.7 · Fortsetzung

Bezeichnung	Ursache	Konjunktivale Veränderung
Vitiligo (weiße, pigmentfreie Hautareale)	z. B. Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom, S. 331	braune Flecken
Acanthosis nigricans (S. 174, 175)	–	ausgeprägte dunkle Pigmentierung besonders der palpebralen BH
Gaucher-Krankheit (S. 172, 173)	Lipidspeicherkrankheit	braune, pingueculaähnliche Veränderungen nur im Lidspaltenbereich temporal und nasal
Ochronose (Alkaptonurie, s.o. S. 171)	Homogentisinsäure-Oxidase fehlt	gelbbraunliche Pigmentanhäufungen subepithelial

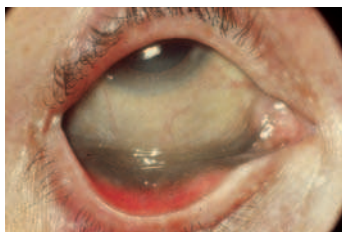


Abb. 5.9 · Argyrose. Schmutziggraue Verfärbung der Bindehaut; besonders ausgeprägt im unteren Fornix

5.11 Degenerative Bindehautveränderungen

Pinguecula

- ▶ **Definition:** Lidspaltenfleck; elastoide Degeneration der kollagenen Fasern des Bindehautstromas.
- ▶ **Leitbild:** Gelblichgraue Bindehautprominenz am Limbus.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Spaltlampe: interpalpebral gelblichgraue Erhebungen der bulbären Bindehaut, nasal und temporal der Hornhaut; meist Zufallsbefund.
- ▶ **Ursache:** Lange Sonnenlichtbestrahlung.
- ▶ **Manifestationsalter:** Ältere Personen, nicht bei kleinen Kindern.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Langsame Entwicklung über Jahre, episodische Entzündungen; Epithel über Läsion evtl. verändert: z. B. Atrophie, aktinische Keratose, Plattenepithelkarzinom (S. 182).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Bei jungen Menschen Gaucher-Krankheit (S. 177, 172, 173).
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: nur bei Verdacht auf maligne Veränderungen des darüber liegenden Epithels.

Pterygium

- ▶ **Definition:** Flügelfell: dreieckförmiges, verdicktes gefäßreiches Bindegewebe, das langsam auf die Hornhaut wächst.
- ▶ **Leitbild:** Dreieckförmige konjunktivale Veränderung am Hornhautlimbus.

► **Diagnostik/Symptome:**

- **Anamnese:** Evtl. Irritation.
- **Spaltlampe:** Meist nasale, interpalpebrale dreieckförmige, fleischige, vaskularisierte Bindehautverdickung, die langsam auf die Hornhaut wächst und das Epithel im Bereich der Invasionszone unterminiert (Abb. 5.10); evtl. Eisenpigmentlinie im Hornhautepithel (Stocker-Linie, S. 198).

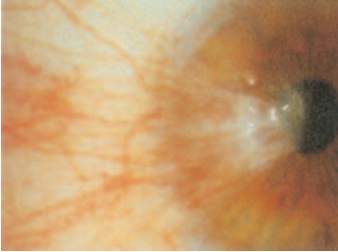


Abb. 5.10 • Pterygium: dreieckförmige vaskularisierte Bindehautverdickung, die langsam auf die Hornhaut wächst

- **Ursache:** Lange Sonnenlichtbestrahlung, Wind, Rauch, Staub.
- **Weitere okuläre Befunde:** Graue Hornhautinfiltrate, Keratitis; Astigmatismus; korneal bedingte Diplopie.
- **Manifestationsalter:** Ältere Personen; nicht bei kleinen Kindern.
- **Verlauf/Komplikationen:** Langsame Progression über Jahre; Visusbeeinträchtigung bei Erreichen der Sehachse; Epithel über Läsion evtl. verändert, z.B. Atrophie, aktinische Keratose, Plattenepithelkarzinom (S. 182).
- **Therapie:**
 - **Konservativ:** Schutz gegen Sonnenlicht; symptomatisch.
 - **Chirurgisch** (S. 465):
 - Indikation: Visusherabsetzung, Kosmetik.
 - Rezidive 40 – 50% mit aggressiverem Wachstum; evtl. Symblepharon; Nachbehandlung (s. Spezialliteratur): Strontium-Beta-Bestrahlung, topische Thiopathotherapie, Mitomycin C AT (0,02 % 2-mal tgl. für 5 Tage; Nebenwirkungen bei Mitomycin C 0,04%: Skleraulzeration, Uveitis).

5.12 Bindehauttumoren

Bindehauttumoren: Allgemeines

- **Leitbild:** Prominente und/oder pigmentierte Veränderungen im Bindehautbereich.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - **Palpation** der ipsilateralen präaurikulären, submandibulären, intraparotidalen Lymphknoten bei jeder Kontrolle;
 - **Inspektion/Spaltlampe:** siehe Leitbild.
 - Lider ektropionieren, evertieren (S. 6), Inspektion der Lidränder, der Fornices.
 - Bei Verdacht auf intraokuläre Ausbreitung Gonioskopie, Kontaktglas-Untersuchung, Transillumination (S. 36).
 - Bei pigmentierten Veränderungen Wood-Licht (Quecksilber-Hochdrucklampe, die UV-Licht und violettes Licht abgibt): Macht mit der Spaltlampe noch nicht erkennbare Bindehaut-Pigmenteinlagerungen sichtbar.

- **Beachte:** Klinisch sind gutartige von bösartigen Läsionen oft nicht zu unterscheiden, daher bei geringstem Zweifel diagnostische Exzision mit histologischer Aufarbeitung.
- Bei unklarer Ausdehnung, Verdacht auf Malignität bildgebende Verfahren: z.B. Ultraschall (Bulbus, Orbita), Röntgen einschließlich NNH, bei Verdacht auf Metastasen entsprechende Organe und Thorax.
 - Immer photographische Dokumentation.
- **Differenzialdiagnose:** siehe Tab. 5.8.

Tabelle 5.8 · Differenzialdiagnostisch zu berücksichtigende Tumoren und tumorähnliche konjunktivale Veränderungen

Gutartige konjunktivale Tumoren

Nävi (kongenital und erworben, vgl. Tab. 5.9, S. 184)
 Okuläre Melanosis (Melaninablagerung in der Haut, Bindehaut)
 Okulodermale Melanosis (Nävus. v. Ota; S. 138)
 Melanozytom
 Bilaterale Pigmentierung in Verbindung mit dunkler Hautfarbe
 Postinflammatorische Melanosis
 Primär erworbene Melanosis ohne Atypie
 Addison-Krankheit (Tab. 5.7, S. 176)
 Neurofibromatose (S. 133)
 Peutz-Jeghers-Syndrom (s. Syndrome)
 Dermoid/Dermolipom (S. 181)
 Episklerales knöchernes Choristom
 Komplexes epibulbäres Choristom
 Ektopische Tränendrüse
 Einschlusszyste
 Plattenepithelpapillom (S. 182)
 Keratotische Plaque (weißlich, bulbär, geringes oder kein Potenzial der malignen Entartung)
 Keratoakanthom
 Invertierte follikuläre Keratose
 Hereditäre benigne intraepitheliale Dyskeratose¹
 Onkozytom der Karunkel

Präkanzeröse Läsionen

Senile (aktinische) Keratose (weißliche Plaque)
 Konjunktivale Dysplasie
 Xeroderma pigmentosum (s. Syndrome)
 Carcinoma in situ (häufige Rezidive, aber meist intraepithelial)

Maligne konjunktivale/subkonjunktivale Tumoren

Nävusdysplasie-Syndrom (s. Syndrome)
 Plattenepithelkarzinom (S. 182)

Fortsetzung Tab. 5.8 ►

Tabelle 5.8 · Fortsetzung**Maligne konjunktivale/subkonjunktivale Tumoren (Forts.)**

Spindelzellkarzinom
 Mukoepidermoides Karzinom
 Rhabdomyosarkom (S. 183)
 Kaposi-Sarkom (S. 183)
 Malignes Melanom (Tab. 5.9, S. 186)

Verschiedene Veränderungen

Pinguecula (S. 177)
 Pterygium (S. 177)
 Hypertrophe Narbe
 Korneales Keloid
 Pigmentierte Axenfeld-Nervenschlinge
 Noduläre Faszitis
 Chalazion (S. 130)
 Fibröses Histiozytom
 Mukozele
 Meningoenzephalozele

Tumoren der Bindehautgefäße und des Bindegewebes

Benigne und maligne fibröse, xanthomatöse, histiozytische, mesenchymale, vaskuläre, neurale Tumoren
 Hämato-poetische und lymphoide Tumoren (Abb. 5.11)
 Erkrankungen von Lid, Tränenapparat, Bulbus, Orbita, Sinus mit konjunktivaler Beteiligung

Pigmentierte, nicht melanozytische, konjunktivale Veränderungen

siehe Tab. 5.7

¹ autosomal-dominant; bei Haliwa Indians (*Hali-fax/Washington*) Plaques mit dilatierten Gefäßen, evtl. Hornhautvaskularisation

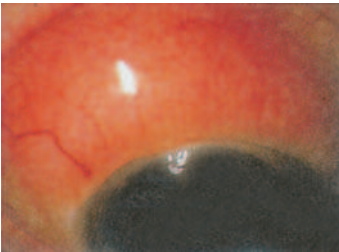


Abb. 5.11 · Lymphom der Bindehaut: orange-rosafarbene konjunktivale Vorwölbung (Pseudochemosis)

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Bei sicher benignem Befund, langer Anamnese, fehlender Vergrößerung mehrmals jährlich Kontrollen (mit Photodokumentation);
- **Chirurgisch:** Sicher im Gesunden; Ausnahme: bei diffuser primär erworbener Melanose mindestens 10 Biopsien aus verschiedenen befallenen konjunktivalen Abschnitten; genaue Dokumentation der jeweiligen Entnahmestelle; Transport in Einzelbehältern (Rücksprache mit Histolabor); nach Ergebnis ggf. Exzision; plastische Deckung zweizeitig.
 - Absolute Indikation: Palpebral oder in den Fornices gelegene melanozytäre Veränderung; Rezidiv; Veränderung der Oberfläche, Vergrößerung, Veränderung der Pigmentierung (Ausnahme Nävus in Pubertät und Schwangerschaft).
 - Relative Indikation: Patienten, Eltern ängstlich bei wahrscheinlich gutartigem Befund; Kosmetik.
 - Zusätzlich Kryokoagulation/Laserkoagulation/Kauterisation: Großflächige primäre erworbene Melanose mit Atypien.
 - Erneute Exzision falls noch Tumor im Randbereich; evtl. regionäre Lymphknoten- und Parotisentfernung bei Metastase (bis zu 10 J. Überlebenszeit bei malignem Melanom beschrieben; Exenteratio bei Orbitabefall durch ein malignes Melanom verlängert nicht die Überlebenszeit); bei Organmetastasen palliative Therapie.

Dermoid

-
- **Definition:** Benigner reifer Tumor, der von pluripotenten Zellen ausgeht und aus differenzierten Geweben aller 3 Keimblätter bestehen kann.
 - **Leitbild:** Umschriebener, gelblich-weißlicher Tumor.
 - **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 178.
 - **Inspektion/Palpation/Spaltlampe:**
 - a) Limbales Dermoid: Umschriebenes, fest, weißlich, 2–15 mm; behindert evtl. den Lidschluss; bezieht mittlere und äußere Anteile des korneoskleralen Stromas mit ein; im Randbereich Eisenpigmentlinie des Hornhautepithels, bogenförmige Lipiddeposition im angrenzenden Stroma, (als Variante bilaterale diffuse ringförmige Dermoide am Limbus).
 - b) Dermolipom: Gelblich, im lateralen Kanthusbereich, Ausdehnung zwischen lateralem und oberem Rektusmuskel.
 - c) Zystisches Dermoid: Ursprungsort Konjunktiva, reicht bis in die Orbita.
 - **Histologie:**
 - Dermoid: Plattenepithel, manchmal verhornt; kollagenes Gewebe im Stroma, Haarfollikel, Schweiß-, Talgdrüsen; zusätzlich choristomatöse Elemente, z. B. Knorpel, Tränendrüse.
 - Dermolipom: Meist keine pilosebaceous Elemente, viel Fettgewebe, sonst identisch.
 - **Genetik:** Ringdermoid familiär gehäuft.
 - **Ursache:** Angeboren (Choristom, Definition S. 127).
 - **Weitere okuläre Befunde:** Lidkolobome; selten: inferotemporales Dermoid mit aberrantem fetalen Gewebe, Vorderkammermissbildung, Iris- und Ziliarkörperkolobom.
 - **Assoziation:** Goldenhar-Syndrom (s. Syndrome); mandibulofaziale Dysostosen (Tab. 21.1, S. 391); neurokutane Syndrome: bandartiger kutaner Nävus, ZNS-Dysfunktion.
 - **Manifestationsalter:** Bei Geburt vorhanden; zystisches Dermoid: 2. LJZ.
 - **Verlauf/Komplikationen:** Geringes oder kein Wachstum; zystisches Dermoid: Orbitavergrößerung, Exophthalmus.
 - **Differenzialdiagnose:** Tab. 5.8, S. 179.

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Wenn Lidschluss, Benetzung des Auges gestört, Tränenersatzmittel (S. 145); evtl. Dexpanthenol AS und Uhrglasverband z. N.; Skiaskopie: ggf. Brillenordination bei Refraktionsfehler (Astigmatismus);
- **Chirurgisch:** Exzision; bei Hornhautbeteiligung evtl. lamelläre Keratoplastik (S. 469); Indikation: kosmetisch, funktionell.

Plattenepithelpapillom

- **Definition:** Papillom: vom Oberflächenepithel ausgehender, benigner Tumor aus Bindegewebe in Zapfenform, das von proliferierendem mehrschichtigen, nicht verhornenden Epithel bedeckt ist.
- **Leitbild:** Bindehauttumor mit gelappter Oberfläche.
- **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines S. 178.
 - **Inspektion/Spaltlampe:** a) Infektiöses Plattenepithelpapillom (P.): evtl. bds.; oft unterer Fornix, graurote, fleischige, weiche, gestielte Tumoren mit unregelmäßiger Oberfläche; b) Limbales P.: unilateral, breite Basis, bleibt flach, wächst auf die Hornhaut; c) Invertiertes P.: Erhaben, zentral eingezogen, evtl. pigmentiert.
 - **Histologie:** Papilläre Falten aus Epithel mit unterschiedlichem Grad von Verhornung, Akanthose, Pleomorphismus, Dysplasie, Becherzellen; Stroma mit vaskularisiertem Bindegewebe, Entzündungszellen; invertiertes P.: Invagination papillärer Falten auch in das Stroma.
- **Ursache:** Papillomaviren.
- **Manifestationsalter:** Infektiöses P.: Kinder, junge Erwachsene.; limbales P.: ältere Erwachsene.
- **Verlauf/Komplikationen:** a) Infektiöses P.: Benigne, selbst limitierend; nach der Exzision Rezidive; b) Limbales P.: Gutartig, langsame Vergrößerung, bei Hornhautbeteiligung Visusreduktion möglich; c) Invertiertes P.: Bisher beschriebene Bindehautpapillome gutartig; wenn im Tränensack, in 40% maligne Transformation.
- **Differenzialdiagnose:** S. 179.
- **Therapie:** Chirurgisch: Exzision.

Plattenepithelkarzinom

- **Definition:** Vom Epithel ausgehender maligner Tumor.
- **Leitbild:** Perilimbaler, kleiner Knoten; variables Erscheinungsbild.
- **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 178.
 - **Inspektion/Spaltlampe:** Meist interpalpebral, perilimbale, exophytisch wachsend; zu Beginn oft kleiner grauer Knoten, manchmal papillär, variabel vaskularisiert, Begleitentzündung; evtl. Pterygium oder Leukoplakie ähnelnd oder gelatinös, halbdurchscheinend; bei Verdacht auf intraokuläre Ausbreitung Kammerwasserpunktion und Zytologie.
 - **Histologie:** Oberflächenkeratinisierung, meist Stromaentzündung mit ausdifferenzierten atypischen Epithelzellen; evtl. Hornperlen (konzentrische Ansammlung keratinisierter Zellen), atypische Mitosen.
- **Manifestationsalter:** Ältere Patienten (Afrika, Asien, Lateinamerika auch jüngere Erwachsene).
- **Verlauf/Komplikationen:** Ausbreitung auf die Hornhaut; eher oberflächlich invasiv; intraokuläre Invasion und Tod durch Metastasen selten.
- **Differenzialdiagnose:** S. 179.
- **Therapie:** Chirurgisch: Exzision mit breiter Sicherheitszone.

Rhabdomyosarkom

- ▶ **Definition:** Bevorzugt im Kindesalter auftretender, von undifferenziertem mesenchymalen Gewebe ausgehender hochmaligner Tumor, der quer gestreifte Zellelemente ausbildet.
- ▶ **Leitbild:** Prominenz im oberen Fornix mit Auswirkung auf die Lidöffnung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 178.
 - *Inspektion/Spaltlampe:* Am häufigsten superior oder superonasal im Fornix Prominenz, die sich in die Lidspalte vorwölbt; evtl. nur Chemosis und Rötung, die nicht auf eine inflammatorische Therapie ansprechen.
 - *Biopsie/Histologie:* Maligner Tumor der quer gestreiften Muskulatur unterschiedlicher Differenzierung.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Meist schnelle Exophthalmusentwicklung; Lidschwellung; Bulbusverlagerung; vermehrte Tränenbildung; knöcherne Erosionen, vergrößertes Foramen opticum; Infiltration der extraokulären Muskeln mit Motilitätsstörungen, Diplopie; Ptosis durch Lidbeteiligung; Tensionserhöhung; Optikushyperämie, chorioidale Falten.
- ▶ **Beachte:** Häufigstes primäres orbitales Malignom bei Kindern.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist 1. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Oft rasches Wachstum; 5-Jahres-Überlebenszeit bei u. g. Therapie bis 80% (bei Exenteratio 30–40%).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Orbitaphlegmone, Pseudotumor; selten Ewing-Sarkom-, Neuroblastom-Metastase; Tab. 5.8, S. 179/Tab. 21.5, S. 399.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Pädiatrisch/onkologische Betreuung.
 - *Chirurgisch:* s. Spezialliteratur; sofort Biopsie; Bestrahlung und adjuvante Chemotherapie mit Dactinomycin und Vincristin für 1 Jahr bzw. nach der International-Rhabdomyosarcoma-Study-Empfehlung stadiumabhängig Vincristin, Actinomycin D, Cyclophosphamid, Ifosfamid, VP 16, Bestrahlung.

Kaposi-Sarkom

- ▶ **Definition:** Maligner Tumor des Gefäßendothels.
- ▶ **Leitbild:** Hellrote Prominenz im Fornix oder palpebral (Abb. 5.12).

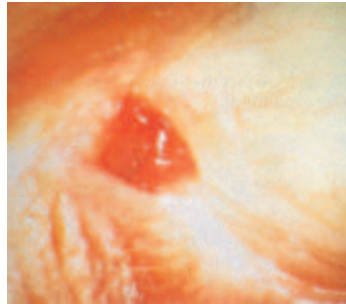


Abb. 5.12 • Kaposi-Sarkom der Karunkel: hellrotes Knötchen mit Teleangiektasien auf der Oberfläche

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 178.
 - *Inspektion/Spaltlampe:* Hellrotes Knötchen oder diffuse rötliche subepitheliale Bindehautelevation mit teleangiektatischer Oberfläche der palpebralen Konjunktiva oder im Fornix (vorwiegend unterer); schmerzempfindlich.

Tabelle 5.9 · Vergleich melanozytärer konjunktivaler Veränderungen

Histologie	Bindehaut-lokalisierung	Farbe	Zysten (Spaltlampe)	Dicke	Beweglichkeit über Bulbus	Abgrenzung
Junktionaler Nävus						
Nävuszellen in der basalen Epithelzellschicht, evtl. Vorwölbung in Substantia propria, Basalmembran intakt	bulbär; <i>nicht</i> Fornix, <i>nicht</i> palpebral	fleischfarben, gelbbraun, braun	nein	flach	immer	scharf umgrenzt
Compound-Nävus						
Nävuszellen in Epithel, Substantia propria (Abb. 5.13)	bulbär; <i>nicht</i> Fornix, <i>nicht</i> palpebral	fleischfarben, gelbbraun, braun	ja	erhaben	immer	scharf umgrenzt
Subepithelialer Nävus						
Nävuszellen subepithelial	bulbär; <i>nicht</i> Fornix, <i>nicht</i> palpebral	fleischfarben, gelbbraun, braun	ja	erhaben	immer	scharf begrenz
Episkierale Melanose						
dicht pigmentierte, einheitliche Melanozyten, bi- oder multipolar, <i>nicht</i> im Oberflächenepithel	oberflächliche Sklera	schiefergrau	keine	flach	nie	spitze Ausläufer

- **Histologie:** Spindelförmige Zellen, vermischt mit Endothelzellen; Gefäßlumina mit roten Blutkörperchen ohne Endothelzellen; Gefäßlumina mit typischen und atypischen Endothelzellen.
- ▶ **Ursache:** Immunschwäche, insbesondere AIDS; induziert durch Herpes-Virus Typ 8.
- ▶ **Assoziation:** Kaposi-Sarkome von Haut, Schleimhaut, Lymphknoten, inneren Organen; Veränderungen bei AIDS vgl. S. 335.

Hornhautbeteiligung	Ausdehnung	Manifestationsalter	Übergang in malignes Melanom (MM)	Intraokuläre Invasion	Metastasen	Überlebenszeit
extrem selten	unifokal	Kindheit	selten, aber in 20% Nävus im histologischen Präparat eines malignen Melanoms	nein	nein	unbeeinflusst
extrem selten	unifokal	meist 20. LJ, auch Pubertät oder kongenital, d.h. bis zum 6. Lebensmonat	selten, aber in 20% Nävus im histologischen Präparat eines malignen Melanoms	nein	nein	unbeeinflusst
extrem selten	unifokal	wie Compound-Nävus	nein	nein	nein	nicht beeinflusst
keine	meist unilateral, multifokal, um Blut- und Lymphgefäße	kongenital	uveales und orbitales malignes Melanom möglich	nein, aber siehe MM	bei chorioidalem, orbitalem MM	nur bei chorioidalem, orbitalem MM herabgesetzt

Fortsetzung Tab. 5.9 ►

- **Manifestationsalter:** Früher ältere Patienten, heute oft jüngere.
- **Verlauf/Komplikationen:** Überlebenszeit 8–13 J.; siehe auch AIDS S. 337.
- **Therapie:**
 - *Konservativ:* s. S. 337 (AIDS).
 - *Chirurgisch:* Bestrahlung, evtl. Exzision.

Tabelle 5.9 · Fortsetzung

Histologie	Bindehaut-lokalisierung	Farbe	Zysten (Spalt-lampe)	Dicke	Beweg-lichkeit über Bulbus	Abgren-zung
Primäre erworbene Melanose						
a) ohne Atypie: mit Melanin-überproduktion oder melanozyti-sche Hyperplasia, beschränkt auf basale Epi-thelschicht (mit/ ohne exzessive Pigmentproduk-tion); b) mit Atypie (PAM); atypi-sche Melanozy-ten, Basalmem-bran <i>nicht</i> durch-brochen	überall	goldbraun bis dunkel-braun	keine	flach, evtl. ent-zündli-cher Knoten	immer	unscharf
Malignes Melanom (MM)						
Invasion der Sub-stantia propria durch atypische Melanozyten (Tumorzellen), 20–30 % präexis-tenter Nävus, 75 % primäre er-worbene Mela-nose (Abb. 5.14)	überall	rosa, braun, schwarz (nach Pig-mentge-halt)	evtl.	knotig, plakoid, ulzeriert	zunächst beweglich, später fixiert	unscharf

Ergänzungen: Die genannten Nävi stellen Übergangsformen dar, nicht so sehr Nävistypen; zyklische Pigmentveränderungen bei jungen Erwachsenen und in der Schwangerschaft; Abtropfung der Nävuszellen tiefer in die Substantia propria führt wahrscheinlich zur Zystenbildung; manchmal Eisenlinie intraepithelial in der angrenzenden peripheren Kornea; Nävi um das Tränenpünktchen nur am Unterlid, Tränenpünktchen bleibt offen; 30 % der Nävi klinisch nicht pigmentiert; Präsenz von einzelnen Melanozyten oder kleinen Nestern von Melanozyten in einer anderen Lage des Epithels als der basalen, ist ein ominöses Zeichen und suggeriert PAM oder MM.



Abb. 5.13 · Hellgelber Bindehautnävus mit Zysten

Hornhautbeteiligung	Ausdehnung	Manifestationsalter	Übergang in malignes Melanom (MM)	Intraokuläre Invasion	Metastasen	Überlebenszeit
Melanosis des angrenzenden Epithels	meist unilateral, uni- oder multifokal, „kommt und geht“	mittleres Alter oder älter (Durchschnittsalter ohne Atypie 40 J., mit Atypie 47 J.)	a) ohne Atypie: sehr geringes Risiko; b) mit Atypie: bei nur basal atypischen Melanozyten Risiko 20%, sonst 90%	selten, auch bei maligner Entartung	bei maligner Entartung	bei maligner Entartung eingeschränkt
möglich	unifokal oder multifokal (de novo: unifokal)	Durchschnittsalter 52 – 53 J., sehr selten im 1. u. 2. LJZ (jüngste Pat. 11 J./18 J.) und bei Schwarzen	–	selten	möglich ¹	Mortalität 25% (bei pagetoidem Wachstum 44%) ²

¹ submandibuläre, präaurikuläre, zervikale Lymphknoten; im Spätstadium jedes Organ

² schlechte Prognose: im histol. Präparat Tumordicke von mehr als 0,8 mm (nach Entfernung solitärer Lymphknotenmetastase 10 J. Überlebenszeit beschrieben)



Abb. 5.14 • Malignes Melanom im Lidinnenwinkel

6 Lederhaut (Sklera)

6.1 Nicht entzündliche Skleraveränderungen

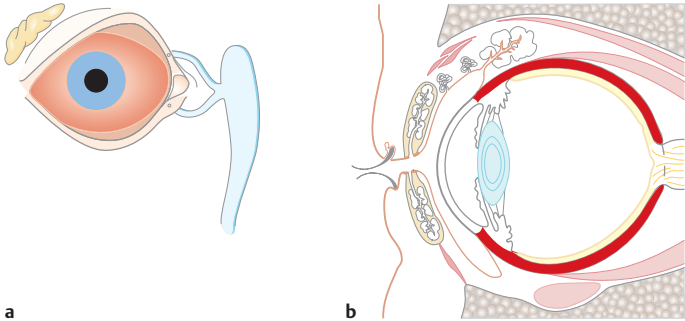


Abb. 6.1 · a und b Übersicht Sklera. Die Sklera nimmt $\frac{5}{6}$ der Bulbuswand ein; sie ist rigide, bindegewebig und besteht aus 3 Lagen: (von außen nach innen) Episklera, Stroma, Lamina fusca

Verschiedene Skleraveränderungen

- ▶ **Skleraektasie:** Partielle (z.B. Myopie) oder totale (z.B. Buphthalmus) Vorwölbung der Sklera.
- ▶ **Altersbedingte hyaline Plaque:** Meist bilateral symmetrisch, ovaler oder rechteckiger dunkler Fleck vor der Insertion der Mm. recti mediales et laterales, 3 mm Abstand zum Limbus; Bindehaut und Episklera darüber unauffällig, Uvea scheint durch; trotzdem fest, nicht progressiv; evtl. Kalziumphosphateinlagerungen; Patienten > 50J.
- ▶ **Veränderungen im Alter:** Gelbliche Lipideinlagerungen, hyaline Veränderungen (Amyloidablagerungen), Kalkeinlagerungen; Verdickung und Anstieg der Rigidität der mittleren Skleralagen (> 50J.) verbunden mit Abnahme der elastischen Fasern, Verlust von Zellelementen.
- ▶ **Blaue Skleren:**
 - Verdünnung der Sklera auf ein Drittel, Chorioidea schimmert durch.
 - Assoziation: (s. Syndrome) Osteogenesis imperfecta; Ehlers-Danlos-Syndrom; Turner-Syndrom; Syndrom der spröden Hornhaut; Albright-Osteodystrophie; kongenitale kontraktile Arachnodaktylie; Crouzon-Syndrom; Goltz-Gorlin-Syndrom; Hallermann-Streiff-Syndrom; Incontinentia pigmenti; de-Lange-Syndrom; Lowe-Syndrom; Mukopolysaccharidose VI; Perrault-Syndrom; Phenylketonurie; Pseudoxanthoma elasticum; Rieger-Anomalie; Roberts-Syndrom; Robin-Sequenz; Trisomie 18; Werner-Syndrom.
- ▶ **Axenfeld-Nervenschlinge:** Limbusnahe, intrasklerale, schlingenförmig verlaufende Ziliarnerven, als S-förmige Knötchen unter der Bindehaut sichtbar, häufig pigmentiert.

Sklerastaphylom

- ▶ **Leitbild:** Dunkle Vorwölbung von verdünnter Sklera und Uvea (Abb. 6.2).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Inspektion/Spaltlampe: Vorwölbung nach außen von verdünnter Sklera und Uvea; anterior: vor dem Äquator; posterior: hinter dem Äquator

(Lage des Äquators vgl. Abb. 15.3 a, S. 258, 259); scharfe Ränder, dunkel pigmentiert; oft Einbuchtungen durch verbliebene Sklerafasern, hierdurch gelappt; sehr gut durchleuchtbar (S. 36); Ringstaphylom: konfluierende Staphylome am Hornhauttrand.

- ▶ **Ursachen:** Skleritis (S. 190), nach tiefer Skleraresektion; Uveitis; Trauma; Varicella zoster; Endarteriitis; nach subkonjunktivaler Kortikosteroidinjektion; nicht traumatische rhegmatogene Netzhautablösung; Tensionsanstieg; Mikrophthalmus (posteroinferiore Sklera am hinteren Augenpol betroffen); progressive Myopie (besonders hinterer Augenpol, um den N. opticus, evtl. äquatorial, S. 313); Ehlers-Danlos- und Marfan-Syndrom (s. Syndrome).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Progression abhängig von der Grunderkrankung; evtl. Glaukom (anteriores Staphylom); Amotio (äquatoriales Staphylom).
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: evtl. Skleraresektion oder -transplantat siehe Spezialliteratur.
- **Beachte:** Vorsicht bei subkonjunktivalen Injektionen im Bereich des superioren temporalen Quadranten: dort sind am häufigsten vordere Staphylome lokalisiert.

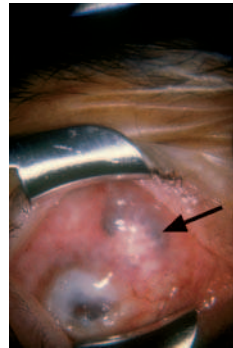


Abb. 6.2 · Sklerastaphylom (Pfeil) und Ulcus corneae (unten) mit Eintrübung der Hornhaut (Leukoma) und Vaskularisation bei rheumatoider Arthritis

6.2 Entzündliche Skleraveränderungen

Episkleritis

- ▶ **Definition:** Entzündung des lockeren Bindegewebes zwischen Lederhaut und Bindehaut.
- ▶ **Leitbild:** Umschriebene Rötung der Episklera.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* „Augenschmerzen“.
 - *Spaltlampe:* Bindehaut über Veränderung verschieblich;
 - a) Einfache Episkleritis: Rötung eines Sektors der Episklera, Dilatation der episkleralen Gefäße, selten diffuse Rötung;
 - b) Noduläre Episkleritis: Berührungsempfindlicher Knoten mit umgebender Gefäßinjektion.
- ▶ **Ursache:** Außergewöhnliche Belastung (Stress) oft in der direkten Vorgeschichte; manchmal exogene Entzündung, Sensibilisierung gegen exogene Bakterien (z.B. Streptokokken). Erkrankungen: z. B. (s. Syndrome) Crohn-Krankheit, Dermatomyositis, akute fibrile neutrophile Dermatoze, Periarteriitis nodosa, Sklerodermie, Wegener-Granulomatose, Purpura-Schoenlein-Henoch, Quincke-Ödem; Syphilis (S. 339); Zoster ophthalmicus (S. 125), Borreliose (S. 341); Gicht (11 % der Patienten);

189

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

rheumatoide Arthritis, Erythema exsudativum multiforme (S. 162); Behçet-Krankheit (S. 330); APMPPE (S. 331); Rosazea (S. 160).

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Hornhautstromastrübung am Limbus, Begleitkeratitis.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist 4. bis 5. LJZ.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Skleritis (s. u.), Phlyktäne (S. 160), entzündete Pinguecula (S. 177), Konjunktivitis (S. 156).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Selbstlimitierend; a) einfache Episkleritis: Rezidive alle 1–3 Monate für 7–10 Tage; b) noduläre Episkleritis: längere entzündliche Phasen, keine Periodizität (manchmal erhöhte Skleratransparenz, kein Übergang in Skleritis).
- ▶ **Therapie:** Konservativ: kortisonhaltige AT wie S. 323 oder nichtsteroidale Antiphlogistika (NSA), z. B. Diclofenac-Na AT; Dosis: 4-mal tgl.; Dauer: bis zur Abheilung.
 - **Cave:** Rebound-Phänomen nach Steroid-AT sowie höhere Rezidivrate. NSA lokal nicht wirksamer als Placebo. Zur Beherrschung der Missempfindungen Indometacin 50 mg p. o. 2-mal tgl. für 6 Monate, dann vorsichtig Reduktion zur Rezidivvermeidung; NW: z. B. Magen-Darm-Perforation.

Skleritis

- ▶ **Definition:** Entzündung der Lederhaut.
- ▶ **Leitbild:** Bulbusschmerz, Sklera- und Episklerarötung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Augapfelschmerzen (können nicht mehr ertragbar sein).
 - **Visus:** Variabel reduziert (bei 9–84%).
 - **Spaltlampe/Funduskopie:** Bindehaut über Veränderung nicht verschieblich:
 1. Anteriore Skleritis (vor dem Bulbusäquator): a) Nodulär: dunkelroter bis bläulicher Knoten; b) Diffus: Skleraödem mit Chemosis und Rötung von Bindehaut und Episklera (Abb. 6.3); c) Nekrotisierende Skleritis: Gefäßverschlüsse im Bereich einer umschriebenen Sklera-Episklerarötung; weißgelblicher Nekroseknoten/-fleck mit konsekutiver Skleraverdünnung, die Uvea scheint durch; mehrere Herde können verschmelzen; selten Perforation; Scleromalacia perforans: Keine Entzündungszeichen, keine Schmerzen;
 2. Posteriore Skleritis (hinter dem Bulbusäquator): Meist unilateral; Lidödem, Chemosis, geringer Exophthalmus, Motilitätseinschränkung; chronisch granulomatöse orangefarbene Prominenz, die Chorioidea und retinales Pigmentepithel anhebt (evtl. grauweiße Oberflächenknötchen); chorioretinale Falten; evtl. Skleraabszess (Brawny Skleritis).
 - **Ultraschall:** Skleraverdickung bei posteriorer Skleritis.
 - **Sklerabiopsie mit Histologie und Kultur:** Bei Therapieresistenz.
 - Zur Diagnostik möglicher Systemerkrankungen s. Uveitis ab S. 320 (z. B. Tbc-Hauttest, Sputum; Urinanalyse, Blutbild, Immunglobuline, Autoantikörper, Röntgen-Thorax).
- ▶ **Ursache:** s. Tab. 6.1; 13–45% systemische Erkrankungen; 4,6–18% Infektionen lokaler oder systemischer Genese.

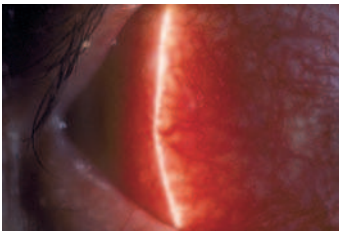


Abb. 6.3 • Diffuse Skleritis. Skleraödem, Chemosis; die tiefen und oberflächlichen Gefäße sind erweitert und vermehrt blutgefüllt

Tabelle 6.1 · Ursachen einer Skleritis

- **Lokal:** Varicella zoster, Parasiten (z. B. Toxocariasis, Amöben), Proteus mirabilis, Aspergillus, Infektionen nach Operationen (Pterygium, Strabismus)
- **Systemisch:** rheumatoide Arthritis, Spondylitis ankylosans (S. 327), Syphilis (S. 339), Tuberkulose (S. 340), Gicht; Sarkoidose (S. 329), Psoriasis, systemischer Lupus erythematoses, Polymyalgia rheumatica (S. 374), Rosazea (S. 160)
- **Syndrome** (s. auch unter Syndrome) Behçet-Krankheit (S. 330); Crohn-Krankheit; Dermatomyositis; Periarteriitis nodosa; Raynaud-Syndrom; Wegener-Granulomatose; Sklerodermie; Langerhans-Zell-Histiozytose (Letterer-Siwe-Krankheit); rezidivierende Polychondritis

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Katarakt, sklerosierende Keratitis (d. h. Hornhaut ähnelt Sklera), Hornhauttrübungen, peripheres Abschmelzen der Hornhaut; Miosis; Sekundärglaukom; transiente Myopie (Ziliarkörperödem, hierdurch Iris-Linsen-Diaphragma nach vorn geschoben);
 - **Posteriore Skleritis:** Zusätzlich exsudative Amotio, Aderhautamotio, Makulaödem, Papillenödem, Gesichtsfelddefekte.
 - Skleritis oft mit Uveitis kombiniert.
- ▶ **Assoziation:** s. Tab. 6.1: Scleromalacia perforans fast immer mit seropositiver rheumatoider Arthritis verbunden, posteriore Skleritis in 19–50%.
- ▶ **Manifestationsalter:** Durchschnittsalter 52 J. (nekrotisierende Skleritis 66 J.).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Dauer 6 Monate bis 6 Jahre, manchmal lebenslang; 25% der Patienten nach 5 Jahren verstorben; diffuse anteriore Skleritis stellt benigne Variante dar; Übergang von der nodulären in die nekrotisierende Form 4-mal häufiger bei Frauen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Anteriore Skleritis: wie Episkleritis s. o.; posteriore Skleritis: chorioidaler Tumor ab S. 349, Orbitaerkrankung ab S. 393, Störungen der äußeren Motilität ab S. 409, hyaline Plaque (S. 188); bei Kindern Sinusitis.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** In Absprache mit Internisten, Rheumatologen.
 - Dauer: Bis zum Abklingen der Symptome (diffuse Skleritis ca. 4 Mon.; noduläre/posteriore Skleritis ca. 19 Mon., nekrotisierende Skleritis ca. 55 Mon.).
 - Systemisch: Flurbiprofen: Erwachsene 3-mal tgl. 100 mg p.o. oder Indometacin: Erwachsene 3–4-mal tgl. 25 mg p.o. (oft rasche Besserung von Schmerzen und Entzündung, äußerer Aspekt bleibt zunächst).
 - Nach 1–2 Wochen keine Besserung oder avaskuläre Areale: Prednisolon p.o. 80 mg tgl.; sobald wie möglich Reduktion auf 15 mg, dann zusätzlich Flurbiprofen oder Indometacin, weitere Reduktion in 2,5-mg-Schritten; evtl. Cyclophosphamid (Stoßtherapie 500 mg Cyclophosphamid i.v. über mehrere Std./500 mg Methylprednisolon i.v. über 1–2 Std., anschließend 24 Std. Auswaschperiode; evtl. wiederholen, abhängig von Antwort; gefährlich, aber als visusrettend erwiesen; evtl. 100 mg Cyclophosphamid oder weniger tgl. p.o. zusammen mit 15 mg Prednisolon).
 - Lokal: Wie Episkleritis, S. 190 (subkonjunktivale Kortikosteroide können eine sklerale Lyse herbeiführen, sollten nicht gegeben werden; evtl. bei idiopathischen, diffusen und nodulären anterioren Skleritiden; bei nekrotisierender Skleritis immer kontraindiziert).
 - Bei lokaler infektiöser Ursache wie S. 158 (Therapie bei Konjunktivitis).
 - **Chirurgisch:** In Verbindung mit immunsuppressiver Therapie bei drohender Perforation Skleratransplantat s. Spezialliteratur (autologe Sklera, Fascia lata, Aorta, evtl. Periost).

7 Hornhaut (Kornea)

7.1 Allgemeine Übersicht der Hornhautveränderungen

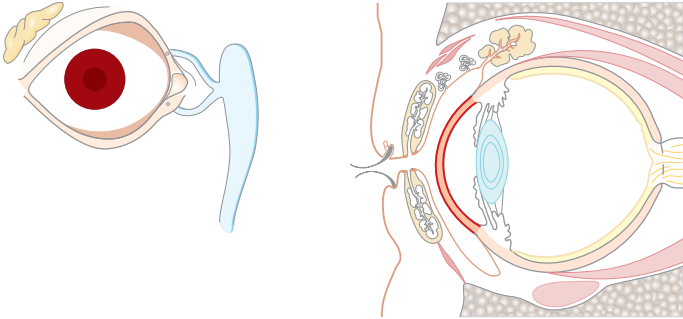


Abb. 7.1 · a und b Hornhaut

Veränderungen von Hornhautform und -größe

- ▶ **Mikrokornea:** Horizontaler Durchmesser bei Erwachsenen < 10 mm; histologisch normal (rezessiv vererbt; vorderes Segment verkürzt; Tendenz, später Glaukom zu entwickeln; kann mit Nanophthalmus (S. 243) oder Entwicklungsanomalien auftreten).
- ▶ **Megalokornea:** Horizontaler Durchmesser > 13,0 mm; histologisch normal (gewöhnlich X-chromosomal-rezessiv; evtl. Arachnodaktylie (Spinnenfingrigkeit); manchmal Embryotoxon posterius (S. 214), Krukenberg-Spindel (S. 199); Megalokornea und Keratokonus (S. 202) sind assoziiert mit Osteogenesis imperfecta congenita; s. a. Megalocornea-mental retardation syndrome).
- ▶ **Keratokonius:** siehe S. 202.
- ▶ **Keratoglobus:** Beiderseits Vorwölbung der ganzen, verdünnten, klaren, normalgroßen Hornhaut.
- ▶ **Cornea plana:** Beiderseits flache, dünne Hornhaut (Hornhautrefraktion 20–39 dpt.); autosomal-rezessiv; evtl. Sklerokornea (s. u.), flache Vorderkammer, sekundäres Glaukom.
- ▶ **Sklerokornea:** Beiderseits Hornhauttrübung unterschiedlichen Ausmaßes, Limbus verstrichen; 50% familiär; andere Anomalien assoziiert.
- ▶ **Posteriorer Keratokonus:** Umschriebene Eindellung des hinteren Stromas; uni- und bilateral; evtl. Assoziation anderer Veränderungen.
- ▶ **Kongenitales korneales Staphylom:** Unterschiedliche Grade von Ektasie der zentralen, peripheren oder ganzen Hornhaut; hintere Rückfläche bedeckt mit Irisanteilen; verbunden mit anderen okulären Anomalien (Peters-Anomalie S. 214, posteriorer Keratokonus s. o.).

Veränderungen des Hornhautepithels

- ▶ **Keratitis superficialis:** Multiple, kleine, oberflächliche Hornhautepitheldefekte; fluoreszeinpositiv.
 - **Oberes Epithel betroffen:** Subtarsaler Fremdkörper, Keratokonjunktivitis vernalis (S. 158), superiore Limbus-Keratokonjunktivitis (S. 164) ursächlich.
 - **Unteres Epithel betroffen:** Staphylokokkenblepharitis (S. 123), Trichiasis (S. 107), Entropium (S. 108), Lagophthalmus (S. 112), toxische Medikamentenwirkung ursächlich.
 - **Interpalpebrales Epithel betroffen:** Seborrhoische Blepharitis (S. 123), Sicca-Syndrom (S. 144), neurotrophe Keratitis (S. 212), UV-Licht (S. 438) ursächlich.
- ▶ **Epithelödem:** Mattes Epithel, unebene Oberfläche mit multiplen winzigen Vorwölbungen (am besten bei Retroillumination [S. 35] zu sehen); später Vesikel, Bullae (s. Abb. 1.34, S. 31); Patient sieht farbige Ringe um Lichtquellen.
- ▶ **Epitheliale Filamente:** Kommaförmige Fäden aus Mukus und Epithelzellen (Abb. 7.2) mit Bengalrosa (S. 33) anfärbbar.

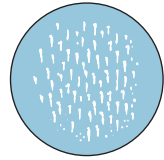


Abb. 7.2 • Epitheliale Filamente

- ▶ **Dendritische Figur:** Verzweigte, fluoresceinpositive Linien (wie die Dendriten einer Nervenzelle; Abb. 7.3).
 - **Beachte:** Differenzialdiagnose:
 1. Pseudodendriten: verzweigte Schleimablagerungen, bengalrosapositiv, aber abwischbar.
 2. dendritische (verzweigte) *subepitheliale*, nicht fluoreszeinpositive Infiltrate bei Varicella zoster (S. 125).
- ▶ **Erosio corneae:** siehe S. 438.

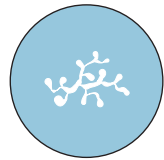


Abb. 7.3 • Dendritische Figur

Veränderungen des Hornhautepithels/oberen Hornhautstromas

- ▶ **Oberflächliche Vaskularisation:** Verzweigte, ziegelrote Gefäße, von der Bindehaut aus zu verfolgen (intraepithelial, subepithelial, zwischen Basalmembran und Bowman, oberflächlichste Stromalamellen).
- ▶ **Pannus:** Graue Masse fibrovaskulären Gewebes zwischen Epithel, veränderter Bowman-Membran und oberflächlichem Stroma.
- ▶ **Infiltrat:** Grau-weiße bis gelbliche, progressive, zellige Infiltration von Epithel und Stroma unterschiedlicher Größe.

► **Ulcus corneae:** (s. auch S. 208):

- **Stadium 1:** Infiltrat.
- **Stadium 2:** (Abb. 7.4 a, b; Abb. 1.33, S. 30) Graue bis gelbliche, ungleichmäßige Defektbildung durch Nekrose mit Abschlüpfung von Epithel, Bowman, oberflächlichem Stroma; Leukozytenansammlung am Boden; ödematöse Umgebung.
- **Stadium 3:** Fortsetzung der Nekrose in die Tiefe, Descemetotozele (nur noch Descemet übrig: nach vorn gewölbte, gegen schwarze Pupille dunkel erscheinende Stelle) Perforation und/oder Vernarbung mit variabler Trübung und Vaskularisation vom Limbus (Abb. 6.2, S. 189; Abb. 7.9, S. 209).
- Konjunktivale, ziliare Injektion (vgl. S. 157), evtl. Hypopyon (Definition S. 320).

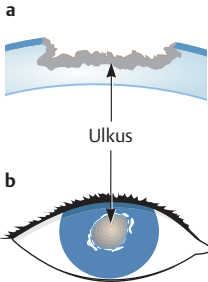


Abb. 7.4 • a und b Ulcus corneae. a Schnittbild Stadium 2. Nekrotisches Epithel, Bowman, oberflächliches Stroma sind abgeschilfert. Massive Leukozyteninfiltration des Ulkusbodens und der Umgebung mit Ödem. b Aufsicht Stadium 2. Zentraler, grauer bis gelblicher Hornhautdefekt mit grau infiltrierter, ödematöser Umgebung.

► **Dellen (Fuchs):**

- Flache Exkavationen der Hornhautoberfläche am Limbus (Verdünnung von Epithel, Bowman, oberflächlichem Stroma); meist temporal.
- Ursache: 1. fortgeschrittenes Alter; 2. Schwellung der perilibalen Gewebe (z. B. Chirurgie des M. rectus lateralis); 3. Lagophthalmus (S. 112); 4. Kataraktchirurgie.

► **Weißer Limbusgürtel (Vogt):** Beiderseits gelblich-weißer, halbmondförmiger Bogen, limbusparallel (manchmal 1 mm Abstand); nasal öfter als temporal, nur in der Lidspaltenregion; Altersveränderung; bei etwa 60% aller Menschen > 40 J.; Destruktion der Bowman, der oberflächlichen Stromalamellen; Deposition von Kalzium; Areale hyaliner und elastotischer Degeneration; Hypertrophie des darüberliegenden Epithels.

Veränderungen des Hornhautstromas

- **Stromaödem:** Lokalisierte oder diffuse grauweiße Trübung; bis 3-fache Dickenzunahme.
- **Nummuli:** Feine weißliche, später bräunliche, granuläre Ablagerungen unterhalb der Bowman mit umgebendem Halo stromaler Trübung (s. Abb. 5.8, S. 168).
- **Tiefe Vaskularisation:** Gerade, besenreiserartige, purpurrote (von den vorderen Ziliararterien ausgehende) Gefäße im Hornhautstroma; beginnen am Limbus auf Höhe eines pathologischen Prozesses; bei fehlender Perfusion in Retroillumination (S. 30) als Geistergefäße sichtbar.
- **Vernarbung:** Unterschiedliche Verdünnung, Transparenzverlust, weißliche Trübung der Hornhaut (nach Ausmaß in aufsteigender Reihenfolge: Nebula, Makula, Leukoma [Abb. 6.2, S. 189]); Vaskularisation.
- **Hornhautbanddegeneration:** s. S. 200 (Abb. 7.8, S. 201).

► **Arcus senilis (Gerontoxon):**

- Meist beiderseits ringförmige, weißliche Lipidinfiltration des peripheren Hornhautstromas; durch klare Hornhaut von einem zweiten konzentrischen, lipidinfiltierten Band der perilibbalen Sklera getrennt.
- Ursache: 1. Altersveränderung (bei allen Menschen > 80 J.); 2. < 50 J. evtl. infolge einer Fettstoffwechselstörung.

Veränderungen des Hornhautendothels

► **Embryotoxon posterius:** s.S. 214.

► **Hasall-Henle-Warzen:** beiderseits warzenförmige Auflagerungen der Descemet-Membran (Guttatae) in der Hornhautperipherie; mit der Spaltlampe als dunkle, runde Löcher in der Endothellage (wie gehämmert) erscheinend; Altersveränderung; Differenzialdiagnose Cornea guttata, S. 204.

► **Descemet-Falten:**

- Bei fokaler Beleuchtung helle Linien mit Doppelkontur; bei Retroillumination (S. 30) dunkle, dünne Bänder unterschiedlicher Ausrichtung (manchmal Aussehen der Hornhaurückfläche wie geknülltes Papier; Abb. 7.5a–c).
- Ursachen: Hypotonie, perforierende Hornhautverletzung, intraokuläre Entzündung, Diabetes mellitus, idiopathisch (> 50 J.); nach operativem Endotheltrauma.

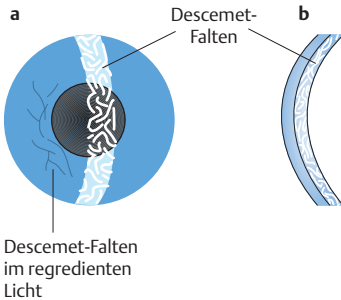


Abb. 7.5 • a und b Descemet-Falten (Spaltlampenschemata) a Aufsicht; b Schnittbild der Hornhaut; c Spaltbild

► **Descemet-Leisten:**

- Mit der Spaltlampe sichtbare, leistenartige Verdichtungen der Descemet als Folge von Rissen.
- Ursachen: z. B. Zangengeburt (vertikal); Haab-Linien bei Buphthalmus (oft multipel, zentral horizontal, peripher limbuskonzentrisch, S. 241); Keratokonus (S. 202); Operationen.

► **Endothelödem:** Zarte Betauung des Endothels, d.h. multiple, winzige Vorwölbungen.

► **Hornhaut-Rückflächenbeschläge (Präzipitate):** Kleine, grau-weiße Trübungsflecken auf der Hornhaurückfläche aus zusammengeballten Entzündungszellen (Abb. 7.6; Differenzialdiagnose: Erythrozyten, zellige Beschläge bei Tumoren, Pigmentaflagerungen, s. a. Tab. 7.1).

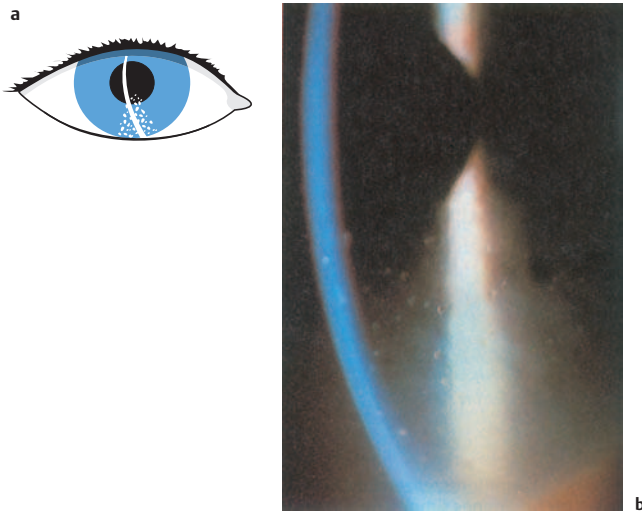


Abb. 7.6 · Hornhaut-Rückflächenbeschläge a Kleine, grau-weiße Trübungsflecken auf der Hornhaut-Rückfläche (Spaltlampenschema); b Spaltbild

Kristalline Hornhautablagerungen

- ▶ **Spaltlampe:** Feine kristalline Ablagerungen gewöhnlich diffus im Stroma verteilt, manchmal Epithel allein betroffen.
- ▶ **Ursache:** Cystinose (s. Syndrome), Oxalose (s. Syndrome), Gicht, Schnyder-kristalline-Dystrophie (S. 204), Goldtherapie (S. 199), monoklonale Gammopathien, Infektionen: z. B. Haemophilus aphrophilus, Streptococcus viridans.
- ▶ **Bietti-marginale-kristalline-Hornhautdystrophie:** Szintillierende, punktförmige Trübungen im oberflächlichen Stroma der Limbusregion und Fundus albipunctatus (S. 306)

Cornea verticillata

- ▶ **Spaltlampe:** Beiderseits symmetrische, graue oder goldene Ablagerungen im Epithel, wirbelartig von Punkt unterhalb der Pupille ausgehend; Limbus ausgespart (Abb. 7.7, Tab. 7.1).
- ▶ **Ursache:** Fabry-Krankheit (s. Syndrome); Medikamente: Chloroquin, Amodiaquin, Mepacrin, Amiodaron, Indometacin, Chlorpromazin, Pethidin, Urethan, Meperidin.

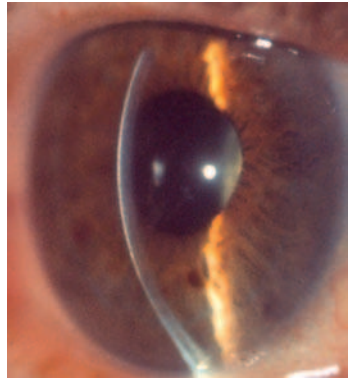
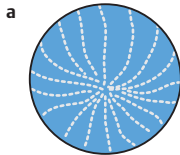


Abb. 7.7 • a Cornea verticillata: wirbelartig von einem Punkt unterhalb der Pupille ausgehende grau-weiße Epithelablagerungen; b Subepitheliale Hornhautablagerungen durch Chloroquin (Resochin)

Hornhaut (Kornea)

7.2 Korneale Pigmentein- und -auflagerungen

Tabelle 7.1 · Korneale Pigmentein- und -auflagerungen

Ursache/Eigenname	Lokalisation	Spaltlampenaspekt		Art des Pigments
Keratokonius/Fleischer-Ring	Epithel	braune Linie, zirkulär um die Konusbasis		Eisen
Hudson-Stähli-Linie, sichtbar im Alter (histochemisch bei allen Altersgruppen)	Epithel	braun, horizontal (Verbindung mittleres, unteres Hornhautdrittel)		Eisen
Pterygium (Stocker-Linie)	Epithel	braune, vertikale Linie vor dem Pterygiumkopf		Eisen
Filterkissen (Ferry-Linie)	Epithel	braun, gerade oder bogenförmig (dem Filterkissen vorgelagert)		Eisen
Radiale Keratotomie	Epithel	gelbbraune, horizontale Linie bis Stern (zwischen mittlerem und unterem Drittel)		vermutlich Eisen
Excimer-Laser-Keratomileusis	Epithel	brauner zentraler Fleck, evtl. weiße oder gelbliche intra- oder subepitheliale feine Strukturen		vermutlich Eisen
Keratoplastik	Epithel	braun, zirkulär (Donorseite des Transplantats)		Eisen

Tabelle 7.1 · Fortsetzung

Ursache/Eigenname	Lokalisation	Spaltlampenaspekt		Art des Pigments
Eisenfremdkörper (Siderosis corneae)	alle Schichten	rostfarbener Ring um Fremdkörper		Eisen (evtl. Silber, Kupfer)
Hämatokornea bei Hyphäma	hauptsächlich Stroma	getrübt, rostfarben bis grüngelb/-schwarz		Hämoglobin (später Hämosiderin, dann Eisenfärbung schwach positiv)
Argyrosis (S. 176)	vorwiegend Descemet	diffuse, granuläre, braune Pigmentierung		Silber
Chrysiasis (S. 176)	hauptsächlich Stroma	diffuse kristalline Granula, golden, bräunlich, violett		Gold
Wilson-Krankheit (S. 556)/ Kayser-Fleischer-Ring (Abb. 7.8)	Descemet	goldbrauner oder grüngelber peripherer Hornhautring		Kupfer
Pigmentdispersions-Syndrom Krukenberg-Spindel (S. 235) Tangier-Krankheit (S. 551)	Endothel	zentral, bräunlich, vertikal, spindelförmig		Melanin
Ergänzung: Hornhautringimplantation zur Myopiekorrektur: gelblich-weißliche Ablagerungen im Tunnelbereich				

7.3 Hornhautdegenerationen

Tabelle 7.2 · Hornhautdegenerationen (Auswahl)*Definition Degeneration:* an ausgereiftem Gewebe führen exogene Einflüsse zu Gewebsverlust

Bezeichnung	Lokalisation	klinisches Bild		Ursache	Therapie
Hornhautband- degeneration	Bowman, oberflächliches Stroma, Basalmembran des Epithels	bandförmig, horizontale, weißliche Trübung mit run- den Löchern (Nervendurch- trittsstellen); klare Zone zur Peripherie (Abb. 7.8)		Kalziumsalzeinlagerungen durch: z. B. chron. Iridozykli- tis oder Uveitis; chron. Ent- zündungen nach Trauma; Störungen des Kalzium- Metabolismus	Lokalanästhesie (S. 447), Epi- thelabrasio (S. 464), an- schließend 0,5 – 1,5%ige Äthylendiamintetraessigsäu- re- (EDTA-) Applikation mit Stieltupfer bis Hornhaut klar (evtl. wiederholen)
Salzmann noduläre Degeneration	subepithelial, oberflächli- ches Stroma, Bowman fehlt meist	weißliche Knoten (1 – 8)		chron. Keratitis, Trachom Phlyktänen	evtl. oberflächliche Keratek- tomie, lamelläre Keratoplas- tik (S. 469)
Lipiddegeneration	oberflächliches Stroma	oberflächliche, weißliche Trübung		Lipideinlagerungen (Choles- terin), Pannus (S. 193), Neo- vaskularisation	evtl. Argon-Laser-Koagulation der neuen Gefäße; evtl. Keratoplastik
Marginale Degeneration (Terrien) (zur Differenzial- diagnose vgl. Wegener- Granulomatose unter Syn- drome)	Beginn im Stroma	bds., meist oben beginnen- de, periphere furchenartige Hornhautverdünnung und Ektasie; evtl. innen weiß- graue Linie parallel verlau- fend oder dichte gelbweiße Lipidablagerungen (ober- flächliches Epithel bleibt in- takt, nicht fluoreszeinposi- tiv)		nicht bekannt	bei Perforation (15%) Kerato- plastik; bei hohem Astigma- tismus: Spezialkontaktlinse; halbmondförmige Exzision und Naht

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 7.2 • Fortsetzung

Bezeichnung	Lokalisation	klinisches Bild	Ursache	Therapie
Ulkus Mooren	Verlust von Epithel, Bowmann, oberflächlichem Stroma	uni- (benigne) oder bilateral; zunächst gelbgraues Infiltrat am Limbus, dehnt sich zirkulär und nach zentral aus mit überhängender Lippe; Schmerzen, Photophobie	 Ursache unklar (kollagenolytische, proteolytische Enzyme oder diese aktivierende Substanzen in ulzeriertem kornealem Stroma und limbalen Konjunktiva; manchmal Kataraktextraktion auslösend; Autoimmunreaktion fraglich)	Kortison-AT (S. 323), anfangs stdl., Ausschleichen innerhalb von 2 Monaten; chirurgisch: 3 mm breite Exzision der angrenzenden Bindehaut, Débridement des Ulkusbettes (evtl. Ciclosporin A)

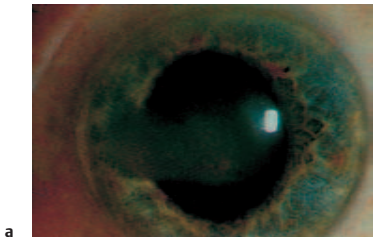
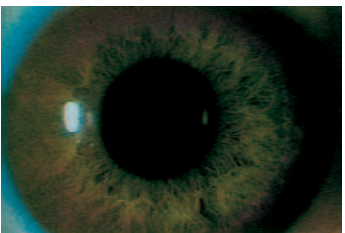


Abb. 7.8 • a) Kayser-Fleischer-Ring bei Wilson-Krankheit: goldbrauner peripherer Hornhautring; b) Hornhautbandkeratopathie

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 7.3 · Hornhautdystrophien – Auswahl. Definition Dystrophie: Regression und Atrophie von ausgereiftem Gewebe ohne erkennbare äußere Ursachen, ohne entzündliche Zeichen und Vaskularisation; kongenital oder in den ersten Lebensjahren.

Bezeichnung	klinisches Bild	Genetik ¹	Manifestationsalter	Symptome ²	Therapie ³	Rezidiv im Transplantat
Dystrophien des Epithels						
Mikrozystische (Cogan; Map-Dot-Fingerprint-Dystrophie)		Punkte, Zysten, Fingerabdrucklinien, landkartenartig (histolog. Basalmembranduplikatur)	D beschrieben	rezid. Erosionen ab 30. LJ	a) +, b) rezid. bds., c) +, d) +	a) –, b) –, c) +, d) th. KL, PTK
Meesmann		multiple feine bläschenartige Trübungen, rund bis oval	AD	1.–3. LJ	a) minimal +, b) rezid., c) +, d) +	a) –, b) Visus < 0,1, c) +
Dystrophien von Epithel und Bowman						
Rezidivierende Hornhauterosionen (S. 438)		Blase oder Erosion mit lockertem, abgelöstem Epithel unterschiedlicher Größe	AD oder –	ab dem 4.–6. LJ	a) +, b) rezid., c) +, d) +	a) –, b) –, c) +, d) th. KL, PTK
Dystrophien vorwiegend der Bowman						
Keratokonus (Abb. 1.35, S.31)		meist bds., asymmetrisch; irregulärer Astigmatismus; axiale oder exzentrische Verdünnung der HH (1/2 bis 1/3) mit kegelförmiger Vorwölbung; Vogt-Linien (vertikal, tiefes Stroma, Descemet); Fleischer-Ring (S. 199); Descemet-Rupturen mit Hydrops (Trübung, Ödem)	AD, AR, meist –	Pubertät	a) +, b) –, c) +, d) –	a) +, b) –, c) –, d) KL; Ads. bei Hydrops

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 7.3 · Fortsetzung

Bezeichnung		klinisches Bild	Genetik ¹	Manifestationsalter	Symptome ²	Therapie ³	Rezidiv im Transplantat
Dystrophien des Epithels, der Bowman, des vorderen Stromas							
Honigwabendystrophie (Thiel-Behnke-Dystrophie)		grauweiße, honigwabentartige angeordnete, ringartige Verdichtungen	AD Chr. 5q	Kindheit	a) +, b) rezid., c) +, d) +	a) +, b) +, c) +	+
Vorwiegend stromale Dystrophien							
Gittrige Dystrophie Typ I (Typ II u. a. Formen S. 206)		Netzwerk verzweigter Trübungen (Amyloid), später diffuse Trübung	AD Chr. 5q (Kodon 124, Nukleotid 417)	1.–10. LJ	a) + (etwa 40. LJ), b) +, rezid., c) +, d) +	a) +, b) –, c) +	möglich
Granuläre (Groenouw Typ I)		diskrete, krümelartige weiße Granula	AD Chr. 5q (Kodon 555)	1. Dekade	a) spät; b) evtl. rezid., c) evtl., d) evtl.	a) selten nötig; c) +	+
Makuläre (Groenouw Typ II; Fehr-Syndrom)		graue, unscharf begrenzte Trübungen, später völlige Stroma-eintrübung, evtl. sek. Cornea guttata	AR	1. Dekade	a) + (3. Dekade), b) rezid., c) +, d) +	a) + (ab 3. LJZ), c) +	+

¹ AD = autosomal dominant, D = dominant, AR = autosomal rezessiv, X = X-chromosomal, – = nicht familiär

² a) Visusminderung, b) Erosionen, c) Photophobie, d) Irritation, Fremdkörpergefühl

³ a) perforierende Keratoplastik (S. 465), b) lamelläre Keratoplastik (S. 469), c) konservativ wie S. 439 (Hornhauterosion), d) besondere: KL = Kontaktlinse (S. 50), th. KL = therapeutische KL, PTk = ggf. phototherapeutische Keratektomie, Ads = Adsorbonac 5% AT, Dosis: alle 3–4 Std.

Tabelle 7.3 · Fortsetzung

Bezeichnung		klinisches Bild	Genetik ¹	Manifestationsalter	Symptome ²	Therapie ³	Rezidiv im Transplantat
Zentrale kristalline (Schnyder)		grauweiße ovale, seltener ringförmige Trübung aus kristallinen, nadelförmigen, polychromatischen Kristallen; ab 7. LJ Arcus senilis (S. 195), Vogt-Limbusgürtel (S. 194)	AD	1. LJZ	a) minimal, b) –, c) –, d) –	a) selten erforderlich	
Prä-Descemet-Membran							
Grayson-Wilbrandt, tiefe filiforme, Cornea farinata (eher Degeneration)		grauweißliche, staubartige, filamentöse Trübungen	sporadisch, AD, evtl. X bei Ichthyosis	30.–60. LJ	a) –, b) –, c) –, d) –	a) –, c) –	
Vorwiegend endotheliale Dystrophien							
Cornea guttata		zentrale warzenartige Verdickungen der Descemet (Guttæ), bei retrograder Beleuchtung wie gehämmert aussehend; bräunliche Pigmentauf- und -einlagerungen der Endothelzellen; Differenzialdiagnose Hassall-Henle-Warzen (S. 195)	AD möglich	ab dem 40. LJ	a) evtl., b) –, c) –, d) –	a) –, b) –, c) –	

Tabelle 7.3 · Fortsetzung

Bezeichnung		klinisches Bild	Genetik ¹	Manifestationsalter	Symptome ²	Therapie ³	Rezidiv im Transplantat
Fuchs-Endothel- (Epithel-) Dystrophie (Abb. 1.34, S. 31)		Stadium 1. Cornea guttata mit Ausdehnung in die Peripherie, Stadium 2. Epithel- und Stromadödem, Stadium 3 Epithelblasen (bullöse Keratopathie), die rupturieren, Stadium 4. Vaskularisation, Vernarbung, ggf. Superinfektion; Neigung zu Winkelblockglaukom	AD möglich	40.–50. LJ	a) +, b) + (rupturierte Epithelblasen), c) +, d) +	a) +, c) evtl., d) Ads, evtl. th. KL; auch normalen Augendruck senken	
Hintere polymorphe Dystrophie (Schlichting)		Descemet verdickt, evtl. grau, Bläschen, polymorphe Trübungen, selten Ödem, (häufig Glaukom, oft Iris- und Kammerwinkelanomalien)	AD, selten AR	1. LJ	a) selten, b) –, c) –, d) –	a) selten, b) –, c) –, d) bei Ödem Ads	

¹ AD = autosomal dominant, D = dominant, AR = autosomal rezessiv, X = X-chromosomal, – = nicht familiär

² a) Visusminderung, b) Erosionen, c) Photophobie, d) Irritation, Fremdkörpergefühl

³ a) perforierende Keratoplastik (S. 465), b) lamelläre Keratoplastik (S. 469), c) konservativ wie S. 439 (Hornhauterosion), d) besondere: KL = Kontaktlinse (S. 50), th. KL = therapeutische KL, PTK = ggf. phototherapeutische Keratektomie, Ads = Adsorbonac 5% AT, Dosis: alle 3–4 Std.

Anmerkungen: *Honigwaben- und Reis-Bückerl-Hornhautdystrophie* werden oft nicht getrennt (histologisch, elektronenmikroskopische Abgrenzung möglich); letztere ist AD (Cr. 5q, Kodon 555), sehr selten; Beginn frühe Kindheit; im 2. LJ dichte, grauweiße, subepitheliale Ablagerungsschicht mit Aufhellungen, Verdichtungen ("Mondlandschaft"), äußerste Peripherie frei; rezid. Erosionen, Visusreduktion, Keratoplastik erforderlich. Rezid. häufig. *Zentrale wolkige Hornhautdystrophie François*: dominant; scheibenförmige, zentrale Stromatrübungen aus kleinen Wölkchen mit freien Zwischenräumen (Mosaikchagrin); asymptomatisch. Vgl. Syndrome: Osteolyse, hereditäre idiopathische Typ V; Syndrom der spröden Hornhaut.

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Hornhautdystrophien bei Amyloidose

- ▶ **Definition:** Ablagerung von fibrillärem Protein (Amyloid) in Bindegeweben und perivaskulär.
- ▶ **Leitbild:** Linienartige verzweigte oder punktförmige Trübungen im Hornhautstroma.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Photophobie, Schmerzen, Epiphora.
 - **Visus** reduziert.
 - **Spaltlampe:**
 - Gitterige Hornhautdystrophie Typ I: (vgl. S.203): Punktförmige, diffuse Trübungen, Netzwerk dünner, verzweigter Linien im zentralen, subepithelialen und oberflächlichen Stroma; später Ausbreitung in das tiefere Stroma und die Peripherie; Entzündungen; Erosionen.
 - Gitterige Hornhautdystrophie, Typ II: Trübungslinien in der mittleren Peripherie, radiär; Verzweigung wie bei kornealen Nerven.
 - Gitterige Hornhautdystrophie, Typ III: Vorwiegend dicke Gitterlinien bis fast an den Limbus.
 - Polymorphe amyloide Hornhautdegeneration: Punktförmige und filamentöse, glasartige axiale Trübungen im mittleren und tiefen Stroma.
 - Gelatinöse tropfenartige (gelatinous drop-like) Hornhautdystrophie: bds. tropfenähnliche, milchig-weiße, gelatinöse, punktförmige (bis 0,5 mm), subepithelial gelegene Erhebungen, zentral betont; ähnliche Veränderungen in der limbalen Bindehaut möglich, später Verschmelzen der Läsionen.
 - **Histologie:** Amyloiddarstellung mit der Kongorotfärbung; Elektronenmikroskopie: Amyloid aus Fibrillen (eosinophile Proteine mit β -Faltblattstruktur), 70–120 Å (Angström).
- ▶ **Genetik:** Autosomal-rezessiv: gelatinöse tropfenartige und gitterige Dystrophie Typ III; autosomal-dominant: gitterige Dystrophie Typ I (Chromosom 5q), Typ II (Chromosom 9q).
- ▶ **Ursache:** Akkumulation einer extrazellulären, amorphen, eosinophilen Substanz.
 - **Immunozytische Amyloidose:** Chronische Entzündung (z.B. Tuberkulose, Pyelonephritis, Bronchiektasien); rheumatoide Arthritis; entzündliche Darmerkrankungen; Plasmozytom, andere B-Zell-Lymphome.
 - **Lokalisierte Amyloidose:** Keratokonus (S.202); Hornhauttrauma; chronische Entzündung (z.B. Trachom, S.166); Retinopathia praematurorum.
 - **Heredofamiliär:** Mittelmeerfieber mit primärer Nierenbeteiligung; primäre neuropathische Form mit Glaskörperbeteiligung.
 - **Altersbedingt:** Amyloidablagerungen in Herz, Gehirn, Pankreas.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Amyloidablagerungen: Orbita, Tränendrüse, Uvea; gelb, wächsern in Bindehaut und Lid; Blutungen/Petechien: Lider, subkonjunktival, retinal; Lidvergrößerung, -schwellung; Ptosis; Exophthalmus; Motilitätseinschränkung; Anisokorie; segelartige Glaskörperverdichtungen mit langsam progressivem Sehverlust; retinale Arterienverschlüsse, perivaskuläre Einscheidungen.
- ▶ **Assoziation:**
 - **Immunozytische Amyloidose:** Schwäche, Müdigkeit, Gewichtsverlust, Dyspnoe, Parästhesien, Knöchelödeme, Dysphonie (Stimmstörung), renale, kardiale, hepatische Beteiligung.
 - **Gitterige Hornhautdystrophie Typ II (Meretoja):** Progressive periphere und kraniale Nervenlähmungen; trockene, juckende Haut; Blepharochalasis (S.110); vorstehende Lippen; maskenartiger Gesichtsausdruck.

- ▶ **Manifestationsalter:**
 - *Immunozytische Amyloidose:* 7. Lebensjahrzehnt.
 - *Lokale Amyloidose:* Unterschiedlich: Polymorphe amyloide Degeneration ≥ 40 Jahre; gittrige Dystrophie Typ I frühe Kindheit, Typ II und III Erwachsenenalter; gelatinous drop-like Dystrophie 2.–3. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - Gittrige Dystrophie: Unspezifische zentrale Vernarbung, manchmal Vaskularisation.
 - Keratoplastik im 4.–5. Lebensjahrzehnt.
 - Gelatinous drop-like Dystrophie: Subepitheliale, oberflächliche stromale Vaskularisation.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. ab S. 202.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:*
 - Systemische Amyloidose: Versuche mit Melphalan, Prednison, Colchicin, Dimethylsulfoxid unbefriedigend; Behandlung einer ursächlichen Erkrankung führt oft zu partieller oder kompletter Resorption der Amyloidablagerungen.
 - Polymorphe amyloide Degeneration erfordert keine Therapie.
 - *Chirurgisch:* Exzision bei umschriebener lokaler Amyloidose, hohe Rezidivrate:
 - *Perforierende Keratoplastik* (S.465): Bei gittriger Degeneration meist im 4.–5. LJZ; Rezidive möglich; Erfolgsrate $> 90\%$; evtl. bei gel. drop like D. und diffuser familiärer Amyloidose;
 - *Vitrektomie* (S.482) bei dichten Glaskörpertrübungen (erste Vitrektomie überhaupt bei Amyloidose durchgeführt).

7.5 Keratitis: Allgemeines

Keratitis: Allgemeines

- ▶ **Definition:** Entzündung der Hornhaut.
- ▶ **Leitbild:** Hornhauttrübungen, Photophobie, Visusreduktion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Schmerzen, Photophobie, Visusreduktion, Tränenfluss.
 - *Spaltlampe:* z. B. Verlust des Oberflächenglanzes, verzerrtes Spiegelbild; fluoresceinpositive Hornhautdefekte, stromale Trübungen, tiefe/oberflächliche Hornhautvaskularisation.
 - *Ästhesiometrie* (S.29): Ausschluss einer Hornhaut-Sensibilitätsstörung.
 - *Tränenwegdiagnostik* (S.9): Obstruktion begünstigt Infektion, evtl. kausal.
 - *Schirmer-Test* (S.10)/Tränenfilmaufreißzeit (S.11): zum Ausschluss eines zusätzlich vorhandenen Sicca-Syndroms (S.144).
 - *Abkratzipräparat/Bindehautabstrich und Kultur* (S.7): Zur Keimbestimmung, zum Erhalt eines Antibiotogramms.
 - *Zytologie* (S.8): Zur Beurteilung von Epithelzellen, Entzündungszellen.
- ▶ **Ursachen:**
 1. *Begünstigende Faktoren:* z. B. chronische Infektion der okulären Adnexe; bullöse Keratopathie; trockenes Auge (S.144); Kontaktlinsen (S.50); Lagophthalmus (S.112); Hornhautanästhesie bei Störungen des N. trigeminus; lokale und systemische Immunsuppressiva; Trauma.
 2. *Infektiös:* Bakterien, z. B. Staphylokokken, Streptokokken, Pseudomonas aeruginosa, Chlamydien (ab S.165); Viren, z. B. Herpes simplex (S.209), Varicella zoster (S.125), Adenoviren (S.167); Akanthamoeben (S.210), Pilze (S.212).
 3. *Nicht infektiös* (S.212).

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Evtl. Vorderkammerreizzustand, Hypopyon (S. 320), Iridozyklitis (S. 320 f).
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 11.3, S. 243, „rotes Auge“.
- ▶ **Therapie:** s. unten.

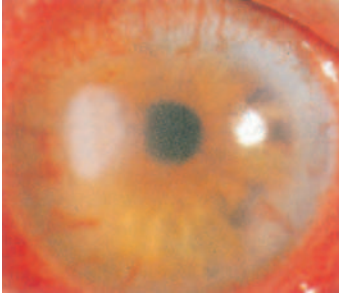


Abb. 7.9 • Hornhautulkus: zentraler grauer Hornhautdefekt mit weißlichgrauer infiltrierender, ödematöser Umgebung; ausgeprägte gemischte Gefäßinjektion und Hornhautvaskularisation

7.6 Infektiöse Keratitis

Bakterielle Keratitis/Hornhautulkus

- ▶ **Leitbild:** Mukopurulenten Sekret, Hornhautulkus, Hornhautinfiltrat.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 207.
 - **Anamnese:** Schmerzen, Photophobie, Visusreduktion, Tränenfluss.
 - **Spaltlampe:** Mukopurulenten Sekret; Infiltrat (S. 193), bei Endotoxinen gramnegativer Bakterien evtl. ringförmig; Ulcus corneae (S. 194; Abb. 7.9 und Abb. 1.33, S. 30); evtl. Hypopyon (Eiteransammlung am Boden der Augenvorderkammer); konjunktivale und ziliare (gemischte) Injektion (S. 157; Abb. 7.10).
 - **Tränenwegdiagnostik (S. 9):** Obstruktion begünstigt Infektion, evtl. kausal.
 - **Abkratzipräparat bei Ulkus vom Rand, außerdem Bindehautabstrich (S. 7):** Keimbestimmung, Antibiogramm.

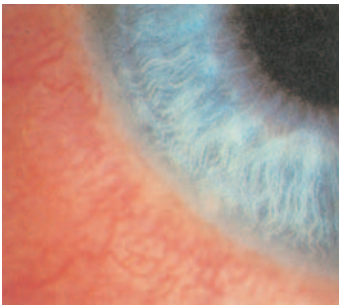


Abb. 7.10 • Gemischte Injektion der konjunktivalen und episkleralen Gefäße (vgl. Tab. 5.1, S. 157)

- ▶ **Ursache:** Bei Bevölkerung gemäßigten Klimas am häufigsten: *Staphylococcus epidermidis*, *aureus*; *Streptococcus pneumoniae*, *Propionibacterium acnes*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Moraxella*.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Hängt davon ab, wann Fortschreiten der Ulzeration zum Stillstand kommt; entweder: 1. *Vernarbung* (nach Transparenz der Kornea, in abnehmender Reihenfolge Ausbildung von Nebula, Makula, Leukoma (Abb. 6.2, S. 189); Niveau abgesenkt oder über dem der übrigen Hornhaut liegend); Astigmatismus unterschiedlichen Ausmaßes oder 2. *Hornhautdestruktion*, Ausbildung einer Descemetotozele (S. 194), Perforation, gefolgt von Prolaps intraokulären Gewebes und Panophthalmie (S. 319).
- ▶ **Beachte:** Bei *Pseudomonas aeruginosa* innerhalb von 48 Std. Perforation möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** rotes Auge: S. 243; Keratitis anderer Ursache s. u.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Stationäre Aufnahme; Therapie nach Antibiotogramm; initial Polymyxin-B-Sulfat/Neomycinsulfat/GramicidinAT: Dosis: in den ersten 2–3 Tagen $1/2$ -stdtl., dann allmähliche Reduktion auf 4-mal tgl. AT, AS z. N.; Gesamtdauer: abhängig vom Befund, möglichst nicht länger als 10 Tage (Epithelschluss evtl. behindert durch lokale Antibiotika); Gentamicin 20–40 mg (Refobacin 40 $1/2$ –1 Ampulle) subkonjunktival (S. 447); Dosis: 24-stdl. in den ersten Tagen; Atropin AT 1%: Dosis: 3-mal tgl., Dauer: abhängig vom Befund;
 - **Chirurgisch:** Bei drohender Perforation Keratoplastik à chaud, S. 466; bei ausgeprägter Nekrose Bindehautdeckung, Amnionmembranaufnäherung; ggf. Tränenwegsanierung nach Abheilung.

Herpes-simplex-Keratitis (primäre/rezidivierende)

- ▶ **Leitbild:** Herabgesetzte Hornhautsensibilität; dendritische Figur.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 207.
 - **Inspektion/Palpation:** Primäre Infektion (Abb. 7.11): Initial Vesikel der Lid- und periorbitalen Haut, rasche oberflächliche Verkrustung; Heilung ohne Narben; wässriges Sekret; präaurikuläre Adenopathie.



Abb. 7.11 • Hauteffloreszenzen und Konjunktivitis bei Herpes-simplex-Infektion

- **Spaltlampe:**
 - **Primäre Infektion:** dendritische Figur (fluoresceinpositiver, oberflächlicher Hornhautdefekt; vgl. Abb. 7.3, S. 193; Abb. 1.38, S. 32); Keratitis superficialis (S. 193); innerhalb 2–3 Wochen subepitheliale Infiltrate, evtl. disziform (s. u.); unilaterale folliculäre Konjunktivitis (S. 154; bei Kindern evtl. einzige Augenmanifestation); evtl. Pseudomembranen.
 - **Rezidivierende Keratitis:** a) fluoresceinpositive dendritische Figur (Abb. 1.38, S. 32); b) fluoresceinpositive epitheliale Läsion mit geographischer oder amöboider Konfiguration; c) seltene nekrotische Stromainfiltration, käsig aussehend oder tiefgreifende Trübung; d) *disziforme Keratitis* (früher metaherpetiche Keratitis) in Verbindung mit epithelialer Keratitis oder dieser folgend: fokales Stromaödem (S. 194), geringe stromale Infiltration (S. 193), Descemet-

Falten (S. 195), vordere Uveitis (S. 320), Hornhautpräzipitate (S. 195); gemischte Injektion (konjunktivale und ziliare S. 157; Abb. 7.10, S. 208).

- **Ästhesiometrie** (S. 29): herabgesetzte Hornhautsensibilität.
- **Tonometrie** (S. 35): in jeder Phase Augennendruckerrhöhung möglich.
- ▶ **Ursache:**
 - **Primäre Infektion:** Herpes-simplex-Virus (meist Typ 1) bei fehlender Immunität;
 - **Rezidivierende Keratitis:** Virus latent im Trigeminalganglion; Reaktivierung möglich durch z. B. schlechten Gesundheitszustand, Sonnenexposition, Fieber, Menstruation, Kortikosteroide lokal/systemisch, Immunsuppressiva, Vorderabschnitt-Chirurgie, Excimer-Laser-Keratektomie.
 - **Disziforme Keratitis:** Wahrscheinlich Hypersensitivitätsreaktion (geringe Stromainfiltration oder Endothelschaden mit konsekutivem Ödem; Viren im Stroma nachgewiesen).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Iridozyklitis (auch isoliert beschrieben, ohne übrige Klinik); Retinitis (kleine, multifokale, gelbweiße Infiltrate, venöse Dilatation, Okklusion, evtl. retinale Blutungen); akutes retinales Nekrose-Syndrom (S. 334).
- ▶ **Assoziation:** Bei primärer Infektion evtl. Fieber, Krankheitsgefühl; Enzephalitis bei Retinitis.
- ▶ **Manifestationsalter:** Selten vor dem 6. Monat (vorher mütterliche Antikörper).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Primäre Infektion: meist selbstlimitierend, selten Narben; rezid. K.: epitheliale Veränderungen meist nach wenigen Tagen abgeheilt; rezid. nekrotisch infiltrative K.: Vaskularisation, Vernarbung oder Perforation; disziforme Keratitis: Auflösung über Monate oder bei Rezidiven langsame Progression; evtl. Entwicklung einer trophischen Keratitis (rezid. Erosionen, Ulzera durch Defekte in der Basalmembran, Verlauf evtl. über Jahrzehnte).
- ▶ **Beachte:** Rezidiv bei 25% der Patienten innerhalb von 5 J.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Rotes Auge S. 243 und Keratitis anderer Ursache.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Aciclovir AS 5-mal tgl. und Atropin 1% oder Homatropin 1% 2–3-mal tgl. 3 Tage über die Abheilung hinaus.
 - Disziforme Keratitis bei geschlossenem Epithel: Lokale Kortison-AT (S. 323) in befundadäquater Dosierung, so kurz wie möglich.
 - Tensionserhöhung S. 378; bakterielle Begleitinfektion S. 158; trophische Keratitis S. 212.
 - **Chirurgisch:** Keratoplastik S. 465, unter Aciclovir-Abdeckung; vor Eingriff möglichst 6–12 Monate rezidivfrei; postoperative Rezidive je nach Serie in 6–75%.

Keratoconjunctivitis epidemica (S. 167)

Varicella-zoster-Keratitis (S. 125)

Akanthamöben-Keratitis

- ▶ **Leitbild:** Hornhaut-Ringinfiltrat bei Kontaktlinsenträgern.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 207.
 - **Anamnese:** Starke Schmerzen, die oft nicht im Verhältnis zum klinischen Befund stehen; Photophobie; Visusreduktion.
 - **Diagnose** schwierig, besonders bei Kontaktlinsenträgern muss daran gedacht werden.
 - **Spaltlampe:** Dendritische (verzweigte), subepitheliale Infiltrate (nicht fluoreszeinpositiv) oder punktförmige, diffuse; Ringinfiltrat des anterioren Stromas

(Abb. 7.12); rezidivierende fluoresceinpositive Epitheldefekte; konjunktivale, ziliare Injektion; Chemosis.

- **Materialentnahme zur Kultur** (Abkratztchnik S. 7); Kontaktlinsen, Behälter, Reinigungslösungen miteinschicken; unbedingt Rücksprache mit dem jeweiligen Labor, da besondere Aufarbeitung erforderlich (z. B. Calcofluor white).
- **Gram-Färbung, Papanicolaou, Giemsa, Hämatoxylin/Eosin, Kultur:** Trophozoiten und Zysten zu erkennen.

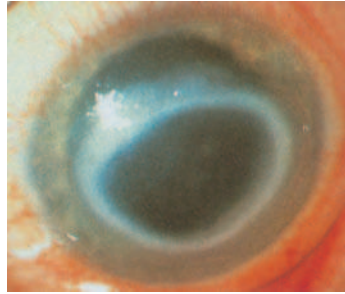


Abb. 7.12 • Ringabszess bei Acanthamöben-Keratitis

- ▶ **Ursache:** Fremdkörper, weiche/harte Kontaktlinsen kontaminiert mit Acanthamöben (*Acanthamoeba castellani*, *polyphaga*, *culbertsoni*, *hatchetti*, *rhysodes*; bewegungsfähiger, replizierender Trophozoit oder Zyste) mit Vorkommen in Boden und Wasser (Zyste auch in der Luft), Lösungen zur Kontaktlinsenreinigung (selbst hergestellt, offen); destilliertes Wasser; Leitungswasser, Brunnenwasser; heißer Pool; Swimmingpool.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Diffuse anteriore und posteriore Skleritis; vordere Uveitis (Zellen, Fibrin, Hypopyon); Uveitis posterior; Fundusbeteiligung selten.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist junge Patienten.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch; Therapie oft schwierig, lange; evtl. trotzdem stromale Nekrose, Descemetozele (S. 194), Perforation und/oder ausgeprägte Vernarbung, die perforierende Keratoplastik erforderlich machen; Acanthamöbenzysten unter Standardtherapie oft nicht zu beseitigen; mit unten genannter Therapie nur geringe stromale Vernarbung, Visuserholung nach 3–4 Monaten auf 1,0.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Herpes-simplex-Keratitis (häufig verwechselt); s. auch Differenzialdiagnose rotes Auge, S. 243.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Bei schweren Verläufen systemisch mit Ketoconazol p. o. 1-mal tgl. 200–600 mg (nicht bei Schwangerschaft und im geburtsfähigen Alter; Leberfunktion muss überprüft werden); evtl. Schmerzmittel p. o.
 - **Konservativ lokale Therapie:**
 - 1. Propamidin (als Brolene über internationale Apotheke erhältlich, epitheltoxisch) und 2. Neomycin (epitheltoxisch, vorwiegend gegen Trophozoiten)/Polymyxin B/Gramicidin AT (z. B. Polyspectran AT) stdl. oder öfter; innerhalb eines Monats allmählich Reduktion auf 4-mal tgl.; weiter für 1 Jahr.
 - Außerdem Atropin 1% AT 3-mal tgl. über 1 Monat.
 - **Zusätzlich** 0,02%iges Polyhexamethylenbiguanid (Sterilisierungssubstanz in Kontaktlinsenlösungen und als Pool-Reinigungs-Produkt). Herstellung: Baquacil verdünnt 1: 1000 in Lösung künstlicher Tränen (gegen Trophozoiten und Zysten). Alle drei Tropfen über 1–3 Tage stdl., 4–7 Tage lang 2-stdl. tagsüber, 4-stdl. nachts, 7–21 Tage lang 4-stdl., möglichst 1-mal tgl. über 6–12 Monate (wegen Toxizität evtl. ohne Neomycin).

- Zusätzlich künstliche Tränen nach Bedarf.
- *Alternativ:* Propamidin und Chlorhexidin; oder Ersatz von Propamidin durch Hexamidin; evtl. Miltefosin (Zytostatikum).
- Beratung bzgl. der Kontaktlinsenhygiene.
- *Chirurgisch:* Falls erforderlich Keratoplastik à chaud (S. 466); bei visusherabsetzender Vernarbung Keratoplastik nach ca. 1-jähriger Therapie.

Keratitis durch Pilze

- **Leitbild:** Grauweißes Hornhautstromainfiltrat mit Satellitenläsionen.
- **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 207.
 - *Anamnese:* Meist geringe Beschwerden.
 - *Spaltlampe/Inspektion:* Evtl. eitriges Sekret (besonders Candida); sich langsam ausbreitendes grauweißes Stromainfiltrat; flacher, unregelmäßiger zentraler weißlicher Krater; das Epithel über dem Infiltrat kann auch intakt sein; multiple Satellitenläsionen (Mikroabszesse) an den Rändern; evtl. grülicher Halo (Ringinfiltrat) in der mittleren Peripherie; ausgeprägte konjunktivale, ziliare Injektion (S. 157); häufig Hypopyon (Definition S. 320).
 - *Ästhesiometrie* (S. 29): Oft verminderte Hornhautsensibilität.
 - *Abkratzipräparat* (evtl. Biopsie, evtl. Vorderkammerpunktion) möglichst tief vom Ulkusrand; Giemsa-Färbung: Hyphen, Hefen; Kultur auf Sabouraud-Agar, Gehirn-Herz-Infusions-Medium (Rücksprache mit Labor).
- **Ursache:** Begünstigend sind z. B. okuläres Trauma durch pflanzliches Material (u. a. Holz), Immunschwäche, chronische Hornhauterkrankungen (u. a. Herpes simplex, bullöse Keratopathie); lang andauernde Antibiotikatherapie, Kortikosteroidtherapie. Mehr als 40 Pilze isoliert, darunter *Fusarium solani*, *Aspergillus*, *Candida*, *Cephalosporium*.
- **Verlauf/Komplikationen:** Meist indolente, aber langsam progressive Infektion; sonst wie bakterielles Ulkus, s. o.
- **Differenzialdiagnose:** Tab. 11.3 rotes Auge, S. 243 und Keratitis anderer Ursache.
- **Therapie:**
 - *Konservativ:*
 - Natamycin AS 1–2-stdl. in den ersten Tagen, Reduktion bei Ansprechen (in vitro gegen 70–90% der meisten bisher isolierten Pilze wirksam, einschließlich *Fusarium*, *Candida*, *Aspergillus*).
 - Atropin 1% AT 3-mal tgl.; Dauer nach Befund;
 - Weitere empfohlene Medikamente (in Deutschland nicht als AT im Handel, Aufbereitung als AT nach Fechner): Amphotericin B Squibb/Heyden 2,5 mg/ml; Nystatin 100 000 IE/ml; Flucytosin 10 mg/ml; Miconazol 10 mg/ml.
 - Evtl. Ketoconazol 200–400 mg tgl. p.o.
 - *Chirurgisch:* Evtl. Keratoplastik (mit 0,5 mm klarem Rand); ggf. Bindehautdeckung.

7.7 Nichtinfektiöse Keratitis/Keratopathie

Keratopathia neuropalytica

- **Definition:** Hornhauterkrankung durch aufgehobene Hornhautsensibilität.
- **Leitbild:** Aufgehobene Hornhautsensibilität; punktförmige Hornhauterosionen.
- **Diagnostik/Symptome:** s. auch Allgemeines, S. 207.
 - *Spaltlampe/Inspektion:* Vermehrte Mukusproduktion; oft verklebte Lider; rezidivierende, punktförmige Hornhauterosionen (S. 438), Epithelödem (S. 193), Epithelablösung.
 - *Ästhesiometrie* (S. 29): Herabgesetzte Hornhautsensibilität.

- ▶ **Genetik:** Familiäre Dysautonomie s. Syndrome.
- ▶ **Ursache:** Chirurgische (Chirurgie bei Trigeminusneuralgie, Akustikus-Neurinom) oder traumatische Durchtrennung oder Kompression (Tumor, Stammhirnblutung) des N. trigeminus; Varicella-zoster-Infektion (S. 125; in etwa 8%); Herpes-simplex-Infektion; Diabetes mellitus; Lepra; multiple Sklerose; toxische, chemische Reaktionen; einige Hornhautdystrophien.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Sekundäre Infektion möglich, dann wie bakterielle Keratitis (Ulkus, Vernarbung, Perforation; S. 208).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 11.3 rotes Auge S. 243 und Keratitis anderer Ursache.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Brille mit anatomisch geformtem Seitenschutz; evtl. Oxytetracyclin p.o. (reduziert aus unbekannten Gründen die exzessive Mukusproduktion): Dosis: 2-mal tgl. 250 mg; Dauer: nach klinischem Bild; tagsüber wie trockenes Auge (S. 145); Bepanthen AS und Uhrglasverband zur Nacht; bei Infektion s. bakterielle Keratitis S. 209;
 - **Chirurgisch:** Bei Ulcus corneae temporäre partielle Tarsorrhaphie (S. 493); evtl. Injektion von Botulinumtoxin A in den M. levator palpebrae (Ptosis innerhalb von 3–4 Tagen für etwa 6 Wochen; NW z.B. Diplopie, Kontraindikation, Dosierung, Applikation, vgl. Spezialliteratur).

Keratopathia e lagophthalmo (S. 113)

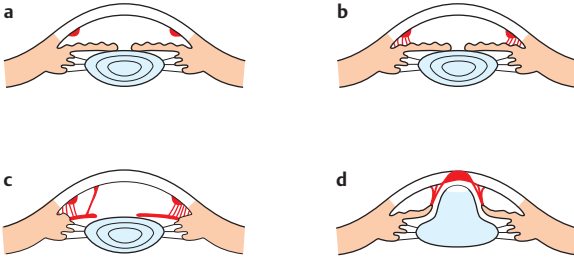
Keratopathia photoelectrica (S. 438)

8 Hornhaut-Iris-Kammerwinkel

8.1 Kombinierte

Hornhaut-Iris-Kammerwinkel-Veränderungen

Angeborene Hornhaut-Iris-Kammerwinkel-Ausdifferenzierungsstörungen (Dysgenesien)



- Abb. 8.1 • a *Embryotoxon posterius*: bei 15–30 % aller Menschen feiner weißlicher Ring der peripheren Hornhaut, temporal am ausgeprägtesten (prominente Begrenzung der Descemet)
- b *Axenfeld-Anomalie*: Embryotoxon posterius, kombiniert mit mesodermalen Strängen vom Irisstroma zum Schwalbe-Grenzring; evtl. Skelettanomalien; 50 % juveniles Glaukom (dann Axenfeld-Syndrom)
- c *Rieger-Anomalie*: (Dysgenesis mesodermalis corneae et iridis): meist beiderseits Axenfeld-Anomalie und Irisstroma-Hypoplasie; iridokorneale Verbindungen; Pupillenektomie (-verlagerung); evtl. Hornhaut-Stromatrübungen; > 50 % juveniles Glaukom (Manifestationsalter: 1. bis 3. LJZ, selten kongenital); 75 % autosomal-dominant; (evtl. kein Embryotoxon posterius). Rieger-Syndrom: zusätzlich Zahn-, Skelettanomalien (einschl. maxilläre Hypoplasie; s. auch Syndrome)
- d *Peters-Anomalie* (mesodermale und ektodermale Dysgenesis corneae et iridis): 80 % bds.; zentrale Hornhauttrübung, Fehlen von Endothel, Descemet, Bowman, Stromaverdünnung; vordere Synechien von Iris und Linse (nach vorn gewölbt, oft vorderer Polstar); etwa 50 % Glaukom; Mikrophthalmus (S. 243); Missbildungen von ZNS, Herz, Kreislauf, Gesichtsknochen; Genort: Chromosom 11p, PAX 6 Gen

Irido-k(c)orneo-endotheliale Syndrome (ICE-Syndrome)

- ▶ **Definition:** Krankheitsgruppe mit geringer bis ausgeprägter Irisatrophie, Endotheldystrophie mit Hornhautödem bei normalem bis gering erhöhtem Augeninnendruck.
- ▶ **Leitbild:** Irisatrophie, Hornhautödem bei normalem oder wenig erhöhtem Augeninnendruck.
- ▶ **Gemeinsamkeiten:** Spontane posteriore Endothelproliferation; vorwiegend unilateral; junge Erwachsene, häufiger Frauen.
 - **Iris-Nävus-Syndrom (Cogan-Reese):** Irisknoten stehen im Vordergrund (Aggregate melanozytärer Zellen im vorderen Irisstroma, umgeben und partiell bedeckt von ektopischen Endothelzellen und abnormer Basalmembran); keine Irislöcher, sonst Veränderungen wie bei essenzieller Atrophie und Chandler-Syndrom; Heterochromia iridis (betroffene Iris dunkler; Differenzialdiagnose malignes Melanom).

- **Chandler-Syndrom:** Variante der essenziellen Irisatrophie: früh im Verlauf Hornhautödem bei normalem oder wenig erhöhtem Augeninnendruck; Irisveränderungen erst später, nicht so ausgeprägt; Endothel beschrieben wie fein gehämmertes Silber.
- **Essenzielle Irisatrophie:** langsam progressive Irisatrophie mit Lochbildung, Ectropium uveae (S. 217), Verziehung der Pupille (Abb. 8.2), Korektropie (Verlagerung der Pupille); zunächst sekundäres Offenwinkelglaukom bei noch weitem, unverlegtem Kammerwinkel, später sekundäres Winkelblockglaukom durch periphere vordere Synechien zwischen Iris und Hornhaut (bei Verschluss der Hälfte der Zirkumferenz); Hornhautödem erst spät im Verlauf, durch Endotheldekompensation auch bei nicht so hohem Augeninnendruck.

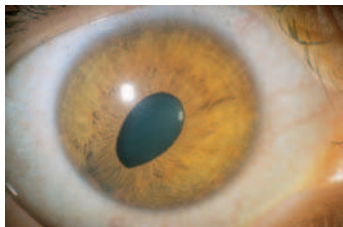


Abb. 8.2 · ICE-Syndrom: beginnende essenzielle Irisatrophie mit Pupillenverziehung nach temporal unten und vorderer Irisanlagerung bei 7 Uhr

► Therapie:

- **Konservativ:** Betablocker (S. 379) AT, Acetazolamid AT (S. 380); evtl. Pilocarpin (S. 379) oder Epinephrin AT (S. 379);
– lokale hypertone Salzlösung, z.B. Adsorbonac 5% AT; Dosis: 5-mal tgl;
- **Chirurgisch:** Trabekulektomie S. 476 (ALTP nicht erfolgreich); Keratoplastik S. 465 (wenn Augeninnendruck reguliert, Hornhautödem jedoch konservativ nicht beherrschbar).

Aniridie

- **Definition:** Teilweises oder vollständiges Fehlen der Iris.
- **Leitbild:** bds. Fehlen der Iris bis auf schmalen gonioskopisch sichtbaren Saum.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Photophobie.
 - **Visus** 0,2 – 0,4.
 - **Spaltlampe:** Pupillengröße entspricht der Hornhautfläche; bei fokaler Beleuchtung Rand der Linse sichtbar, manchmal Zonulafasern und Ziliarkörperfortsätze (Abb. 8.3).
 - **Gonioskopie:** Beiderseits schmaler Irisrest; Kammerwinkel evtl. nicht ausdifferenziert; Ausbildung peripherer anteriorer Synechien.
 - **Funduskopie:** Fehlender Fundusreflex bei Makulahypoplasie (S. 299); Hypoplasie des N. opticus (S. 361); weiße Flecken an der Ora serrata.
 - **Tonometrie:** Evtl. Augeninnendruckerhöhung (wenn normal: 1/2-jährliche Kontrollen).
- **Beachte:** Pädiatrische Konsultation: Ausschluss Wilms-Tumor (malignes Neoplasma der Niere; in 20% bei sporadischen Fällen, besonders bei Deletion des kurzen Arms von Chromosom 11; hier alle 3 Monate Nierenultraschall indiziert, sonst alle 6 Monate; Ausschluss Urogenitaltraktanomalien).

8.1 Kombinierte Hornhaut-Iris-Kammerwinkel-Veränderungen

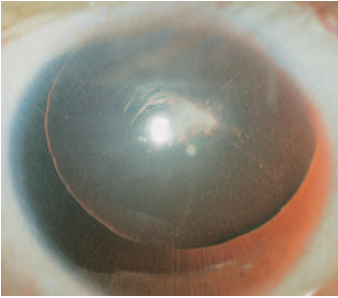


Abb. 8.3 • Aniridie: Fehlen der Iris bis auf einen nur gonioskopisch sichtbaren Saum. Als Nebefund Verlagerung der Linse nach oben und subkapsulärer Katarakt

- ▶ **Genetik:** $\frac{2}{3}$ autosomal-dominant, Rest sporadisch (PAX-6-Gen-Mutation auf Chromosom 11p).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Zirkulärer degenerativer kornealer Pannus (Hornhaut wirkt hierdurch kleiner), progressive Hornhauttrübung; epibulbäre Dermoid; manchmal Katarakt, Linsensubluxation (nach oben, Abb. 8.3); oft Nystagmus, Strabismus.
- ▶ **Assoziation:** Wilms-Tumor (s. o.); andere Defekte des Urogenitaltraktes; evtl. Retardierung; ggf. Skelettanomalien (Polydaktylie, Klumpfuß, Zwergwuchs, kraniofaziale Dysostose); s. Syndrome: WAGR-Syndrom, Gillespie-S., Christ-Siemens-Touraine-S., Cross-S., Crouzon-S., Goltz-Gorlin-S., Homocystinurie I, Marinescu(o)-Sjögren-S., Meckel-Gruber-S.
- ▶ **Manifestationsalter:** Kongenital.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Glaukom in etwa 50%, gewöhnlich erst nach einigen Jahren (späte Kindheit).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Bei Tensionserhöhung: Parasympathomimetika AT (S. 379); Prostaglandinagonisten AT: Dosis: 1-mal z.N. (bei Aphakie evtl. reversible Makulaödem); Acetazolamid AT oder p.o.: Dosis bei Kindern (Erw.-Dosis und NW s.S. 380): 15 mg/kg KG tgl.; optimale Korrektur von Refraktionsfehlern (Skiaskopie bei Kleinkindern).
 - **Chirurgisch:**
 - Goniotomie (S. 479); evtl. Trabekulektomie (S. 476), evtl. zyklodestruktive Eingriffe (S. 480).
 - Indikation: Wenn Druck konservativ nicht beherrschbar; sehr selten prophylaktisch bei beginnender Synechienbildung.

9 Iris/Ziliarkörper

9.1 Angeborene und erworbene Veränderungen der Iris

- ▶ **Aniridie** S. 215.
- ▶ **Reste der Pupillarmembran:** Gewebestränge im Pupillarbereich mit Verbindung zur Iriskrause (Rückbildungsstörung der Tunica vasculosa lentis); evtl. Kontakt zur Linse mit und ohne Katarakt; evtl. nur bräunlich pigmentierte Melanozyten auf der Linsenvorderfläche (evtl. autosomal-dominant, evtl. assoziierte Hornhaut- und Linsenveränderungen).
- ▶ **Iriskolobome** (s. Abb. 9.1): Irisanteil fehlt; kongenital und typisch, wenn nasal und unten (im Bereich des Verschlusses der Augenbecherspalte); Uvea und N. opticus können beteiligt sein; atypisch bei anderer Lokalisation.

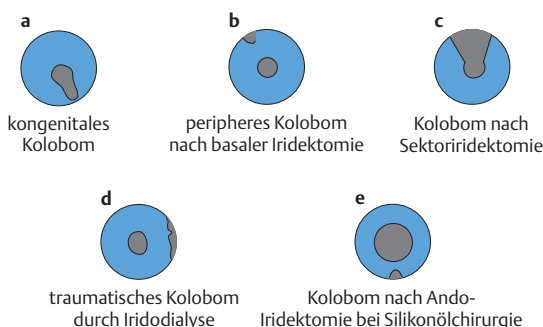


Abb. 9.1 • a–e Iriskolobome

- ▶ **Polykorie:** Mehrere Pupillen; echte Polykorie mit Sphinkterreaktion bei Lichteinfall oder Pseudopolykorie (autosomal-dominant) bei Lochbildung in der Iris.
- ▶ **Korektopie:** Verlagerung der Pupille; meist beiderseits; am häufigsten nach oben außen; rund, oval oder irregulär; Visus herabgesetzt; Myopie und Ectopia lentis (S. 247) oft assoziiert; evtl. weitere Augenanomalien (Tendenz zur dominanten Vererbung).
 - **Beachte:** Normalerweise liegt die Pupillenmitte eine Spur nasal und unterhalb der Hornhautmitte.
- ▶ **Ectropium uveae:** Das bräunliche Pigmentepithel der Iris setzt sich umschrieben oder zirkulär über den Pupillarsaum auf die Irisvorderfläche fort, evtl. mit anderen Anomalien assoziiert, z. B. Rieger-Syndrom (S. 214). Erworben z.B.: Rubeosis iridis (Stadium 3, S. 221, S. 240), Irisnävus (S. 223), Irismelanom (S. 225), Leiomyom.
- ▶ **Senile Iridoschisis:** In höherem Lebensalter beiderseits Spaltung des Irisstromas in ein vorderes und hinteres Blatt; in etwa 50% sekundärer chronischer Winkelblock; auch als Folge von Trauma, Iritis, Miotikatherapie, Winkelblockglaukom (hier Ursache und Wirkung nicht klar).

- ▶ **Iris bombata:** Infolge von Seclusio pupillae (zirkuläre hintere Synechien zwischen Iris und Linse) Aufstau des Kammerwassers in der Augenhinterkammer und Vorwölbung der Irisbasis; z. B. bei Uveitis anterior.
- ▶ **Brushfield-Flecken:** Zu 85–90% bei Down-Syndrom, 20–25% Normalbevölkerung; goldene oder weiße Punkte im äußeren Irisdrittel (wie an einer Perlenkette konzentrisch zur Iriswurzel aufgereiht); histologisch vermehrte Dichte des vorderen Irisstromas mit Pigmentakkumulation.
- ▶ **Lisch-Knoten:** Kleine, perlweiße oder leicht pigmentierte Irisknoten melanozytären Ursprungs bei Neurofibromatose (vgl. S. 133, Abb. 3.20).
- ▶ **Koepe-Knötchen:** Graue, knötchenförmige Ablagerungen am Pupillenrand; histologisch Akkumulationen von Epitheloidzellen und Lymphozyten; z. B. bei Sarkoidose, Tuberkulose, sympathischer Ophthalmie, juveniler rheumatoider Arthritis.
- ▶ **Busacca-Knötchen:** Graue, knötchenförmige Ablagerungen auf der Irisoberfläche; histologisch Akkumulationen von Epitheloidzellen und Lymphozyten; z. B. bei Sarkoidose.
- ▶ **Prostaglandin-/Prostamidderivat-Heterochromie:** Dunklerwerden der Iris unter Bimatoprost-, Latanoprost-, Travoprost-Augentropfen in therapeutischer Dosierung bei einem Teil der Patienten (vorwiegend betroffen sind gemischtfarbige grünbraune, gelbbraune und blau/graubraune Augen; Beginn der Zunahme der Irispigmentierung nach mehreren Therapiemonaten; durch Latanoprost wird die Melanogenese der Melanozyten stimuliert, nicht die Melanozytenproliferation); nach Absetzen stationär, bisher nicht reversibel.

9.2 Verschiedene Iris/Ziliarkörperveränderungen

Iritis (S. 320)

Heterochromie der Iris

- ▶ **Definition:** Farbunterschiede der normalerweise gleichfarbigen Irides.
- ▶ **Binokulare Heterochromie:**
 - **Einfache Heterochromie:** Keine Augenerkrankung assoziiert; manchmal autosomal-dominant.
 - Heterochromie in Verbindung mit Augenerkrankungen/Syndromen s. Tab. 9.1.
- ▶ **Heterochromiezyklitis Fuchs:** Krankheitsbild mit Irisheterochromie, Zyklitis und Katarakt.
 - Betroffene Iris meist heller, atrophisch (Rarefizierung und Transparenz des Gewebes; Blick auf ein siebähnlich durchlöcherntes Pigmentepithel; radiale Markierungen am Pupillarsaum weniger prominent; mottenfraßartiger Pupillenrand); kongenitale oder frühe Manifestation.
 - Meist unilaterale schleichende chronische Zyklitis (S. 319) *ohne hintere Synechien*; geringer Tyndall, wenig Zellen in der Vorderkammer; kleine weiße, nicht konfluierende, *diffus verteilte* Hornhautrückflächen-Präzipitate; weißliche Verdichtungen im vorderen Glaskörper; evtl. Chorioiditis (Definition S. 319).
 - Äußerlich reizfreies Auge, keine Schmerzen; häufig Katarakt, etwa 20% Glaukom (gonioskopisch senkrecht zum Skleralsporn auf das Trabekelwerk ziehende Brückengefäße); Pupille weiter, reagiert schlechter auf Licht, bei medikamentöser Mydriasis schlechte Dilatation.
- ▶ **Unikulare Heterochromie (Iris bicolor):** Die Iris eines Auges ist unterteilt in zwei Areale mit verschiedenen Farben, uni- oder bilateral, z. B. beim Megacolon congenitum (Hirschsprung).

Tabelle 9.1 · Heterochromie in Verbindung mit Augenerkrankungen/Syndromen/Medikamenten – Auswahl

- Iritis (S. 320)
- Heterochromiezyklitis Fuchs (s.o.)
- Horner-Syndrom (S. 231)
- Pigmentglaukom (S. 235)
- Posner-Schlossman-Syndrom (S. 239)
- Siderose (S. 441)
- Hämosiderose (S. 441)
- Chalcoses (S. 292)
- juveniles Xanthogranulom
- Medulloepitheliom (S. 359)
- leukämische Infiltrate
- Karzinometastase
- Iris-Nävus-Syndrom (S. 214)
- okuläre Melanozytose (S. 184)
- Nävus v. Ota (S. 138)
- diffuser Irisnävus (S. 223)
- Irmelanom (S. 225)
- chorioidales Ringmelanom
- Adenom oder Adenokarzinom des retinalen Pigmentepithels (RPE)
- Retinoblastom (S. 294)
- Sturge-Weber-Syndrom (S. 352)
- Waardenburg-Syndrom (s. Syndrome)
- Hemiatrophia faciei progressiva (s. Syndrome)
- Prostaglandin-/Prostaminderivat-Heterochromie (S. 218)

Albinismus

- ▶ **Definition:** Sammelbezeichnung für Störungen in der Melanin-Synthese.
- ▶ **Leitbild:** Photophobie, Irisdurchleuchtbarkeit, verminderte Funduspigmentierung
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. Tab. 9.2; bei okulärem Albinismus Typ 2 (Forsius-Eriksson-Syndrom, ocular albinism Forsius-Eriksson type) zusätzlich Astigmatismus bis 7,5 dpt., progrediente Myopie bis –20 dpt.; Farbsinnstörung (X-chromosomal vererbt; bei Männern Vollbild, bei Frauen abgeschwächte Form).



Abb. 9.2 · Irisdurchleuchtbarkeit im regredienten Licht bei Albinismus

Tabelle 9.2 · Diagnostik und Symptome des Albinismus

Bezeichnung	Haut/Haare	Spaltlampe (regredientes Licht (S. 30))	Funduskopie	Visus	Pendelnys- tagmus	Strabismus	Tyrosinase- test	Genetik
kompletter okulo- kutaner Albinismus (OCA)	weißblondes Haar und Wimpern, blas- se Haut	vollständig durchleuchtbare blaue Iris	pigmentarmer, blas- ser Fundus (chorio- idale Gefäße deut- lich sichtbar, Maku- lahypoplasie S. 299)	$\leq 0,1$	immer	ja	Enzym, Tyro- sinase fehlt, Unfähigkeit, Melanin zu synthetisieren	autosomal- rezessiv ¹
inkompletter okulo- kutaner Albinismus (OCA)	Variation von sehr blass bis normal	blaue oder brau- ne Iris variabler Durchleuchtbar- keit	Funduspigmentie- rung variabel, Fovea nicht ausdifferen- ziert	meist he- rabge- setzt	variabel	variabel	variable Men- gen Melanin werden syn- thetisiert, Tyrosinase positiv	autosomal- dominant ¹
okulärer Albinismus (OA)	klinisch unauffällig (histologisch auffäl- lig)	durchleuchtbare Iris (kann auch bräunlich sein)	pigmentarmer Fun- dus, Chorioidealgefä- ße besonders gut außerhalb des zent- ralen Fundus sicht- bar, Makulahypo- plasie	herabge- setzt	meistens	ja	variable Men- gen Melanin werden syn- thetisiert, Ty- rosinase posi- tiv	meist X-chro- mosomal-re- zessiv ² ; auch autosomal- rezessiv ³
Konditorinnen		evtl. durchleucht- bare Iris	Pigmentverände- rungen am Fundus					

¹ OCA 1 TYR-Gen, Genort: 11q 14–q 21, kodiert Tyrosinase; OCA 2 P-Gen, Genort: 15q 11.2–q 12; OCA 3 TYR P 1-Gen, Genort: 9 p 23; kodiert ein Tyrosinase-abhängiges Protein; OCA 4: MATP-Gen² OA 1 Genort: Xp 22.3.2–22.2; OA 2 Genort: X p 11.4–p 11.23³ OAR/OA 3 Genort: 6q 13–q 15

► **Assoziation:** z.B.:

- **Hermansky-Pudlak-Syndrom:** autosomal-rezessiv (Gene HPS 1–7; z.B. HPS 1 Genort: 10q 23.1–q 23.3; HPS 4 Genort: 22q 11.2–q 12.2; HPS 5 Genort 11p 14); Albinismus mit hämorrhagischer Diathese (Blutungsneigung, leicht blaue Flecke);
- **Chediak-Higashi-Syndrom:** autosomal-rezessiv (CHS 1 [LYST]-Gen, Genort: 1q 42.1–q42.2); Albinismus mit Infektanfälligkeit bei kleinen Kindern (durch Immundefekt), neurologische Störungen, Malignom (lymphoretikulär); pränatale Diagnostik bei beiden Syndromen möglich.
- Griscelli-Syndrom, Waardenburg-Syndrom (S. 554).
- **Beachte:** Im Chiasma kreuzt auch ein Teil der *temporalen* Fasern (mit Muster-Onset-VEP nachweisbar).

► **Therapie:** konservativ: symptomatisch; Photophobie: Brille mit UV-Blockade und Absorption (z.B. Uvex 75%); Strabismus ab S. 400; vergrößernde Sehhilfen S. 49**Rubeosis iridis**

- **Definition:** Gefäßneubildung auf der Irisvorderfläche, meist von der Iriswurzel oder dem Pupillarsaum ausgehend (Abb. 9.3).
- **Komplikation:** Neovaskularisationsglaukom, s.S. 240.

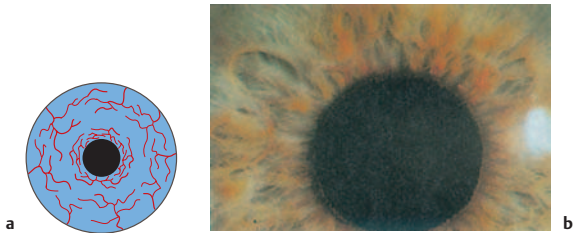


Abb. 9.3 · Rubeosis iridis. a Gefäßneubildung von der Iriswurzel ausgehend und am Pupillarsaum; b feine neu gebildete Gefäße auf der Irisvorderfläche im Pupillenrandbereich

Tabelle 9.3 · Ursachen einer Rubeosis iridis

Allgemein: Retinale Ischämie

Speziell – Auswahl:

Häufigste Ursachen:

- Diabetische Retinopathie etwa $\frac{1}{3}$
- Zentralvenenverschluss etwa 28 %
- Karotisstenose (s. Retinopathie bei chronisch okulärer Hypoxie S. 275)

Weitere Ursachen:

- Uveitis (S. 319)
- Retinoblastom (S. 294)
- Trauma (ab S. 426)
- Zentralarterienverschluss (S. 273)
- Venenastverschluss (S. 271)

Fortsetzung Tab. 9.3 ► **221**

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 9.3 · Fortsetzung

- Arterienastverschluss
- Takayasu-Arteriitis (s. Syndrome)
- Riesenzellarteriitis (S. 373, 374)
- Carotis-Sinus-Cavernosus-Fistel (S. 396)
- Leber-Miliareurysmen (S. 275)
- Retinopathia praematurorum (S. 279)
- Sturge-Weber-Erkrankung (S. 352)
- Netzhautablösung (S. 261)
- persistierender hyperplastischer Glaskörper (S. 256)
- Coats-Krankheit (S. 275)
- Eales-Krankheit (S. 271)
- Pseudoexfoliationssyndrom (S. 237)
- Essenzielle Irisatrophie (S. 215)
- chirurgische Eingriffe, z. B. Vitrektomie
- Bestrahlungstherapie
- Norrie-Syndrom (s. Syndrome)
- Sichelzellanämie (S. 575)
- Neurofibromatose (S. 133)
- Lupus erythematodes
- Marfan-Syndrom (s. Syndrome)
- Tumoren, z. B. malignes Melanom, Medulloepitheliom

9.3 Iristumoren

Iris-/Ziliarkörperzysten

- ▶ **Definition:** Ein- oder mehrkammeriger sackartiger Tumor mit flüssigem Inhalt, der von einer Kapsel umgeben ist.
- ▶ **Leitbild:** Vorwölbung der Iris.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Spaltlampe:**
 - Grauer oder dunkler Fleck im Irisstroma; Vorwölbung der Iris oft bei 3 oder 9 Uhr, Stroma darüber verdünnt; Zysten der zentralen Iris, der Iriswurzel oder des Ziliarkörpers werden manchmal bei Pupillenerweiterung sichtbar (Abb. 9.4) und drücken die Iris in die Vorderkammer; evtl. flottiert die Zyste frei in Vorder-, Hinterkammer oder Glaskörper; multiple pigmentierte Zysten am Pupillarsaum (Abb. 9.5) meist durch Miotika (evtl. kongenital und bilateral, dann als Irisflocculi bezeichnet).
 - Regredientes Licht (S. 30)/transsklerale Durchleuchtung (S. 36): Durchleuchtbar, keine Verschattung.
 - **Histologie:** Zystenwand aus Plattenepithel oder Neuroepithel; klarer bis muzinöser Inhalt, selten Keratin (Perlzyste bei verhornendem Plattenepithel).
- ▶ **Ursache:**
 - Primäre (idiopathische) Zyste: Nicht bekannt.
 - Sekundäre Zyste: Nach Trauma oder Chirurgie (Epithel-Implantations-Zysten); Miotika: Di-isopropyl-fluorophosphat (DFP), selten Pilocarpin (Cholinergikum), Ecothiopadiodid (Cholinesterasehemmer); Parasiten; Entzündungen.

Abb. 9.4 • Zyste des Irispigmentepithels, die in Mydriasis sichtbar wird

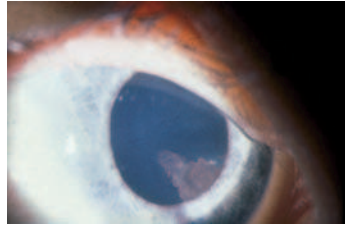
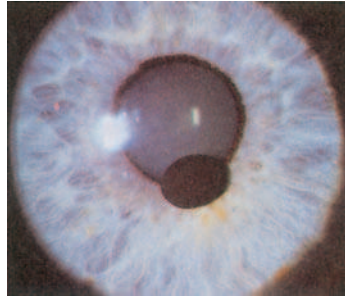


Abb. 9.5 • Irispigmentzyste am Pupillar-
saum



- ▶ **Manifestationsalter:** Primäre (idiopathische) Zyste am häufigsten vor dem 10. bis zum 20. LJ, aber auch später möglich.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - Evtl. konstanter Befund über Jahre, plötzliches Wachstum möglich; nach Spontanruptur akute Augeninnendrucksteigerung möglich.
 - **Beachte:** Inkomplette Exzision einer epithelialen Zyste kann ausgedehnte Epithelialisierung des Vorderabschnitts zur Folge haben.
 - Miotika kausal: Nach Absetzen Regression.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** S. 225 (Differenzialdiagnose des malignen Melanoms).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Ersatz der oben genannten Miotika durch andere Augeninnendruck senkende Medikamente;
 - **Chirurgisch:**
 - En-bloc-Exzision.
 - Indikation: Bei Vergrößerung, wenn Seachse beeinträchtigt ist.

Irisnävi

- ▶ **Definition:** Ansammlungen melanozytärer Zellen im Irisstroma mit variabler Pigmentierung.
- ▶ **Leitbild:** Wenig prominente Irisstromaveränderung variabler Pigmentierung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Spaltlampe:**
 - Meist im Irisstroma der unteren Irishälfte gelegene Veränderung (Lokalisation im Irispigmentepithel extrem selten); nicht > 1 mm über das Niveau der Irisvorderfläche erhaben; Flächenausdehnung variabel; diffuse Nävi: manchmal Sektor oder gesamte Iris einnehmend; lokalisierte Nävi: rund oder irregulär, evtl. Satellitenläsionen.

- Die Pigmentierung kann sehr variieren, dunkel (Melanozytom) bis gelatinös, transparent; bei Nävi in der Nähe des Pupillenrandes Pupillenverziehung, Ectropium uveae (S. 217) möglich; oft Sektorkatarakt im Quadranten der Läsion.
- **Gonioskopie:** Nävus kann auch im Trabekelwerk liegen, mit Ausdehnung bis zur Schwalbe-Linie; manchmal einzelne Nävuszellen im Kammerwinkel (diese können plump, tief pigmentiert sein bei Nekrose eines Melanozytoms der Iris).
- **Tonometrie:** Zum Ausschluss eines Sekundärglaukoms.
- **Histologie:** Melanozytäre Zellen unterschiedlicher Größe und Form (dicht gepackte, schlanke oder leicht plumpe Zellen); Melaningranula variabler Anzahl.
- ▶ **Manifestationsalter:** Während der Pubertät, bei jungen Erwachsenen (häufiger bei gering pigmentierten Menschen).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Evtl. sekundäres Glaukom; gelegentlich maligne Entartung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Diffuses Iris-Nävus-Syndrom (Cogan-Reese, S. 214), Irissommersprossen (pigmentierte Läsionen aus normalen Melanozyten auf der Irisvorderfläche, verändern nicht die Irisstruktur); siehe auch Differenzialdiagnose malignes Melanom, S. 225.
- **Beachte:** Irläsläsionen $< 3 \times 3 \times 1$ mm sind gewöhnlich gutartig.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Regelmäßige Kontrollen mit Photodokumentation, zum Ausschluss einer Größenzunahme.
 - **Chirurgisch:** Exzision mittels Iridektomie. Indikation: Bei Sekundärglaukom und Verdacht auf maligne Entartung.

Juveniles Xanthogranulom

- ▶ **Definition:** Stark vaskularisierter, gelblich-rötlicher histiozytärer Iristumor.
- ▶ **Leitbild:** Vaskularisierte, prominente Irisveränderung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Spaltlampe:** Meist unilateral, umschrieben oder diffus; ausgeprägt vaskularisierter gelblich-rötlicher Tumor; spontanes Hyphäma (Vorderkammerblutung); kongenitale oder erworbene Heterochromie (S. 218); Pupille evtl. oval oder exzentrisch; Uveitis anterior (S. 320).
 - **Tonometrie** (S. 35): Evtl. Sekundärglaukom.
 - **Evtl. Hautbiopsie** einer typischen orange oder gelbbraunen Papel im Kopf- oder Nackenbereich (müssen nicht vorhanden sein, evtl. nur eine).
 - **Histologie:** Histiozyten, Entzündungszellen, Touton-Riesenzellen, dünnwandige Blutgefäße.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Gelbliche Hornhautknoten; gelblich bis rosafarbener subkonjunktivaler Tumor; Tumoren in Ziliarkörper, N. opticus, Chorioidea, Augenlidern, Orbita (Exophthalmus), Augenmuskeln (Strabismus).
- ▶ **Assoziat:** Gutartige Hauterkrankung; betroffen evtl. Lunge, Perikard, Eingeweide, Testes, Knochen; evtl. Neurofibromatose (S. 133), Niemann-Pick-Krankheit (S. 314).
- ▶ **Manifestationsalter:** 85% jünger als 1 Jahr (bei Erwachsenen okuläre Manifestation selten).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Tendenz zur spontanen Remission; hämorrhagisches Glaukom; Verlust des Auges möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 9.4 Hyphäma bei Kindern; kongenitales Glaukom (S. 240), Uveitis (S. 319), leukämische Infiltrate, Retinoblastom (S. 294).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Prednison p.o.: Dosis: 2 mg/kg KG, Dauer: 4–6 Wochen; Kortison AT: Dauer: wenige Wochen, Dosierung/NW S. 323; Therapie eines Sekundärglaukoms S. 378;

- **Chirurgisch:** Evtl. Bestrahlung; Exzision (mit hoher Blutungsgefahr verbunden). Indikation: bei fehlendem Ansprechen auf Kortison.

Malignes Melanom der Iris

- ▶ **Definition:** Maligner, von Melanozyten der Iris ausgehender, neuroektodermaler Tumor.
- ▶ **Leitbild:** Prominente Irisveränderung variabler Pigmentierung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Inspektion:** Häufiger bei Weißen mit heller Haut, selten bei Schwarzen.
 - **Spaltlampe:** Entweder a) umschriebene, irreguläre Läsion; > 3 mm Durchmesser, > 1 mm erhaben; häufiger im unteren Irisstroma mit Versorgungsgefäßen; evtl. Satellitenläsionen; dunkel bis kaum pigmentiert (amelanotisches Melanom durchscheinend, Gefäße deutlich sichtbar) oder b) diffuser Typ mit allmählichem progressiven Dunklerwerden der Iris (Heterochromie), schmerzlosem Glaukom, irregulärer Verdickung der Iris, Verlust der Iriskrypten; (evtl. Iris-Fluoreszenzangiographie zur Darstellung des Gefäßbettes der Läsion). Weitere mögliche Befunde: Ectropium uveae (S. 217), pigmentierte Zellen im Kammerwasser, spontane Vorderkammerblutung (Hyphäma), Sektorkatarakt im Quadranten des Tumors.
 - **Gonioskopie:** Noduläre Ansammlung von Pigmentzellen im Kammerwinkel; evtl. Invasion des Trabekelwerks.
 - **Tonometrie** (S. 35): Ausschluss eines Sekundärglaukoms.
 - **Transillumination** (S. 36): Bestimmung der Ausdehnung.
 - **Dokumentiertes Tumorwachstum** (Fotos).
 - **Allgemeine Tumordiagnostik** vgl. S. 354 (z. B. Röntgen, Facharztkonsilien).
 - **Histologie:** Meist Spindel-A-/Spindel-B-Zellen, selten Epitheloidzellen (s. a. S. 355).
- ▶ **Manifestationsalter:** Selten in den ersten beiden LJZen, Gipfel 40.–47. LJ.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist kein Wachstum, keine Metastasierung; Ausdehnung in den Ziliarkörper möglich; evtl. Sekundärglaukom; Mortalitätsrate 1–4%.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** (Auswahl): Iriszyste (S. 222); Irisnävus (S. 223); Iris-Nävus-Syndrom (S. 214); essenzielle Irisatrophie (S. 215); Irisfremdkörper (periphere vordere Synechien); Metastasen; Melanozytom; Heterochromie (S. 218); Iridoschisis (S. 217); Nävus v. Ota (S. 138), okuläre Melanozytose (S. 184); Siderosis (S. 441); Häm siderose (S. 441); Pigmentglaukom (S. 235); juveniles Xanthogranulom (S. 224); Rhabdomyosarkom (S. 183); Tuberkulose; Koeppe- und Busacca-Knötchen u. a. bei Sarkoidose (vgl. S. 218); *Leiomyom* (14% der Iristumoren; klinisch wie amelanotisches malignes Melanom, meist im Pupillarbereich; manchmal histologisch als maligne eingestuft, in der Nachbeobachtungszeit bisher keine Todesfälle); *leukämische Infiltrate* (Manifestation mit Hyphäma, Hyposphagma, Heterochromie, Sekundärglaukom); siehe auch Tab. 9.5.

Tabelle 9.4 · Hyphäma bei Kindern – Ursachen

Trauma

Tumoren (Retinoblastom, S. 294, Medulloepitheliom [Diktyoma; S. 359], Langerhans-Zell-Histiozytose [s. Syndrome], Leukämie, Neuroblastom)

Rubeosis iridis (infolge von z. B. Retinopathia praematurorum [S. 279], PHPV [S. 256])

arteriovenöse Malformationen der Iris

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Bei fehlender Wachstumstendenz evtl. nur Beobachtung mit Fotodokumentation (alle 3 Monate).
- **Chirurgisch:**
 - Sektoriridektomie; bei Ziliarkörperbeteiligung Blockexzision nach vorheriger Kryoretinopexie; evtl. Enukleation (S. 500).
 - Indikation: Bei Wachstumstendenz, nicht therapierbarem Sekundärglaukom; Enukleation bei blindem Auge und wenn anders nicht therapierbar.

Tabelle 9.5 · Iristumoren – Auswahl

-
- Nävus (S. 223)
 - Malignes Melanom der Iris (S. 225)
 - Juveniles Xanthogranulom (S. 224)
 - Leiomyom
 - Leiomyosarkom
 - Langerhans-Zell-Histiozytosen (Letterer-Siwe und eosinophiles Granulom; s. Syndrome)
 - Rhabdomyosarkom (S. 183)
 - Lisch-Knoten (S. 133; Abb. 3.20)
 - Neurofibrom (S. 133)
 - Xanthom
 - Iripigmentepitheltumoren (sehr selten)
 - Metastasen (einschließlich malignes Melanom)
 - leukämische Infiltrate
 - Lymphom (einschl. Retikulumzellsarkom S. 358)
 - inflammatorischer Pseudotumor
 - Medulloepitheliom (S. 359)
 - Ziliarkörpertumoren (S. 357) mit Irisbeteiligung
 - (Hämangiom – histologisch umstritten –)
 - Irisvarix, 1 Fall
-

10 Pupillen- und Akkommodationsstörungen

10.1 Akkommodationsstörungen

Verminderung der Akkommodation

- ▶ **Definition:** Akkommodation: Verstärkung der Brechkraft des Auges, um alle zwischen Fern- und Nahpunkt gelegenen Sehobjekte auf der Netzhaut scharf abbilden zu können.
- ▶ **Leitbild:** Verschwommensehen in der Nähe.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Manchmal Mikropsie (Gegenstände erscheinen kleiner) bei pathologisch verminderter Akkommodationsfähigkeit.
 - **Bestimmung der Akkommodationsbreite** (S. 48): Eine pathologisch verminderte Akkommodationsbreite kann uni- oder bilateral auftreten, eine physiologische tritt beiderseits auf.
- ▶ **Ursachen:**
 1. Physiologisch: Die Fähigkeit zu akkommodieren, nimmt mit zunehmendem Alter ab (s. a. Tab. 1.7, S. 48), entsprechend der progressiven Einschränkung der Brechkraftänderung der Linse.
 2. Ursachen einer pathologisch verminderten Akkommodationsbreite:
 - Diagnostische Zykloplegie (Akkommodationslähmung) mit z. B. Cyclopentolat, Atropin, Homatropin (s. a. S. 37).
 - Parasympathikolytika verschiedenster Herkunft: z. B. Atropin p.o./i.v.; Tropanalkaloide (Atropin, Scopolamin) in Pflanzen; z. B. Tollkirsche, Stechapfel, Bilsenkraut, Engelstrompetenarten, Alraune.
 - Weitere Medikamente z. B. Imipramin, Desipramin, Phenothiazin, Trihexiphenidyl.
 - Exogene Gifte: z. B. Blei, Mutterkorn (Secale-Alkaloid), Schlangengift, Bienenstich am Limbus, Arsen parenteral, Alkohol, Kohlenmonoxid.
 - Augenerkrankungen mit Ziliarmuskelbeteiligung, z. B. Zyklitis.
 - Kongenitale Defekte des Ziliarmuskels.
 - Infektionen: Enzephalitis (die Akkommodationseinschränkung kann Frühsymptom sein, einziges Symptom oder seltener spät im Krankheitsverlauf auftreten, auch nach klinischer Abheilung der Enzephalitis); zerebrale Beteiligung bei z. B. Borreliose, Diphtherie, Polymyelitis, Scharlach, Mumps, Masern, Influenza, Malaria, Amöbenruhr, Zoster, Syphilis, Tuberkulose, Lepra; lokale Infektion der Zähne oder Sinus.
 - Bakterienexotoxine: Diphtherie; *Botulismus* (Toxin von *Clostridium botulinum* in kontaminierten Speisen stört die cholinerge Überleitung: wacher Patient mit weiten, reaktionslosen Pupillen, Akkommodationslähmung, Verschwommensehen, Diplopie; trockener Mund, Schluckschwierigkeiten, Atemnot; bei 30% gastrointestinale Probleme; evtl. Benommenheit); Tetanus.
 - Verschiedene Ursachen: Pupillotonie (S. 231); Contusio cerebri, Schleudertrauma; sympathische Ophthalmie (S. 332); akute idiopathische Polyneuritis (ophthalmoplegische Form); rostral-dorsale Mittelhirnläsionen (paretische Akkommodation beim Blickwechsel Ferne-Nähe; Akkommodationsspasmen beim Versuch, nach oben zu blicken, resultierend Verschwommensehen durch akkommodative Myopisierung); Diabetes mellitus (Akkommodationsinsuffizienz).
 - Erkrankungen, welche die parasympathische Versorgung der Pupille unterbrechen (innere Okulomotoriuslähmung), stören auch die Akkommodation (vgl. Okulomotoriusparese, Tab. der Ursachen, S. 411).

■ **Beachte:** Akkommodationsdefekte können unabhängig von Pupillenstörungen auftreten.

- **Differenzialdiagnose:** Transiente Myopie (in der Ferne Verschwommensehen, Lesen ohne Brille problemlos) durch 1. Hyperglykämie bei Diabetes mellitus; 2. Medikamente: z. B. Acetazolamid, Sulfonamide, Tetracycline, Promethazin, Isosorbiddinitrat.

Erhöhte Akkommodationsbreite

- Monolateral beim Horner-Syndrom (S. 231).

Akkommodationsspasmen

- **Definition:** Ständige Akkommodation mit Pseudomyopie; Definition der Akkommodation siehe oben.
- **Leitbild:** Verschwommensehen.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Manchmal Makropsie (Gegenstände erscheinen größer); evtl. Schmerzen im Augen- und Stirnbereich.
 - Diskrepanz der Refraktionsbestimmung (S. 42) mit und ohne Zykloplegie (S. 37) > 1 dpt.
- **Ursachen:**
 - Lange Naharbeit; Examensvorbereitung; nicht korrigierte Refraktionsfehler (z. B. beginnende Presbyopie); muskuläre Imbalanz (Konvergenzinsuffizienz oder -exzess, latente Hyperphorie, S. 404), Hysterie (durch Miosis bei Abduktionsversuch zu erkennen).
 - Direkte Parasympathomimetika (Cholinergika, z. B. Pilocarpin, Carbachol, Aceclidin) und indirekte (Cholinesterasehemmer, z. B. Eserin, Insektizide, z. B. E 605); Überdosierung von z. B. Morphinen, Digitalispräparaten.
 - Orbitaentzündungen, Skleritis (S. 190), intraokulare Entzündungen mit Ziliarkörperirritation.
 - Zyklische Okulomotoriuslähmung (S. 412).
 - Enzephalitis, Meningitis, Tabes dorsalis, Kopftrauma.
 - Gelbsucht, Influenza, Diphtherie.
- **Therapie:** Konservativ, kausal; optimale Brillenkorrektur s. S. 42.

10.2 Pupillenstörungen

Pupillenstörungen: Allgemeines

- **Leitbild:**
 - *Efferente* Störung: Anisokorie (ungleiche Pupillenweite).
 - *Afferente* Störung: Keine Anisokorie, bei direkter Beleuchtung des erkrankten Auges keine oder verminderte Lichtreaktion beider Pupillen.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - Prüfung der Lichtreaktion S. 26; Ausschluss einer Anisokorie S. 26; Untersuchungsgang bei Anisokorie S. 28; Swinging-flashlight-Test S. 27.
 - **Spaltlampe:** s. Tab. 10.2.
- **Ursachen:** siehe Tab. 10.1–10.4 und spezielle Krankheitsbilder ab S. 230. Ursachen für *efferente* Störungen s. auch S. 412 Erkrankungen des N. oculomotorius.

Tabelle 10.1 · Ursachen für afferente Pupillenstörungen

1. Ausmaß der afferenten Pupillenstörung korreliert stärker mit der Größe des Gesichtsfeldausfalles als mit dem Visusverlust:

- Netzhauterkrankungen
- Makulaerkrankungen (oft weniger ausgeprägt)
- Arterielle Gefäßverschlüsse
- Zentralvenenverschluss (deutlich bei ischämischem)

2. Geringe afferente Pupillenstörung, nicht mit Sehschärfe korreliert:

- Amblyopie durch Strabismus oder refraktiv

3. Oft deutlicher Afferenzdefekt, bei auch nur geringem Visus und Gesichtsfeldverlust:

- Erkrankungen des Nervus opticus z. B. Retrobulbärneuritis S. 370

4. Läsionen des Tractus opticus

Tabelle 10.2 · Pupillenveränderungen durch Iris-/Vorderabschnittserkrankungen – Beispiele

Erkrankung	Betroffene Seite
Irissphinktersklerose	Dilatationsdefizit
Iritis (S. 320)	enger
Pseudoexfoliationssyndrom (S. 237)	Dilatationsdefizit
Winkelblockglaukom (S. 242)	weiter
malignes Melanom (S. 225)	verzogen
nach intraokularem Eingriff (durch Sphinkterparese)	weiter
Posner-Schlossman-Syndrom (S. 239)	weiter

Tabelle 10.3 · Pupillenveränderungen bei Systemerkrankungen

Erkrankung	Veränderung
Myotonie (S. 119)	Miosis, träge Licht-/ Nahreaktion
juvener Diabetes	schlechte Licht-, gute Nahreaktion; Dilatationsdefizit
Marfan-Syndrom	Dilatationsdefizit

Tabelle 10.4 · Verschiedene Ursachen für Pupillenstörungen

Episodische Dysfunktion der Pupille: unilaterale Mydriasis für Minuten bis Wochen: junge, gesunde Frauen; Missempfindungen im Kopfbereich, oft Kopfschmerzen; Akkommodation defekt

Idiopathische alternierende Anisokorie

Periodische unilaterale Mydriasis bei Migräne

Hippus: ständige Veränderung der Pupillenweite während der Wachzeit bei Normalpersonen oder bei verschiedenen neurologischen Erkrankungen

Fortsetzung Tab. 10.4 ► **229**

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 10.4 · Fortsetzung

Angstpupillen: weite Pupillen; Miosis auf Licht und bei Nahreflex schlecht; Patienten meist jung, gesund; normale Reaktion nach Beruhigung

Hochgradige beidseitige Sehstörung bei kleinen Kindern: beiderseits weite Pupillen; keine oder geringe Lichtreaktion; Miosis bei Nahreflex

Intraokulärer Eisenfremdkörper: weite Pupille; keine Lichtreaktion; keine Miosis bei Nahreflex; Symptome auch vor Heterochromie und Visusverlust (s.a.S. 441)

Tadpole-shaped pupil: „kaulquappenförmig“ veränderte Pupille durch intermittierende Dilatatorspasmen, oft bei Horner-Syndrom s. u.

Peninsula-pupil: weit, oval, unterer Sphinkteranteil paretisch

Kongenitale Miosis: beiderseits eng durch Dilatatorhypoplasie; Reaktion auf Licht und medikamentöse Weitstellung schlecht

Aberrierende Regeneration des N. oculomotorius: abnorme Pupillenreaktionen bei Augenbewegungen

Tonohaptische Pupille: lange Latenzperiode sowohl vor der Konstriktion auf Licht als auch vor der Redilatation, in jedem Fall von kurzer, aber prompter Bewegung gefolgt; z. B. bei Parkinson-Krankheit (S. 543), Katatonie, schizoidem Status, introvertierten Personen der schizophrenen Gruppe, postenzephalitischen Erkrankungen, Diabetes insipidus und mellitus, Fröhlich-Syndrom (S. 527), Simmonds-Sheehan-Syndrom (S. 549)

Argyll-Robertson-Pupille (reflektorische Pupillenstarre)

- ▶ **Definition:** Lichtnahdissoziation, Miosis bei Syphilis.
- ▶ **Leitbild:** Meist beiderseits unregelmäßig verengte Pupillen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Schlechte Lichtreaktion bei erhaltener Sehschärfe, Miosis beim Nahreflex (Licht-Nah-Dissoziation); kaum Dilatation in Dunkelheit oder auf Mydriatika; Konstriktion nach Miotika.
 - Syphilisserologie (s.S. 339) positiv.
 - Zur Diagnostik siehe auch Untersuchungen der Pupille S. 26.
- ▶ **Ursachen:** Syphilis.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Pupillenstörungen S. 229.

Mittelhirnpupillen (Parinaud-Symptomatik)

- ▶ **Leitbild:** Beiderseits mittelweite Pupillen; s. Tab. 3.2, S. 112.

Essenzielle („zentrale“) Anisokorie

- ▶ **Definition:** Das Ausmaß der Anisokorie ist gleich, sowohl bei hoher Umfeldleuchtdichte als auch im abgedunkelten Raum; es liegt keine Erkrankung zugrunde.
- ▶ **Leitbild:** Anisokorie unabhängig von der Beleuchtung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Licht- und Nahreflex, Reaktion auf Mydriatika, Miotika, Kokain (vgl. S. 28) sind normal.
 - Evtl. Vergleich mit alten Fotos.
 - Zur Diagnostik s. auch Untersuchung der Pupille S. 26.

- **Beachte:** Fast alle Menschen haben tageszeitlich unterschiedlich ungleiche Pupillen, die Differenz beträgt etwa 0,2 – 0,4 mm.

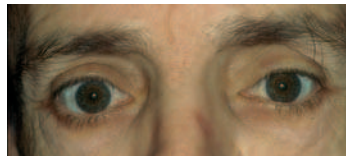
Tonische Pupille (Adie-Syndrom, Pupillotonie)

- ▶ **Definition:** Träge oder fehlende Licht- und langsam tonisch ablaufende Konvergenzreaktion.
- ▶ **Leitbild:** Anisokorie, tonische Konvergenzreaktion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Verschwommensehen (durch defekte, langsame Akkommodation).
 - **Inspektion:** Ungleiche Pupillenweite, da zu Beginn fast immer einseitig; bei Helligkeit betroffene Pupille weiter, bei Dunkelheit evtl. enger als diejenige der anderen Seite.
 - **Spaltlampe:** Wurmartige Kontraktionen, Sektorlähmung des Irissphinkters;
 - **Lichtreaktion** (S. 26): Schlechte Reaktion.
 - **Konvergenzreaktion** (S. 14): Langsame (tonische) Pupillenkontraktion und Redilatation (letztere evtl. über Min. bis Std.);
 - **Akkommodationsbreite** (Bestimmung S. 48): Unilateral herabgesetzt.
 - Denervierungsüberempfindlichkeit (postganglionäres, peripheres Neuron fällt aus), deshalb Konstriktion nach Pilocarpin 0,1 % AT (Aufbereitung durch Apotheke, nur 0,25 % im Handel; die Augentropfen werden zum Vergleich beiderseits appliziert; s. a. S. 28).
- ▶ **Ursache:** Meist unbekannt; Orbitatrauma, -chirurgie.
- ▶ **Assoziation:** In 50 % Störungen der Sehnenreflexe im Beinbereich (Adie-Syndrom); s. Syndrome: familiäre Dysautonomie, Ross-Syndrom, Shy-Drager-Syndrom, Sjögren-Syndrom, Fisher-Syndrom; weitere z. B.: paraneoplastische Erkrankungen; Syphilis (bilateral), Arteriitis temporalis (S. 373), Botulismus (S. 227), Varicella zoster (S. 125).
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter; Prädisposition Frauen 3. bis 5. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Mit der Zeit Anisokorie weniger ausgeprägt, tonische Pupille wird enger; in etwa 20 % später zweites Auge betroffen.
- ▶ **Therapie:** Konservativ; evtl. Pilocarpin AT niedrig konzentriert (z. B. Pilo-Stulln 025 % UD).

Horner-Syndrom (okulosympathische Parese)

- ▶ **Definition:** Trias aus Miosis, Ptosis und Unterlidhebung.
- ▶ **Leitbild:** Anisokorie (Miosis des betroffenen Auges), Ptosis.

Abb. 10.1 • Horner-Syndrom links: Lidspalte auf der betroffenen Seite enger, scheinbarer Enophthalmus; die Anisokorie (linke Pupille enger) ist wegen der braunen Irisfarbe schwer zu erkennen



- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Untersuchung der Pupille S. 26.
 - **Inspektion/Spaltlampe:**
 - Anisokorie mit meist nicht mehr als 1 mm Differenz (ausgeprägter im abgedunkelten Raum, da Dilatationsdefizit).
 - Ptosis (vgl. S. 116); Höherstand des Unterlides (hierdurch wird ein Enophthalmus vorgetäuscht); Lidfalte verstrichen; Irisheterochromie (Andersfarbigkeit der Iris) beim kongenitalen oder lange bestehenden Horner-Syndrom.

- **Lichtreaktion** (S. 26): Normal (damit auch Nahreflex), aber langsame Redilatation.
 - **Meist transiente Störungen:** Evtl. einseitig erhöhte Akkommodationsbreite (Nahpunkt auf der betroffenen Seite 1–2 cm näher), Hypotonie, dilatierte konjunktivale, retinale, uveale Gefäße.
 - **Kokain 4% (Kinder 2,5%) AT beiderseits zur Unterscheidung Horner-Syndrom ja/nein:**
 - Gesichertes Horner-Syndrom, wenn noch nach 1 Std. Anisokorie > 1 mm.
 - Horner-Syndrom kann ausgeschlossen werden bei Anisokorie $< 0,3$ mm nach 1 Std.
 - **Hydroxyamphetamin 1% AT beiderseits** (in den USA wieder zu beziehen) oder alternativ Pholedrin AT beiderseits zur Unterscheidung prä- oder postganglionäres Horner-Syndrom (mit mindestens 48 Std. Latenzzeit nach Kokain AT):
 - Pupille wird weit bei präganglionärem Horner-Syndrom.
 - Pupille wird nicht weit bei postganglionärem Horner-Syndrom (zur Definition prä-/postganglionär vgl. Tab. 10.5).
 - Es werden öfter Differenzen der Pupillenreaktionen beobachtet als ein völliges Fehlen der Dilatation.
 - **Zusatzdiagnostik:** Neurologische, internistische, pädiatrische Untersuchung, bildgebende Verfahren zur Ursachenbestimmung.
- **Ursache:** Störung im Sympathikusverlauf siehe Tab. 10.6. In etwa einem Drittel der Fälle ist keine Ursache zu finden.

Tabelle 10.5 · Sympathikus-Verlauf**Zentral:**

1. Neuron: posterolaterale Hypothalamusregion – Abstieg ungekreuzt durch das Tegmentum des Mittelhirns – Pons – Medulla oblongata
Synapse: Rückenmark C8–Th2.

Präganglionär:

2. Neuron: Rr. communicantes – paravertebrale Sympathikuskette (Nähe Pleura der Lungenspitze) – um die subklavialen Gefäße – inferiore und mittlere Zervikalganglien
Synapse: superiores Zervikalganglion (Schädelbasis).

Postganglionär:

3. Neuron: Aufstieg mit der A. carotis – Sinus cavernosus (zunächst Verlauf mit N. abducens) – N. nasociliaris (Trigeminus I) – Nn. ciliares longi – Irisdilatorator.

Tabelle 10.6 · Ursachen für das Auftreten eines Horner-Syndroms – Auswahl**Bei Kindern:**

- kongenital
- Neuroblastom¹
- Tumormetastasen, Leukämie, Lymphom, Aneurysma

Bei Erwachsenen:*Präganglionäre Läsionen*

Allgemein: Trauma, Tumoren, vaskuläre Ursache, Thorax- und Halschirurgie

Tabelle 10.6 · Fortsetzung**Bei Erwachsenen:**

Auswahl:

- ischämische Stammhirnläsion
- Wallenberg-Symptomatik (S. 555)
- Villaret-Symptomatik (S. 554)
- Syringomyelie
- Verschluss der A. carotis interna mit zerebralem und hypothalamischem Infarkt
- multiple Sklerose im zervikalen Rückenmarksbereich (selten)
- Kropf
- Pancoast-Tumor (meist bronchogenes Karzinom)
- Mammatumor
- Lymphom
- Sarkom
- Tumormetastasen – Bestrahlungsfolge
- axilläre Venenthrombose
- Geburtstrauma
- Sympathektomie
- spinale Blutung
- Lungentuberkulose
- Karzinom im Halsbereich
- septische Subklaviathrombose
- spinales Meningeom
- Herzschrittmacherinsertion

Postganglionäre Läsionen:

Allgemein: Tumoren, Trauma, vaskuläre Ursache

Auswahl:

- Cluster-Kopfschmerzen (S. 522)
- Raeder-Symptomatik (S. 546)
- Epipharynx-tumoren
- sphenoidales Meningeom
- Abszess
- vergrößerte Lymphknoten
- akute A.-carotis-Thrombose
- Läsionen im Sinus cavernosus, z.B. Aneurysma. Metastasen
- Zustand nach Endarteriektomie
- Kompression des Ganglion cervicale superius durch geschlängelte atherosklerotische A. carotis interna
- A.-carotis-Dissektion
- posttraumatische Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396)

¹ Sympath(ik)oblastom: maligne, vom Sympathikus ausgehende Geschwulst; Grenzstrang, Nebennierenmark; schnelles Wachstum besonders beim Neugeborenen.

- ▶ **Assoziation:** Bei Grenzstrangläsionen im Halsbereich Hyperämie und Temperaturerhöhung der ipsilateralen Gesichtshälfte, Anhidrose des Gesichts; bei Läsion im Ganglion stellatum Anhidrose des Armes, keine Störung der Schweißsekretion bei postganglionärer Läsion.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Abhängig von der Ursache; evtl. Katarakt; reversibles Horner-Syndrom bei Borreliose beschrieben.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Kausale Therapie; falls nicht möglich und Ptosis stört, Versorgung mit Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält);
 - *Chirurgisch:* Evtl. Ptosisoperation (S. 494), wenn funktionell und/oder kosmetisch störend.

Medikamentenbedingte/toxische Pupillenstörungen

- ▶ **Leitbild:** Keine Reaktion der Pupille auf Licht und Nahreflex als isoliertes Symptom.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Inspektion:* Uni- oder bilateral lichtstarre Pupille.
 - *Lichtreaktion* (S. 26)/*Nahreflex* (S. 14): Keine Reaktion der betroffenen Pupille(n).
 - *Pilocarpin 1% bei Mydriasis:* Die Pupille wird nicht eng.
- ▶ **Ursache:**
 - *Miosis:* Beiderseits durch Morphinum, Opiate; uni- oder bilateral durch Cholinesterasehemmer AT, Cholinergika AT (z. B. Pilocarpin).
 - *Mydriasis:* Uni- oder bilateral durch Kontakt mit Pflanzen, z. B. Tollkirsche, Bilsenkraut, Engelstropfenarten, Alraune (s. a. S. 227); versehentliche Gabe von Mydriatika/Zykloplegika; Scopoderm (retroaurikuläres Pflaster gegen Reisekrankheit).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** vgl. Untersuchungsgang bei Anisokorie S. 28.

11 Kammerwinkel

11.1 Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich

Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich: Übersicht

- ▶ **Definition:** Kennzeichen der unter dem Begriff „Glaukome“ zusammengefassten Krankheitsbilder ist in den meisten Fällen eine *Störung des Kammerwasserabflusses* bei normaler Kammerwasserproduktionsrate (2,5 µl/Min.).
 - Die daraus resultierenden *Augeninnendruckwerte* können zu strukturellen Schäden führen (Nervenfaserschicht, Papille).
 - Nach der Konfiguration des Kammerwinkels werden *Offenwinkelglaukome* (Winkel zwischen Irisvorderfläche und Hornhaut mit Schlemm-Kanal ca. 25 – 45° (vgl. Abb. 11.1 a, 1.40, S. 34) und *Winkelblockglaukome*, häufig auf Basis einer Engwinkelsituation (Winkel ca. < 15°, vgl. Abb. 11.1 b u. c, 1.40, S. 34) unterschieden.
 - Differenziert werden *primäre Glaukome* (primäres Offenwinkelglaukom, S. 375, primäres Winkelblockglaukom, primäres kongenitales Glaukom) und *sekundäre Glaukome* (*Sekundärglaukome*), die infolge anderer Augen- oder Allgemeinleiden auftreten (Tab. 1.40, 11.1); primäre Glaukome bestehen typischerweise bilateral, sekundäre Glaukome uni- oder bilateral.

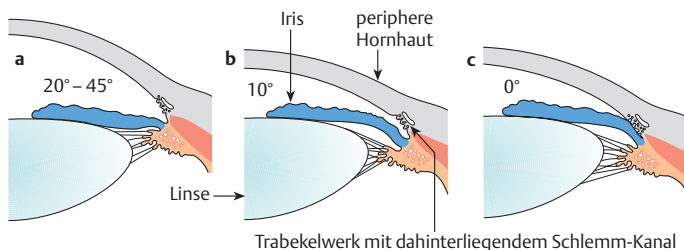


Abb. 11.1 • Kammerwinkel unterschiedlicher Weite. a Offener Kammerwinkel von 20 – 45°; (35 – 45°; sehr weit; 20 – 35°; mittelweit bis weit); b enger Kammerwinkel mit Verschlussgefahr; c verschlossener Kammerwinkel mit verlegtem Trabekelwerk

Pigmentdispersionssyndrom (Pigmentglaukom)

- ▶ **Leitbild:** Pigmentablagerungen im Augenvorderabschnitt.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Spaltlampe:* Vorderkammer tief, evtl. Pigmentgranula; Kornearückfläche mit Krukenberg-Spindel (vertikale spindelförmige Pigmentablagerung; Tab. 11.1/ S. 199); Pigmentverlust des Iripigmentepithels führt zu spaltartigen, radialen Transilluminationsdefekten (s. Abb. 7.1, S. 32); staubartiges Pigment auf der Irisvorderfläche, evtl. Heterochromie (S. 218); Pigment auf der hinteren Linsenperipherie und den Zonulafasern.

Tabelle 11.1 · Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich (primäres Offenwinkelglaukom S. 375)**Sekundäre Offenwinkelglaukome:***Abflussstörung prätrabekulär*

- Epithelialisierung des Kammerwinkels (S. 239)
- Endothelialisierung des Kammerwinkels (Frühstadium bei ICE-Syndrom; S. 214)
- Neovaskularisationsglaukom Stadium 2 (S. 240)

Abflussstörung trabekulär

- Glaukom bei Pigmentdispersionssyndrom (S. 235)
- Glaukom bei Pseudoexfoliationssyndrom (S. 237)
- steroidinduziertes Glaukom (Steroidresponder; S. 326)
- inflammatorisches Glaukom (S. 238)
- phakolytisches Glaukom (S. 238)
- Posner-Schlossman-Syndrom (glaukomatozyklitische Krise S. 239)
- Heterochromiezyklitis Fuchs (S. 218)
- Ghost-cell-Glaukom (nach Glaskörperblutungen durch degenerierte Erythrozyten)
- hämolytisches Glaukom (durch Blut in der Vorderkammer, Ursachen S. 429)
- Neurofibromatose (S. 133)
- Siderosis (S. 441)
- Glaukom nach Contusio bulbi mit Kammerwinkelrezession (S. 431)

Abflussstörung posttrabekulär

- Episklerales Glaukom (Sturge-Weber-Syndrom, S. 352; arteriovenöse Fisteln)

Glaukome mit eingengtem Kammerwinkel:**1. Primäres Winkelblockglaukom** (Glaukomanfall; S. 242)**2. Sekundäre Engwinkelglaukome:***antere Form: Abflussstörung in der Kammerwinkelregion*

- Neovaskularisationsglaukom Stadium 3 (S. 240)
- Glaukom bei Irido-k(c)orneo-endothelialen Syndromen (ICE-Syndrome S. 214)

posteriore Form mit Pupillarblockmechanismus

- Glaukom durch Linsendislokation, z. B. traumatisch; Mikrosphärophakie bei Marchesani-Syndrom (S. 535); Cataracta intumescens; Iridoschisis (S. 217)

posteriore Form mit Vorverlagerung des Iris-Linsen-Diaphragmas

- Glaukom bei Aderhautblutung; Ziliarkörperödem; Zysten (S. 222); Tumoren (z. B. S. 357);
- Glaukom bei Kontraktion retrolentalen Gewebes (persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper, S. 256; Retinopathia praematurorum S. 279)

Primäres kongenitales Glaukom (Buphthalmus, S. 240)**Transiente Augeninnendrucksteigerungen:**

- nach intrakapsulärer Kataraktextraktion mit α -Chymotrypsin, Blockade des Kammerwasserabflusses durch Zonulafragmente im Trabekelwerk (Kirsch-Effekt);
- nach Argonlaser-Trabekuloplastik (ALTP) und anderen Laser-Behandlungen

- **Gonioskopie** (S. 34): Kammerwinkel weit, mit Pigmentablagerung im Trabekelwerk; evtl. zirkulär breites dunkles Pigmentband; Iriswurzel gegen die Linse zurückgedrängt („inverser Pupillarblock“).
- **Funduskopie**: Sehr selten Pigmentablagerung in der extremen Netzhautperipherie.
- **Tonometrie**: Augeninnendruckerhöhung muss nicht assoziiert sein.
- **Gesichtsfeld/Papillendiagnostik**: Wie Offenwinkelglaukom, S. 375.
- ▶ **Genetik**: Genetische Disposition (autosomal dominant, Chromosom 7q 35 – 36).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde**: Häufig Myopie.
- ▶ **Manifestationsalter**: Meist junge Männer.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Wie Offenwinkelglaukom, S. 378.
- ▶ **Differenzialdiagnose**: s. Tab. 1.37.
- ▶ **Therapie**:
 - **Konservativ**: In Abhängigkeit vom Augeninnendruck wie Offenwinkelglaukom S. 378;
 - **Chirurgisch**: YAG-Iridotomie zur Behebung des inversen Pupillarblocks; ggf. Trabekulektomie.

Pseudoexfoliationssyndrom

- ▶ **Leitbild**: Ablagerung von grauweißem, flockenartigem Material im Augenvorderabschnitt.
- ▶ **Diagnostik/Symptome**:
 - **Spaltlampe**: Etwa 45 % beiderseits weißliche, flockenartige Ablagerungen (filamentöse Basalmembran) auf der vorderen Linsenkapsel (Abb. 11.1; zentral scheibenförmig, aber durchscheinend, daran anschließend klare Zone; in der Linsenperipherie granulärer weißlicher Gürtel), den Zonulafasern, den Ziliarkörperprozessen; Transilluminationsdefekte der Iris und weißliche Ablagerungen am Pupillarsaum; evtl. Pigmentpartikel in der Vorderkammer.

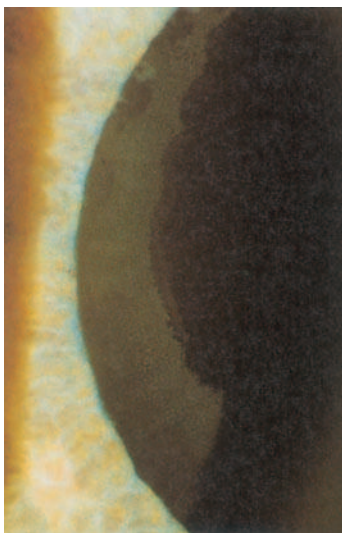


Abb. 11.2 • Pseudoexfoliatio lentis bei Pseudoexfoliationssyndrom (Spaltbild): weißliche zirkuläre Ablagerungen auf der Linsenvorderfläche und am Pupillarsaum

11.1 Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich

- **Gonioskopie** (S. 34): Kammerwinkel weit (in etwa 9% eng); Trabekelwerk vermehrt pigmentiert (bei einigen Augen Sampaolesi-Linie; wellenförmige Linie anterior der Schwalbe-Linie); schuppenartige, grauweiße Ablagerungen.
- **Tonometrie**: 20–60% der Patienten entwickeln ein Glaukom (Glaucoma capsulare); bei 20% auch des zweiten Auges.
- Gesichtsfeld/Papillendiagnostik wie Offenwinkelglaukom (S. 375).

■ **Beachte**: Die Pupillen lassen sich schlecht erweitern (Dilatationsdefizit).

- ▶ **Genetik**: Familiäre Häufung beschrieben.
- ▶ **Manifestationsalter**: Meist 6.–7. Lebensjahrzehnt; häufig bei Skandinaviern.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Bei Kataraktextraktion Gefahr der Zonulolyse, sonst wie Offenwinkelglaukom S. 378.
- ▶ **Differenzialdiagnose**: s. Tab. 11.2.
- ▶ **Therapie**: Wie Offenwinkelglaukom S. 378.

Inflammatorisches Glaukom

- ▶ **Leitbild**: Augeninnendruckerhöhung in Verbindung mit einer Entzündung des Augeninneren.
- ▶ **Diagnostik/Symptome**:
 - **Spaltlampe**: Entzündungszellen, evtl. fibrinöses Material in der Augenvorderkammer.
 - **Gonioskopie** (S. 34): Kammerwinkel meist weit.
 - **Tonometrie**: Augeninnendruck erhöht.
- ▶ **Ursache**: Iritis, Iridozyklitis (S. 320); Kammerwasserabfluss gestört.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Bei Ausbildung von vorderen Synechien teilweiser oder vollständiger Verschluss des Kammerwinkels und Übergang in ein sekundäres Winkelblockglaukom möglich; evtl. Iris bombata (S. 218); Gefahr des Steroidglaukoms (S. 326).
- ▶ **Differenzialdiagnose**: s. Tab. 11.1.
- ▶ **Therapie**: Antiinflammatorisch, antiglaukomatös s. S. 323/378.

Phakolytisches Glaukom

- ▶ **Leitbild**: Mature/hypermature Katarakt und Augeninnendruckerhöhung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome**:
 - **Anamnese**: Akute Schmerzen des betroffenen Auges (durch plötzliche Augeninnendruckerhöhung).
 - **Spaltlampe**: Meist unilateral Hornhautödem (S. 193); Tyndall (S. 320) positiv; Zellen in der Vorderkammer; mature/hypermature Katarakt.
 - **Gonioskopie**: Kammerwinkel weit.
 - **Tonometrie**: Akuter hoher Augeninnendruckanstieg.
- ▶ **Ursache**: Mature/hypermature Katarakt, traumatische Linsenverletzung: Diffusion von Linsenprotein und hierdurch induzierte Makrophagenreaktion führen zur Blockade des Trabekelwerks.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Nach antiglaukomatöser Kataraktextraktion Normalisierung der Drucklage in wenigen Tagen.
- ▶ **Differenzialdiagnose**: s. Tab. 11.1.
- ▶ **Therapie**:
 - **Konservativ**: Sofortige Augeninnendrucksenkung mit Acetazolamid i. v. (S. 245); Mannitol i. v. (S. 245); z. B. Timolol AT (S. 245).
 - **Chirurgisch**: Linsenextraktion s. ab S. 471.

Posner-Schlossman-Syndrom (glaukomatozyklitische Krise)

- ▶ **Leitbild:** Unilaterale intermittierende Augeninnendruckerhöhung mit Vorderkammerreizzustand.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Im Anfall Verschwommensehen, bunte Halos um Lichter, geringe Schmerzen möglich.
 - **Spaltlampe:** Hornhaut-Rückflächenbeschläge, Hornhautödem (S. 193); Zellen in der Vorderkammer; Tyndall (S. 320) positiv; sehr selten Synechien; Pupille des betroffenen Auges weiter; evtl. hypochrome Heterochromie (S. 218).
 - **Gonioskopie:** Kammerwinkel weit (auch während der Attacken).
 - **Tonometrie:** Augeninnendruck meist 40–60 mm Hg im Anfall (d. h. wenige Stunden bis 1 Monat); typischerweise zwischen den Attacken normal.
 - **Gesichtsfeld:** Die Anfälle erzeugen in der Regel keine permanenten Defekte.
- ▶ **Ursache:** Evtl. herpetische „Trabekulitis“ (nicht nachgewiesen).
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist 20–50 Jahre.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Gehäuft Assoziation mit chronischem Glaukom beschrieben, dann zunehmende Papillenexkavation, glaukomatöse Gesichtsfeldschädigung.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Nur während der Anfälle: Kortison AT (S. 323); Dosis je nach Reizzustand: stdl. bis 1–4-mal tgl.; Pilocarpin AT 0,5–2% (S. 379) oder Timolol AT (S. 379); ggf. Karboanhydrasehemmer AT/p.o. (wie S. 245); regelmäßige Kontrollen erforderlich.
 - **Chirurgisch:** Nur bei konservativ nicht beherrschbarer Drucklage ggf. Trabekulektomie (S. 476), Viscokanalostomie (S. 478).

Epithelisierung des Kammerwinkels

- ▶ **Definition:** Einwachsen von Epithelzellen in den Kammerwinkel.
- ▶ **Leitbild:** Durchscheinende Membran auf der Hornhautrückfläche, demarkiert von grauer Linie; nicht therapierbare Augeninnendruckerhöhung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Unvollständiger Wundverschluss, Hypotonie, persistierende Entzündung nach Vorderabschnitt-Chirurgie; Photophobie, Verschwommensehen.
 - **Spaltlampe:** Einwachsen von Epithelzellen in die Vorderkammerstrukturen; klinisch oft schlecht zu sehen; gelegentlich Zystenbildung; betroffener Irisanteil ist immobil, verzogen, mit verschwommenen Details; bei Retroillumination retrokorneale Membran sichtbar, wird von grauer, oft ausgezackter Linie demarkiert; Zellen in der Vorderkammer; Tyndall (S. 320) positiv.
 - **Gonioskopie:** Epithelisierung des Kammerwinkels nur zu erahnen.
 - **Tonometrie:** Nicht therapierbarer, hoher Augeninnendruck.
 - **Gesichtsfeld/Papillendiagnostik:** Wie Offenwinkelglaukom S. 375.
 - Evtl. diagnostische Irisbiopsie.
- ▶ **Ursache:** Konjunktivales oder korneales Epithel gelangt bei Kataraktextraktion, perforierender Augenverletzung, perforierendem Hornhautulkus in die Vorderkammer (selten maligne Epithelisierung durch Karzinometastasen).
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch; schwierig, siehe Spezialliteratur (z.B. 24 Std. präoperativ werden Eintrittsort, Ausmaß der Irisbeteiligung bestimmt und mittels Photokoagulation markiert; Operation: Kombination von Schließen offener Fisteln mit limbusständigen Skleralappen, bei Aphakie vordere Vitrektomie über Pars-plana-Zugang, Entfernen der epithelisierten Iris und ggf. Kryobehandlung des Vorderabschnitts, einschließlich der betroffenen Hornhaut; anschließend evtl. perforierende Keratoplastik erforderlich).

Endothelisierung des Kammerwinkels (S. 214)**Neovaskularisationsglaukom**

- ▶ **Definition:** Sekundärglaukom durch pathologische Neubildung von Gefäßen auf der Irisvorderfläche.
- ▶ **Leitbild:** Rubeosis iridis mit Augenninnendruckerhöhung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Schmerzen des betroffenen Auges im Stadium 3.
 - *Spaltlampe/Gonioskopie/Tonometrie:*
 - Stadium 1: Neovaskularisation auf der Irisvorderfläche von den Irisarterien ausgehend, am Pupillarrand beginnend (Rubeosis iridis, vgl. S. 221; Abb. 9.3); Fortschreiten in Richtung Kammerwinkel, dieser wird nicht erreicht; Augeninnendruck nicht erhöht.
 - Stadium 2: Neovaskularisation im Kammerwinkel (von Iris- und Ziliarkörperarterien ausgehend, kommunizieren mit den neuen Gefäßen auf der Irisvorderfläche); fibrovaskuläre Membran von der Irisvorderfläche in den Kammerwinkel reichend; Augeninnendruckerhöhung möglich (sekundäres Offenwinkelglaukom).
 - Stadium 2–3: Beginnender Kammerwinkelverschluss: „reißverschlußartig“ durch vordere Synechien; die Iris wird kornealwärts an die Schwalbe-Linie gezogen; Augeninnendruck erhöht (beginnendes sekundäres Winkelblockglaukom).
 - Stadium 3: Kammerwinkel komplett verschlossen; Ectropium uveae (S. 217); Entzündungszeichen, Hyphäma (S. 430); Augeninnendruck sehr hoch; Kongestion.
- ▶ **Ursache:** Netzhautischämie; vasoproliferativer Faktor? Grunderkrankungen S. 221, Tab. 11.1.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Im Stadium 1 Regression spontan oder nach Pankoagulation möglich, sonst Fortschreiten zum Stadium 3.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Stadium 2: Betablocker AT (wie S. 379) oder Prostaglandinderivate; NW: (s. a. S. 176), reversible Makulaödeme bei Aphakie; Dorzolamid AT; Atropin 1% AT: Dosis: 2-mal tgl.; Kortison AT (wie S. 323); Stadium 3: Atropin und Kortison AT als Dauertherapie, wenn keine Chirurgie möglich;
 - *Chirurgisch:*
 - Stadium 1 und 2: Panretinale Photokoagulation (wie S. 456), evtl. Laser-Iridoplastik (Argon-Laser).
 - Stadium 3: Zyklodestruktion (S. 480), Filtrationschirurgie mit Implantaten (S. 477); evtl. Trabekulektomie (S. 476) nach Pankoagulation und Laser-Iridoplastik (evtl. in Kombination mit Antimetaboliten: Fluorouracil s. c. oder Mitomycin C; s. Spezialliteratur).

Primäres kongenitales Glaukom/Buphthalmus

- ▶ **Definition:** Durch erhöhten Augeninnendruck in den ersten 3 Lebensjahren entstehende Bulbusvergrößerung.
- ▶ **Leitbild:** Hornhautvergrößerung, Photophobie, Augentränen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Eltern berichten über Augentränen, große Lichtempfindlichkeit.
 - *Inspektion:* Bei etwa 75% der Patienten beiderseits Hornhautdurchmesser 13–18 mm; beim Neugeborenen > 10 mm (Buphthalmus = Ochsenauge; Abb. 9.3). Normdurchschnittswerte der Hornhaut: bei Geburt 9,3 mm, mit 2 Jahren 11,7 mm.

- **Spaltlampe:** Hornhautödem; Risse in der Descemet-Membran (Haab-Linien S. 195); tiefe Vorderkammer.
- **Gonioskopie** (S. 34): mesenchymales Gewebe, im Kammerwinkel von der Iris zur Schwalbe-Linie ziehend (hierdurch Kammerwinkel weniger definiert und homogen).
- **Funduskopie:** Mit Dokumentation (ab S. 67); Gefahr der progressiven Papillenexkavation.
- **Tonometrie:** (vgl. S. 35) Augeninnendruck > 20 mm Hg (dies gilt auch bei Kindern als pathologisch; Norm 10 – 15 mm Hg).



Abb. 11.3 • Buphthalmus rechts ausgeprägter als links: ausgeprägte Hornhautvergrößerung, Hornhautödem

► **Beachte:**

- Der Augeninnendruck kann aber auch niedriger sein und Papillen- und Gesichtsfeldschäden verursachen, besonders bei großer axialer Bulbuslänge.
- Narkotika erniedrigen meistens den Augeninnendruck.
- **Gesichtsfeld bei älteren Kindern:** wie Offenwinkelglaukom, S. 377.
- **Biometrie** (S. 73): Axiale Bulbuslänge vergrößert; Normdurchschnittswerte: mittlere Achsenlänge bei Geburt etwa 17 mm; innerhalb 18 Monaten Zunahme auf etwa 21 mm; 24 Monate bis 5. LJ etwa 22 mm (Angaben nach Sampaulesi und Larsen).
- **Genetik:** Polygenetisch oder multifaktoriell; im Mittleren Osten autosomal-rezessiv.
- **Ursache:** Behinderung des Kammerwinkelabflusses, hierzu zwei Theorien: 1. Membran (nach Barkan) im Kammerwinkel; umstritten; 2. Iris und Ziliarkörper nicht ausreichend vom Trabekelwerk getrennt; der konsekutiv erhöhte Augeninnendruck kann in den ersten drei Lebensjahren eine Vergrößerung der Hornhaut und Sklera bedingen und zur Bulbusverlängerung führen.
- **Weitere okuläre Befunde:** Glaukomatöser Optikussschaden, Hornhauttrübung, -vernarbung; Katarakt; Anisometropie (S. 47), Strabismus, Amblyopie (S. 401), Linsendislokation.
- **Assoziation:** Hyperaminoazidurie in bis zu 44%.
- **Manifestationsalter:** Meist innerhalb des ersten Lebensjahres; bei 40% intrauterine Augeninnendruckerhöhung.
- **Verlauf/Komplikationen:** Druck oft zu kontrollieren, aber Visusprognose umso schlechter, je früher das Manifestationsalter liegt; weniger als 1/3 der Patienten erreicht Visus $> 0,4$.
- **Differenzialdiagnose:**
 - Kongenitale Megalokornea (S. 192); andere Glaukome im Kindesalter (Tab. 11.2); Hornhautdystrophie (S. 202); Sklerokornea (S. 192); Myopia magna (S. 313); Epiphora anderer Genese (s. Tab. 4.3, S. 148).
 - In den ersten 6 Lebenswochen und bei Frühgeborenen sehr hohe Augeninnendruckwerte möglich, evtl. mit transientem Hornhautödem.
- **Therapie:**
 - **Konservativ:** Operationsvorbereitung und Nachsorge: nach skioskopisch ermittelten Werten (S. 41) ggf. Brillenverordnung; Amblyopiebehandlung (S. 403). AT wenig hilfreich, evtl. bis zur Operation: Miotika (S. 379), z.B. Pilocarpin 2% (Gefahr des Pylorospasmus); Azetazolamid p.o. (umstritten); Dosis 15 mg/kg KG tgl.;

Tabelle 11.2 · Ursachen für ein Glaukom im Kindesalter – Auswahl

Definition kongenitales Glaukom: Augeninnendrucksteigerung infolge angeborener okulärer Veränderung.

Definition juveniles Glaukom: Glaukom mit Manifestationsalter zwischen 3. u. 35. LJ.

Hornhaut-Kammerwinkel-Iris-Dysgenesien (S. 214)

Lowe-Syndrom (S. 535)

Sturge-Weber-Syndrom (S. 352)

Neurofibromatose (S. 133)¹

Rubinstein-Taybi-Syndrom (S. 547)

(Pierre-)Robin-Sequenz (S. 536)

Nävus von Ota (S. 138)

Trisomie 13 (S. 553)

Marfan-Syndrom (S. 536)

Turner-Syndrom (S. 553)

Aniridie (S. 215)

Homocystinurie (S. 530)

Intraokuläre Tumoren (z. B. Retinoblastom, S. 294, Medulloepitheliom, S. 359)

Juveniles Xanthogranulom, S. 224)

Orbitales Lymphangiom

Retinopathia praematurorum (S. 279)

Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV, S. 256)

Ectopia lentis (S. 247)

Intraokuläre Entzündung (S. 319)

Kortisontherapie

Myopie mit Pigmentglaukom (S. 235)

Rötelnembryopathie

Kataraktextraktion

Stumpfes oder spitzes Trauma

¹ gewöhnlich hohe flache Irisinsertion, evtl. Infiltration des Kammerwinkels durch Tumorgewebe

- **Chirurgisch:** Trabekulotomie (S. 478) oder Goniotomie (S. 479). Ergebnisse am besten bei geringen Kammerwinkelveränderungen, relativ klarer Hornhaut, frühem Eingriff.

11.2 Engwinkelglaukome

Primäres Winkelblockglaukom (Glaukomanfall)

- ▶ **Definition:** Anfallsartige ausgeprägte Augeninnendrucksteigerung bei akutem Kammerwinkelverschluss.
- ▶ **Leitbild:** Akutes „rotes Auge“, starke Schmerzen, mittelweite Pupille, sehr hoher Augeninnendruck.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Akute Visusreduktion; Schmerzen, Übelkeit, Erbrechen, vor eigentlichem Anfall evtl. Halos um Lichter (durch Hornhautödem), Unwohlsein.
 - **Palpation:** Hartes Auge.

- **Spaltlampe:** Meist einseitig Hornhautödem (S. 193); sehr flache Vorderkammer (evtl. iridokornealer Kontakt); mittelweite, vertikal-ovale Pupille; Tyndall (S. 320) positiv; ziliare, konjunktivale Gefäßinjektion (S. 157).
- **Gonioskopie:** Kammerwinkel verschlossen; Gegenseite eng.
- **Tonometrie:** Meist einseitig sehr hohe Augeninnendruckwerte (häufig > 50 mmHg).
- **Gesichtsfeld/Papillendiagnostik:** Wenn Anfall nur über wenige Stunden besteht und nicht außerdem ein chronisches Engwinkelglaukom vorliegt, sind keine Veränderungen zu erwarten.
- **Lichtreaktion und Nahreflex** (S. 26/14): Keine Reaktion der betroffenen Pupille.
- **Befund im Intervall:** Auge reizfrei, Vorderkammer beiderseits flach, Kammerwinkel beiderseits eng (vgl. Abb. 1.40 b, S. 34 Abb. 1.36, S. 31).
- **Mydriastest** (Provokationstest):
 - Bei eingengtem Kammerwinkel und normalem Augeninnendruck zur Klärung der Operationsindikation.
 - Durchführung meist in der Klinik und einseitig; zunächst Augeninnendruckmessung; anschließend ein Tropfen Tropicamid; Druckmessung alle 5 Min., etwa 20–40 Min. lang bis maximale Mydriasis erreicht ist oder Augeninnendruck steigt; bei *beginnendem* Tensionsanstieg 500 mg Acetazolamid i.v.; Druckkontrollen bis Tension wieder normal.
 - Bei Anstieg des Augeninnendrucks ist eine periphere Iridektomie oder YAG-Iridotomie indiziert.

Tabelle 11.3 · Differenzialdiagnose „rotes Auge“

Primäres akutes Winkelblockglaukom (Glaukomanfall) (S. 242)

Iritis/Iridozyklitis (S. 319)

Konjunktivitis (S. 156)

Episkleritis (S. 189)

Skleritis (S. 190)

Keratitis/Ulcus corneae (S. 208)

Erosio corneae (S. 438)

Carotis-Sinus-Cavernosus-Fistel (S. 396)

Hypophthalmos (S. 155)

Konjunktivales Hämangiom

Neovaskularisationsglaukom (S. 240)

Intraokuläre Tumoren

Phlyktäne (S. 160)

► **Genetik:** Genetische Basis wahrscheinlich; gehäuft bei Eskimos.

► **Ursache:**

- **Enger Kammerwinkel;** er stellt die Grundvoraussetzung dar; sein Verschluss durch die periphere Iris lässt das Kammerwasser nicht mehr abfließen; die Folge ist ein akuter Augeninnendruckanstieg:
 - a) enger Kammerwinkel und flache Augenvorderkammer (Abb. 1.36, S. 31); sie sind am häufigsten mit einer Achsenhyperopie assoziiert; selten liegen ein Mikrophthalmus (kleines Auge mit assoziierten Anomalien) oder Nanophthalmus (kleines, aber sonst normales Auge, Hyperopie bis 20 dpt, dicke Sklera, Tendenz zur uvealen Effusion bei okulärer Chirurgie) zugrunde;
 - b) selten sehr enger peripherer Kammerwinkel und fast normale, tiefe zentrale Vorderkammer bei nicht nach vorn konvexer, sondern flacher Iris (Plateau-Iris).

- **Pupillarblock**, er wirkt auslösend durch eine disproportional große Linse (z. B. bei Hyperopie), die mit zunehmendem Alter noch an Größe zunimmt; diese relative pupilläre Blockade führt zu einem erhöhten Widerstand des Kammerwasserflusses von der hinteren in die vordere Augenkammer und damit zu einem erhöhten Druck in der Augenhinterkammer, der eine Vorverlagerung der peripheren Iris im engen Kammerwinkel und dessen Verschluss zur Folge hat; der Kammerwasserabfluss sistiert; es resultiert ein akuter Augeninnendruckanstieg.
- **Mydriasis**, spontan oder medikamentös, führt zu einer Erschlaffung der peripheren Iris, die durch den infolge des Pupillarblocks erhöhten Druck in der hinteren Augenkammer nach vorn gedrückt wird, den engen Kammerwinkel verschließt und einen Glaukomanfall auslöst.

▣ **Beachte:** Sehr starke Miotika können bei Patienten mit großer Linse und engem Kammerwinkel einen Pupillarblock induzieren.

► **Manifestationsalter:** Ältere Personen, häufiger bei Frauen.

► **Verlauf/Komplikationen:** Die frühe Therapie, die eine Aufhebung des Pupillarblocks durch Miosis und periphere Iridektomie (hierdurch permanente Verbindung zwischen Augenvorder- und Augenhinterkammer) erreicht, führt zur Öffnung des Kammerwinkels und zur Normalisierung des Augeninnendrucks ohne Funktionsverlust.

- Bei längerem Kontakt von Iris und Trabekelwerk Synechienbildung; evtl. Irisschämie, -nekrose;
- Mögliche Augenveränderungen nach einem Glaukomanfall: Descemetfalten (S. 195); fixierte, mittelweite Pupille durch Irisatrophie, Irissphinkterparalyse, hintere Synechien; Pigment im Kammerwinkel, dieser teilweise oder ganz verschlossen; Pigment auf Iris und Hornhautendothel; bei Hypotonie chorioidale Falten; durch ischämische Optikusneuropathie blasse, atrophische Papille.
- Glaukomflecken der Linse: In der anterioren Pupillarzone subepitheliale, grauweiße Trübungen nach fokaler Epithelzellnekrose.
- Risiko für einen akuten Glaukomanfall des zweiten Auges: 50% innerhalb von 5 Jahren.
- Chronisches Engwinkelglaukom: Der Augeninnendruck steigt langsam, allmählich nimmt der Verschluss des Kammerwinkels zu; Gesichtsfeld und Papillenbefund wie beim Offenwinkelglaukom S. 376.

► **Differenzialdiagnose:** Uveitis anterior („Reizmiosis“ s. S. 319); Tab. 11.3.

▣ **Beachte:** Die Begleitsymptomatik (Erbrechen, Übelkeit) kann zur Fehldiagnose „akuter Bauch“ führen.

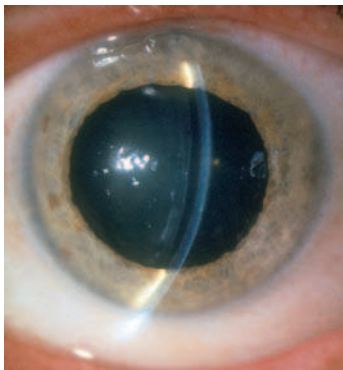


Abb. 11.4 • Ziliocapsulärer Block (Spaltlampenbild). Der Glaskörper wird an der Basis gegen den Ziliarkörper gepresst (gonioskopisch häufig Ziliarkörperzotten hinter der sehr großen Linse sichtbar) und mit Linse und Iris nach vorn gedrückt. Es resultiert die in der Abbildung erkennbare sehr flache Vorderkammer.

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Im Anfall bis zur Iridektomie: 500 mg Acetazolamid i.v., dann 250 mg p.o. 4-mal tgl. (NW: z.B. Anämie, Leukopenie, Thrombopenie; KI: Stillzeit, Niereninsuffizienz, Hypokaliämie, Leberfunktionsstörung, Überempfindlichkeit gegen Sulfonamide).
 - Kaliumsubstitution erforderlich, z.B. Kalinor-Brausetabletten: Dosis: 2–3-mal tgl. 1 Tbl.
 - Pilocarpin 1% AT: Dosis: alle 5 Min. 30 Min. lang, dann alle 15 Min. bis Augeninnendruck im Normbereich, weiter 4-mal tgl. 2%iges Pilocarpin; evtl. Timolol 0,5% AT: Dosis: einmalig sofort, dann weiter 2-mal tgl. (NW, KI s.S. 379).
 - Bei unzureichender Augeninnendruckreduktion, Mannitol 20%ig i.v.: Dosis: einmalig 1–2 g/kg über 30 Min.; Glycerin p. o.: Dosis: einmalig 1–1,5 g/kg (Zitronensaft und Eisstückchen zusetzen).
 - Partnerauge (immer): Pilocarpin 2% AT, Dosis: 3-mal tgl., Pilocarpol 2% z. N.;
- **Chirurgisch:** Periphere Iridektomie (S. 479) oder Laser-Iridotomie (S. 454);
 - Prophylaktische Laseriridotomie des Partnerauges.
 - Kataraktextraktion bei intumeszenter Linse im anfallsfreien Intervall nach medikamentöser Augeninnendrucksenkung (Mydriasis erst am Operationstisch).

Ziliolentikulärer/ziliovitrealer Block – malignes Glaukom► **Definition:**

- **Ziliolentikulärer Block:** Rückstau von Kammerwasser hinter einer nach vorn subluxierten Linse führt zur Augeninnendrucksteigerung (Abb. 11.4, S. 244).
- **Ziliovitrealer Block:** Bei Aphakie verhindert die intakte vordere Glaskörpergrenzfläche durch Anlagerung an die Pars plicata den Kammerwasserabfluss in die vordere Augenkammer.
- **Malignes Glaukom:** Ziliolentikulärer Block nach antiglaukomatöser Operation an hyperopen oder mikrophthalmischen Augen.

► **Leitbild:** Hoher Augeninnendruck bei (partiell) aufgehobener Augenvorderkammer, auch bei durchgreifender peripherer Iridektomie.► **Diagnostik/Symptome:**

- **Spaltlampe:** Vollständig oder partiell aufgehobene Augenvorderkammer (Abb. 11.4); Hornhautödem; meist einseitig (zweites Auge signifikant gefährdet); periphere Iridektomie (bei Zustand nach Glaukom-OP).
- **Gonioskopie:** Kammerwinkel verschlossen; häufig Ziliarkörperzotten retrolental sichtbar.
- **Tonometrie:** Augeninnendruck erhöht.

► **Ursache:** Das Kammerwasser gelangt nicht in die hintere Augenkammer, sondern in den Glaskörper, dieser wird an der Basis gegen den Ziliarkörper gepresst und mit Linse und Iris nach vorn gedrückt; Augen mit überproportional großer Linse bei Hyperopie, Mikrophthalmus, schlecht eingestelltem Diabetes, Subluxation der Linse.► **Differenzialdiagnose:** Akutes Winkelblockglaukom (s. o.); gequollene oder dislozierte Linse; eine ziliochoroidale Effusion (S. 348) oder suprachoroidale Blutung (S. 349) können mit einer Ultraschalluntersuchung ausgeschlossen werden.► **Therapie:**

- **Konservativ:** Atropin 1% AT: Dosis: 4-mal tgl.; Phenylephrin 5% AT: Dosis: 4-mal tgl.; Acetazolamid p.o. (s. o.); Mannitol 20% i.v. (s. o.). Evtl. Dauertherapie mit zyklischen AT (S. 37), Dosis individuell nach Effekt. Pseudophakie und aphake Augen sprechen sehr schlecht auf die konservative Therapie an.
- **Chirurgisch:** Prinzip: Öffnung des vorderen Glaskörpers;
 - a) Bei Aphakie, Pseudophakie durch die Pupille oder periphere Iridektomie mit YAG- oder Argon-Laser; ggf. Pars-plana-Vitrektomie.
 - b) Bei phaken Augen Pars-plana-Vitrektomie; evtl. Lensektomie.

12 Hypotonie

12.1 Hypotonie

Diagnostik, Ursache

- ▶ **Definition:** Niedriger Augeninnendruck durch Mindersekretion oder exzessiven Abfluss von Kammerwasser.
- ▶ **Leitbild:** Augeninnendruck ≤ 6 mmHg.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Schmerzen und Visusreduktion möglich.
 - **Spaltlampe** (mögliche Befunde): Konjunktivale/ziliare Hyperämie (S. 157), Chemosis (S. 155); Descemetfalten (S. 195, Abb. 7.5), Falten der Bowman-Membran; flache Vorderkammer; vordere Synechien; Uveitis anterior (S. 319); Katarakt, Subluxation der Linse, diskretes Linsenschlottern.
 - **Gonioskopie:** z. B. Zyklodialyse.
 - **Funduskopie:** (mögliche Befunde) Aderhautamotio (S. 348); exsudative Netzhautablösung (S. 261), Netzhautfalten, Makulaödem; Papillenödem (Stauungspapille e vacuo).
- ▶ **Ursachen:** Mindersekretion oder vermehrter Abfluss von Kammerwasser; siehe Tab. 12.1.

Tabelle 12.1 · Hypotonie – Ursachen (Auswahl)

Wundleckage nach Trauma (S. 432) oder Chirurgie (S. 474/477)
 Zyklodialyse (S. 430)
 Iridozyklitis (S. 319)
 Netzhautablösung (S. 261)
 Aderhautamotio (S. 348)
 A.-carotis-Ligatur
 Arteriitis temporalis (wenn sehr ausgeprägt)
 Osmotische Hypotonie (Dehydratation, diabetisches Koma, Urämie)
 Dystrophia myotonica¹ (S. 119)
 Phthisis bulbi (Def. S. 323)
 Endophthalmitis phakoanaphylactica (S. 325)
 Mitomycin C episkleral

¹ Augeninnendruckwerte durchschnittlich um 9 mmHg

Differenzialdiagnose und Therapie

- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 12.1.
- ▶ **Therapie:** Kausal, in Abhängigkeit von der Ursache, s. dort.

13 Linse

13.1 Veränderungen der Linsenform und -position

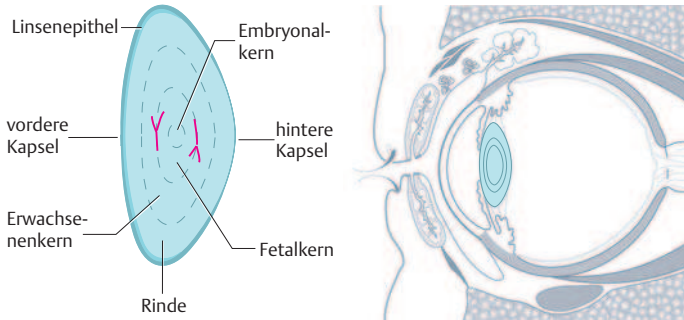


Abb. 13.1 • a und b: Linse, Sagittalschnitt

Veränderungen der Linsenform

- ▶ **Kolobom:** Defekt des inferioren Linsenäquators, Zonulafasern vermindert oder abwesend, oft assoziiert mit Iris-, Ziliarkörperkolobom, evtl. Riesenriss der Retina.
- ▶ **Sphärophakie:** Partielles oder völliges Fehlen der Zonulafasern hat kugelförmige Linse zur Folge; assoziierte Syndrome mit Ectopia lentis s. u.; ohne Dislokation: *Alport-Syndrom* (s.S. 445).
- ▶ **Mikrophakie:** Linsendurchmesser kleiner als normal, isoliert oder mit *Lowe-Syndrom* (s.S. 535).
- ▶ **Mikrosphärophakie:** Kombination von Mikrophakie und Sphärophakie z.B. bei *Marchesani-Syndrom* (s.S. 535).
- ▶ **Lentikonus/Lentiglobus:** Konusförmige/kugelförmige mono- oder bilaterale Vorwölbung der axialen vorderen oder hinteren Linsenkapsel; selten vordere und hintere Kapsel; evtl. hohe axiale, linseninduzierte Myopie, Katarakt, Alport-Syndrom mit Lenticonus anterior.

Ectopia Lentis

- ▶ **Definition:** Linsenverlagerung: Subluxation (partielle Verlagerung) oder Luxation (totale Verlagerung) der Linse mit Iridodonesis (Irisschlottern); wenn kongenital,



Abb. 13.2 • Linsensubluxation nach oben bei Marfan-Syndrom im regredienten Licht

meist familiär, beiderseits und relativ symmetrisch (gelegentlich klinisch monolateral); wenn isoliertes Symptom, dominant oder rezessiv.

- **Ursachen/Assoziationen:** Trauma (S. 428); Ziliarkörpertumor (S. 349); Uveitis lueca (S. 339); Aniridie (S. 215), Megalokornea (S. 192); Syndrome (s. Syndrome): *Marfan-Syndrom*: meist Dislokation der etwas kugelförmigen (durch inferioren, segmentalen Zonulafaserndefekt) Linse nach oben (Abb. 13.2); *Marchesani-Syndrom*: Linsendislokation durch progressive Degeneration der Zonulafasern oder ihrer Verbindungen am Ziliarkörper (variable Angaben für Verlagerungsrichtung: nach oben temporal oder lateral, auch inferior); *Homocystinurie*: Linsendislokation nach unten und etwas nach hinten, evtl. in die Vorderkammer durch progressive Degeneration der gesamten Zonula; Ehlers-Danlos-Syndrom; Crouzon-Syndrom; Marshall-Syndrom; Goltz-Gorlin-Syndrom; Sulfit-Oxydase-Mangel; Sturge-Weber-Syndrom (S. 352; selten)

Pseudophakie

- **Definition:** Zustand nach operativer Entfernung der natürlichen Augenlinse (= Kataraktextraktion) und Implantation einer Kunstlinse (Intraokularlinse, IOL; vgl. Abb. 25.3, S. 445 und S. 471 sowie Abb. 13.3).
- **Normalbefund:**
 - Nach Implantation einer Hinterkammerlinse (HKL) besteht ein unauffälliger Augenbefund mit diskretem, anomalem Pupillenreflex; bei älteren Modellen können in Mydriasis an der Spaltlampe Positionslöcher am Rand der Kunstlinsenoptik sichtbar sein; bei Kapselsackfixation der IOL kann der vordere Kapselrand dem optischen Teil aufliegen; nahtfreier Wundbereich (no-stitch), oder es sind eine oder mehrere Einzelknopfnähte oder eine Kreuzstichnaht zu sehen.
 - Bei kammerwinkelgestützten Intraokularlinsen sind Linsenoptik (brechender Teil) und Linsenhaptik (Halteapparat der Kunstlinse; Abb. 24.4, S. 445) an der Spaltlampe in der Vorderkammer zu erkennen; die Lage der Fußpunkte kann mit dem Gonioskop im Kammerwinkel beurteilt werden.
 - Irisfixierte Intraokularlinsen werden seltener verwendet.
 - Intraokularlinsen werden in jedem Lebensalter implantiert, am häufigsten > 60 Jahre; es gibt eine Vielzahl von Intraokularlinsentypen, meist aus PMMA (Polymethylmetacrylat), Silikon sowie MMA (Methylmetacrylat) und Hema; es werden Monofokallinsen (nur ein Brennpunkt) und Multifokallinsen (mehrere refraktive Zonen für simultane Fern- und Nahkorrektur, unterschiedliche Brennpunkte) verwendet.
- **Mögliche pathologische Veränderungen:**
 - *Nachstar* vgl. S. 253.
 - *Direkt postoperative Komplikationen:* Wundfistel, Fibrinexsudation, transiente Augeninnendruckerhöhung, Iris-capture vgl. S. 475.
 - *Zystoides Makulaödem* (vgl. S. 287): Fluoreszenzangiographisch in bis zu 60% nach intrakapsulärer Kataraktextraktion (S. 474), in 10% nach extrakapsulärer Ka-

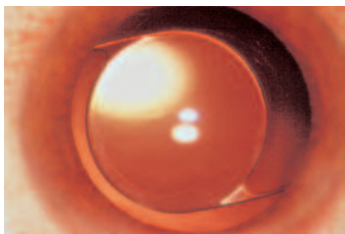


Abb. 13.3 · Zustand nach Implantation einer Hinterkammerlinse in den Kapselsack

taraktextraktion (S. 473) nachweisbar; klinisch manifestes zystoides Makula-
ödem (Visusreduktion) tritt in $< 1\%$ auf.

- **Pseudophakieamotio** (Netzhautablösung bei Kunstlinse): Häufiger nach intraoperativer Läsion der Hinterkapsel oder Nd:YAG-Laser-Kapsulotomie zu beobachten (Therapie S. 481).
- **Hornhautdekompensation**: Bei vorbestehenden Hornhauterkrankungen wie der Fuchs-Endothel-Dystrophie (S. 205) oder geringer Hornhautendothelzellzahl; bei fehlendem Ansprechen auf die konservative Therapie (Adsorbonac AT, Glycortison H-AS) und erheblicher Visusherabsetzung ist evtl. eine Keratoplastik erforderlich.
- **Kontrastsehen/Binokularsehen, Nachtfahrtauglichkeit**: Können beeinträchtigt sein; eine hohe Anisometropie durch das Implantat ist selten, deren Bildgrößenunterschied (Aniseikonie) wird mit einer Kontaktlinse ausgeglichen oder ein IOL-Austausch kann erforderlich werden.
- **Erhöhung des Augeninnendrucks** siehe S. 375 f.

Phake Intraokularlinse

- ▶ **Definition**: Kunstlinse, die zum Ausgleich eines Refraktionsfehlers (z. B. $-23,5$ bis $-3,0$; $+1,0$ bis $+12,0$) kammerwinkelgestützt, iris- oder hinterkammerfixiert vor die natürliche Linse implantiert wird.

13.2 Katarakt

Katarakt: Vorbemerkungen

- ▶ **Definition**: Linsentrübung; Synonyme: Cataracta, grauer Star.
 - Die Art der Trübung kann an der Spaltlampe nach Abb. 13.1 zugeordnet werden: Kapsulär, anterior subkapsulär, posterior subkapsulär, kortikal (Rinde), nukleär, lamellär (zonulär), sutural (Nahtbereich).
 - Eine Visusherabsetzung ist abhängig von der Lage und Ausdehnung der Trübung.
 - Kontrastwahrnehmung und Farbsehen sind reduziert.
- ▶ **Therapie**: Chirurgisch; ab S. 471.

Angeborene Katarakte

- ▶ **Totalstar**: Linse durchgetrübt; prä- und postnatal werden keine normalen Linsenfasern gebildet; häufig andere Anomalien assoziiert.
- ▶ **Kern- oder Zentralstar** (Cataracta nuclearis, centralis congenita): Meist beiderseits, der Embryonalkern ist betroffen; immer *einzelne* Trübungspartikel, z. B. Cataracta pulverulenta: feine staub- und punktförmige Trübungen.
- ▶ **Vordere axiale Embryonalkatarakt**: Trübung im Bereich der vorderen Y-Naht; häufiger Nebefund.
- ▶ **Cataracta stellata**: Sternförmige weiß bis blaugrünliche Trübungen der Y-Nähte des Fetalkerns.
- ▶ **Vorderer Polstar** (Cataracta polaris anterior): Axiale, selten exzentrische, weiße Trübung des Kapseleithels; oft mit Anheftung von Resten der Pupillarmembran; bei kegelförmigem Vorragen in die Vorderkammer als Pyramidalstar bezeichnet.
- ▶ **Hinterer Polstar** (Cataracta polaris posterior): Trübung der hinteren subkapsulären Rinde.

Postnatale Katarakte

- ▶ **Definition:** Linsentrübungen, die in den ersten Lebensjahren auftreten.
Schichtstar (Cataracta zonularis): Punkt- und staubförmige Trübungen umschließen als durchgehende Schicht (Zone) klaren Kern, sind selbst wieder von klarer Rinde umgeben.
- Reiterchen: Den Trübungsäquator umgreifende hakenförmige schmale Trübungen (Abb. 13.5 a, S. 252).

Juvenile Katarakte

- ▶ **Kranzstar** (Cataracta coronaria): Kranzförmige Trübungen in der tieferen peripheren Rinde; ab 3. LJZ; 25% aller Menschen.
- ▶ **Cataracta coerulea:** Wie der Kranzstar, Trübungen aquamarinblau.

Senile Katarakte

- ▶ **Rindenkatarakt:**
 - Radiäre Wasserspalten-Speichen, kuneiforme (keilförmige) Trübungen.
 - Subkapsuläre hintere Rindentrübung: Beginn axial, subkapsulär, dann Ausbreitung als konkave Fläche; Nahvisus oft schlechter als Fernvisus; wenn präsenil auftretend, d.h. 5.–6. LJZ, muss Allgemeinleiden ausgeschlossen werden (s. u.).
- ▶ **Kernkatarakt:** Gleichmäßige *homogene* Trübung, erst milchiggrau, dann gelblich (Cataracta brunescens), rotbraun (Cataracta rubra), dunkelviolett (Cataracta nigra); evtl. Myopie durch Erhöhung des Brechungsindex des Kerns; doppelter Brennpunkt mit monokularer Diplopie möglich (Abb. 13.5b).
- ▶ **Christbaumschmuck-Katarakt:** Bunt schillernde kristalline Trübungen (Cholesterin) im Kern mit Kranzstar (C. coronaria s. o.).
- ▶ **Seniler Kapselstar:** Trübungen durch Veränderungen des Linsenepithels (pseudo-fibröse Metaplasie).
- ▶ **Cataracta incipiens:** Beginnende Trübungen in einzelnen Schichten.
- ▶ **Cataracta intumescens:** Relativ rasche Visusverschlechterung durch hohe Flüssigkeitsaufnahme mit Volumenzunahme vor allem im Rindenbereich, Abflachung der Vorderkammer; Trübungsbereiche schimmern silbrig.
- ▶ **Cataracta immatura:** Kombination von Kern-, Rinden-, Kapseltrübungen.
- ▶ **Cataracta matura:** Alle Schichten durchgetrübt, nicht mehr zu differenzieren.
- ▶ **Cataracta hypermatura:** a) Cataracta Morgagni: Schlaffer Kapselsack, nach unten abgesackter, bräunlicher Kern, Neigung zu Spontanluxation; b) primäre Schrumpfung der gesamten Substanz.

Cataracta complicata

- ▶ **Definition:** Kataraktbildung infolge intraokularer Erkrankung.
- ▶ **Vorkommen:**
 - z.B. Uveitis anterior (S. 319, Abb. 13.4), Chorioiditis (S. 319), lange bestehende Amotio retinae (S. 261), Retinopathia pigmentosa (S. 299), exzessive Myopie (S. 313), hereditäre retinale und vitreoretinale Erkrankungen (ab S. 299).
- ▶ **Symptome/ Diagnostik:**
 - Zu Beginn rosettenartige hintere subkapsuläre Rindentrübung.
 - **Histologie:** Proliferation von Linsenepithelzellen auf die Hinterkapsel.
 - **Glaukomflecken:** Fokale Linsenepithelnekrosen nach einem Glaukomanfall führen in der anterioren Pupillarzone zu subepithelialen, grauweißen Trübungen.

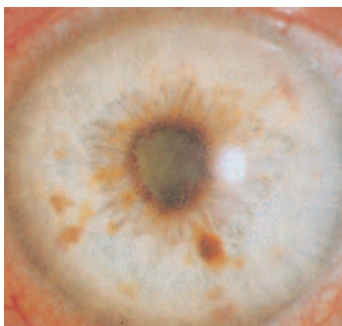


Abb. 13.4 • Cataracta complicata: Hintere Synechien nach Iritis

Katarakte bei Allgemein-/Stoffwechselerkrankungen

► Vorkommen:

- **Tetanie:** Radiäre Streifung der Rinde, subkapsuläre Punkttrübungen, bunte Kristalle, kürzerer sagittaler Durchmesser.
- **Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert** (S. 525): Nur Typ Steinert-Curschmann: Radiäre Speichen, in schmaler, nicht ganz oberflächlicher Rindenzone; rot, grün schillernde Kristalle und Punkteinlagerungen; Rosettenfigur der hinteren Rinde.
- **Hauterkrankungen** (Cataracta syndermatotica): Neurodermitis (Kapsel epithelstar), Sklerodermie (meist präseniler hinterer Rindenstar; S. 549), Poikilodermie.
- **Wilson-Krankheit:** Sonnenblumenkatarakt (wie bei Chalcosis); s. Syndrome.
- **Weitere:** z. B. Diabetes mellitus (transitorische Refraktionsänderung, meist Myopie); Hypoglykämie; Galaktosämie; Fabry-Krankheit (S. 526).

Katarakte bei Syndromen

- z. B. Down-Syndrom (S. 524); Alport-Syndrom (S. 517); Lowe-Syndrom (s. S. 535).

Traumatische Katarakte

- **Vordere Kontusionsrosette:** Nach Contusio bulbi zunächst kastanienblattartige Trübung anterior, subkapsulär durch Linsenfaserzerstörung; durch appositionelles Linsenwachstum im Verlauf über Jahre Verlagerung der Trübungszone in tiefere Rindenbereiche; die Ausdehnung ändert sich nicht (Abb. 13.5d).
- **Hintere Rosette:** Nach äquatorialen perforierenden Verletzungen filigranartige Trübungsfigur durch Kammerwassereintritt zwischen die Linsenfaser.
- **Bei Verletzungen der Linse an anderer Stelle:** Quellung und anschließend Kataraktbildung unterschiedlicher Form.

Katarakt infolge intrauteriner Infektion

► Vorkommen:

- z. B. Röteln (bei etwa 20% der Patienten, davon 75% beiderseits); Toxoplasmose; Zytomegalie, Varizellen (vgl. auch S. 90, Leitbefunde).
 - Rötelnviren persistieren bis zu 4 Jahre nach der Geburt in der Linse.
 - Histologie: Die Zellkerne in den Linsenfaser sind erhalten (im Gegensatz zur normalen Linse).

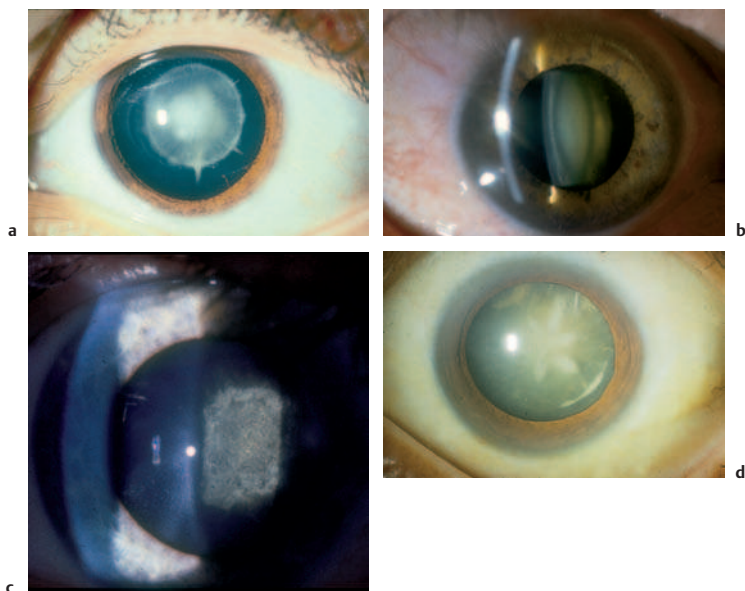


Abb. 13.5 • a–d Beispiele typischer Kataraktformen (a und d Aufsicht, b und c Spaltbilder). a Cataracta zonularis mit Reiterchen; b Cataracta senilis mit überwiegender Kerntrübung; c „Kortisonkatarakt“; d Kontusionsrosette

Katarakte durch Medikamenteneinwirkung

► Vorkommen:

- **Kortison:** Posteriore subkapsuläre hintere Rindentrübungen (Abb. 13.5c).
- **Weitere Medikamente:** z.B. Anticholinesterasen (Ecothiopatiodid), Phenothiazine.

Verschiedene Ursachen einer Katarakt

- **Siderosis:** (S. 441): Bräunliche Trübungen.
- **Chalcoze:** Sonnenblumenkatarakt (grünliche intrakapsuläre Kupferablagerungen durch intraokulären kupferhaltigen Fremdkörper; s. auch S. 292).
- **Katarakt bei Säure- und Laugenverätzungen.**
- **Infrarotlicht** (thermischer Schaden; auch nach Laser-Behandlung möglich; Glasbläserkatarakt):
 - Äußere hintere Rinde mit spinnennetzartigen Trübungen; später scheibenförmig mit unregelmäßigen Rändern.
 - **Feuerlamelle bei Glasbläsern:** Ablösung der zonulären Lamelle der vorderen Linsenkapsel, diese ragt in die Vorderkammer.
- **Röntgenstrahlen** (Dosis 500 – 1000 rd): Zu Beginn Rindentrübung in der Nähe des hinteren Pols.
- **Elektrizität:** Vakuolen; Trübungen axial, anterior, subkapsulär.

Nachstar (*Cataracta secundaria*)

- ▶ **Definition:** nach einer extrakapsulären Kataraktoperation (S. 473) auftretende Trübung von Hinterkapsel- und Vorderkapselanteilen.
 - **Formen:**
 - Kapselfibrose: Grauweiße, meist mit Faltenbildung der Hinterkapsel einhergehende und oft bereits präoperativ existente Hinterkapseltrübung.
 - Regeneratorischer Nachstar: Semitransparente, kugelförmige Zellproliferation (Elschnig-Perlen) auf der Hinterkapsel; gebildet aus proliferierten ballonförmig alterierten Linsenepithelzellen (Wedl-Blasenzellen).
 - Soemmering-Ringkatarakt: Weißlich getrübbte Rindenreste, die durch Adhäsionen von Linsenvorder- und -hinterkapsel zirkulär im Kapselsackäquator eingeschlossen sind; die zentralen Hinterkapselanteile behalten häufig ihre Transparenz.
 - **Beachte:** Nachstar bei bis zu 50% der Patienten innerhalb von 5 Jahren postoperativ; bei Kindern innerhalb weniger Monate Nachstarbildung möglich.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch:
 - YAG-Laser-Kapsulotomie, ggf. chirurgische Nachstarexzision (s. S. 455).
 - **Indikation:** Bei optisch relevanter Transparenzstörung (Fixationsstern des Ophthalmoskops lässt sich nicht scharf auf dem Fundus abbilden).

14 Glaskörper

14.1 Glaskörperveränderungen

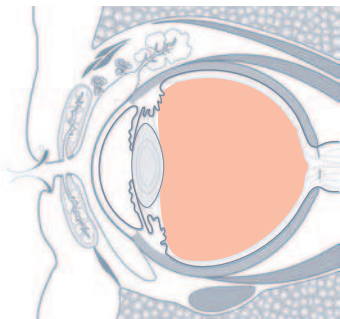


Abb. 14.1 • Glaskörper

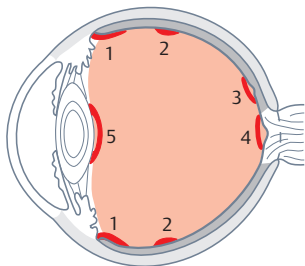


Abb. 14.2 • Physiologische Glaskörperadhäsionen (nach Naumann)

- 1 Glaskörperbasis
- 2 äquatorial, perivaskulär
- 3 perimakulär
- 4 peripapillär (Martegiani)
- 5 Wieger-Ligament

- ▶ **Syneresis (Synchysis):** Glaskörperverflüssigung; Ursachen: z. B. altersbedingt, Myopie, Kontusion, degenerative und entzündliche okuläre Erkrankungen; meist mit frei beweglichen Verdichtungen; Ausbildung von flüssigkeitsgefüllten Lakunen.
- ▶ **Mouches volantes:** Glaskörperverdichtungen meist beiderseits als längliche, doppeltkonturierte Strukturen (Fliegen, Linien, Netze) bei Bewegung durch ihre Lageveränderung wahrgenommen; besonders deutlich sichtbar gegen hellen Hintergrund (z. B. weißes Papier, Mikroskop, klarer Himmel); häufig bei Myopie.

■ **Beachte:** Keine Therapie erforderlich, aber Differenzialdiagnose Netzhautforamen.

- ▶ **Synchysis scintillans:** Mono- und bilateral; Manifestation oft vor dem 35. LJ; golden glitzernde Cholesterinkristalle, die nicht an das Glaskörpergerüst gebunden sind; frei flottierend bei Augenbewegung; im Ruhezustand setzen sie sich im verflüssigten basalen Glaskörper ab; Ursache: Zustand nach Glaskörperblutung, Folge degenerativer Augenerkrankungen.
- ▶ **Asteroide Hyalose:**
 - Meist unilateral (75%); am häufigsten im 7.–8. LJZ (30–84 Jahre); multiple weißliche, glänzende, runde Trübungen (wie Schneegestöber oder Sterne am Nachthimmel) aus fetthaltigen Kalziumsalzen; an das Glaskörpergerüst gebunden; bei Bewegung träge, wellenförmige Exkursionen, anschließend wird die ursprüngliche Lokalisation wieder eingenommen (Ätiologie unklar, evtl. öfter bei Diabetes mellitus, Hypercholesterinämie, Alström-Syndrom, s. S. 517).
 - Meist asymptomatisch, keine Therapie erforderlich.
- ▶ **Amyloidose:**
 - Siehe auch S. 206; weißliche, linear verzweigte oder segelartige, langsam progressive Glaskörperverdichtungen führen zu allmählichem Visusverlust,
 - Therapie: Vitrektomie (S. 482; erste Vitrektomie überhaupt bei Amyloidose durchgeführt).

- ▶ **Glaskörperblutungen:** Bei geringer Blutung plötzlich "Wolke", kleiner Verdichtungen ("Rußregen"), sonst größere Blutstreifen im Glaskörper oder Verlust des Rotreflexes hinter der Linse (Abb. 14.3).
 - **Ursachen:** z.B. proliferative Vitreoretinopathie (S.263; diabetisch, idiopathisch, traumatisch; Eales-Krankheit S.271, ZVV S.271, Retinopathia praematurorum S.279); hintere Glaskörperabhebung (siehe unten); Trauma; disziforme Makuladegeneration (S.283); hämatopoetische Erkrankungen; Netzhautforamen-, -ablösung (S.261), Terson-Syndrom (Subarachnoidalblutung mit Glaskörperblutung); Bungee-Jumping.
 - **Mögliche Komplikationen:** Cholesterosis (S.254); Hämosiderosis (S.441); hämolytisches Glaukom, Ghost-cell-Glaukom (S.236); proliferative Vitreoretinopathie (S.263).
 - **Therapie:** Bei echographisch anliegender Netzhaut zweiwöchige Kontrollen einschließlich Ultraschall; bei mangelnder Resorptionstendenz Vitrektomie in 6–8 Wochen; bei Netzhautkomplikationen sofortige Vitrektomie (S.482).
- ▶ **Glaskörpertrübungen verschiedener Ursachen:** Inflammatorisch bei z.B. Uveitis, Endophthalmitis (S.435); neoplastisch z.B. bei Retinoblastom (S.294), Retikulumzellsarkom (S.358).
- ▶ **Bergmeister-Papille:** Posteriorer Rest der A. hyaloidea umgeben von Glia; segelartige Trübung über Papille und angrenzender Retina.
- ▶ **Mittendorf-Fleck:** Anteriorer Rest der A. hyaloidea, Glaskörperverdichtung; leicht nasal und unterhalb des hinteren Linsenpols.
- ▶ **Glaskörperzysten:** 1–12 mm, kongenital oder erworben, uni- oder bilateral, anterior oder posterior; manchmal hyaloide Reste oder Pigment enthaltend; fixiert oder frei flottierend, meist sonst unauffällige Augen (bei Retinitis pigmentosa beschrieben).



Abb. 14.3 • Retrohyaloide Blutung (zwischen Glaskörperückfläche und Netzhautoberfläche) mit Spiegelbildung

14.2 Abhebung der Glaskörpergrenzmembran

- ▶ **Leitbild:** Photopsie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Photopsie: Patient sieht Blitze, häufiger im temporalen Gesichtsfeld.
 - **Spaltlampe:** s. Abb. 14.4.
 - **Funduskopie:** Martegiani-Ring (Abb. 14.2): bei Ablösung der peripapillären Anheftung des Glaskörpers entstehende ringförmige Öffnung mit verdichteten Rändern, flottiert präpapillär im Glaskörperraum.
- ▶ **Ursache:** Altersbedingt; Myopie; außerdem häufiger bei Aphakie, Uveitis (S.319), Chorioretinitis (S.319), Trauma, chorioretinalen Degenerationen (S.259).

14.3 Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV)

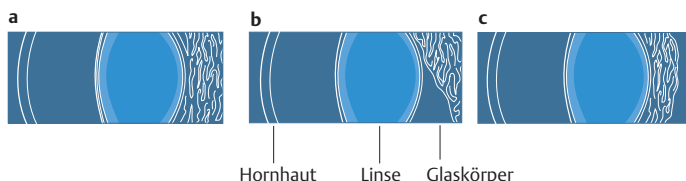


Abb. 14.4 • Abhebung der Glaskörpergrenzmembran (GKGM; Spaltlampenschema)

- a Normbefund: Die vordere GKGM ist durch den potenziellen Berger-Raum von der hinteren Linsenkapsel getrennt, durch das ringförmige Wieger-Lig. hyalideokapsulare (Abb. 14.2) besteht eine Verbindung.
 - b Vordere Glaskörperabhebung meist durch Einrisse im Wieger-Bändchen; die physiologische Lösung der Adhäsion erfolgt in höherem Lebensalter.
 - Die Glaskörperbasis (Abb. 14.2) ist eine feste ringförmige Verbindung des Glaskörpers mit der Ora serrata und der Pars plana corporis ciliaris über 2–6 mm, die lebenslang besteht.
 - Die Ablösung des Glaskörpers an der Glaskörperbasis ist sehr selten, z.B. bei Marfan-Syndrom (s. S. 536), Ehlers-Danlos-Syndrom (s. S. 525), hoher Myopie, Trauma.
 - c Hintere Glaskörperabhebung; im höheren Alter physiologisch (65–69 J 11% komplett abgehoben, 71% vollständig anliegend; 80–89 J 46% komplett abgehoben, 11% partiell, 43% vollständig anliegend).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Durch vorbestehende Adhäsionen zwischen äquatorialer perivasaler Membrana limitans interna und Glaskörper sind im Rahmen der hinteren Glaskörperabhebung Netzhautenrisse mit Glaskörperblutung (s. o.) und konsekutiver Amotio retinae (S. 261) möglich; selten Makulaödem (S. 287).
 - ▶ **Differenzialdiagnose:** Netzhautenriss, -ablösung (S. 261).
 - ▶ **Therapie:** Wenn unkompliziert, keine.

14.3 Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV)

- ▶ **Definition:** Retrolentale Gewebemasse, die mit der A. hyaloidea oder ihren Resten verbunden ist.
- ▶ **Leitbild:** Meist unilaterale Leukokorie (weiße Pupille, weißer Fundusreflex).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Formen:** Anteriorer PHPV und selten posteriorer PHPV (V = Vitreus).
 - **Inspektion:** Meist unilaterale (90%) Leukokorie.
 - **Spaltlampe:** Anteriorer PHPV: In retrolentale dichte Trübung unterschiedlicher Ausdehnung inserieren elongierte Ziliarkörperprozesse.
 - **Funduskopie:**
 - Anteriorer PHPV: Persistierende A. hyaloidea;
 - posteriorer PHPV: Weiße, dicht getrübbte Membran oder Netzhautfalte von der Papille zur Netzhautperipherie oder nach retrolental ziehend mit persistierenden Resten der A. hyaloidea.
 - **Tonometrie:** Bei anteriorem PHPV Augeninnendruck evtl. erhöht.
 - **Ultraschall:** Retrolentale Veränderung, strangförmige Verbindung zur Papille (Abb. 14.5).
- ▶ **Genetik:** Sporadisch, kein nachgewiesener Erbgang.
- ▶ **Ursache:** Fehlende Regression des primären Glaskörpers.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde** (Manifestation teilweise erst im weiteren Verlauf):
 - **Anteriorer PHPV:** Mikrophthalmus (S. 243); Katarakt (hinterer Polstar); sekundäres Engwinkelglaukom durch Linsenquellung (S. 243); Vorlagerung des Iris-Lin-

Abb. 14.5 • Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV; Ultraschall-B-Bild); im dunklen Glaskörperraum ist eine strangförmige Verbindung zur Papille zu erkennen



sen-Diaphragmas; Kammerwinkel nicht ausdifferenziert; evtl. Buphthalmus (S. 240); Glaskörperblutung; selten Netzhautablösung;

- *posteriorer PHPV*: Netzhaut-Pigmentverschiebungen, -dysplasie; blasse Papille; Netzhautablösung; Mikrokornea;
 - bei beiden Formen Strabismus und Nystagmus möglich.
- **Assoziation:** Trisomie 13 (S. 553), Incontinentia pigmenti (S. 531), retinale Dysplasie Reese-Blodi (S. 546).
- **Manifestationsalter:** Kongenital.
- **Differenzialdiagnose:** Intraokuläre Tumoren (ab S. 349), Retinoblastom (S. 294); Retinopathia praematurorum (S. 279); familiäre exsudative Vitreoretinopathie (S. 301); chronische Uveitis (S. 319); Parasiten, abgekapselte intraokuläre Fremdkörper; s. auch Tab. 15.9, S. 297 Differenzialdiagnose der Leukokorie.
- **Therapie:**
- Konservativ: Regelmäßige Kontrollen zum Ausschluss einer Netzhautablösung, eines Glaukoms; nach skioskopisch ermittelten Werten (S. 41) ggf. Brillenversorgung (S. 42), Amblyopieprophylaxe (S. 403).
 - Chirurgisch: Phakektomie S. 474, Vitrektomie S. 482; postoperativ Kontaktlinse.

15 Netzhaut (Retina)

15.1 Nicht therapiebedürftige periphere Netzhautdegenerationen



Abb. 15.1 • Normaler zentraler Augenhintergrund mit Makula, Papille und großen Gefäßbögen

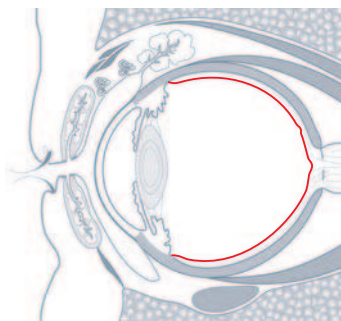


Abb. 15.2 • Netzhaut

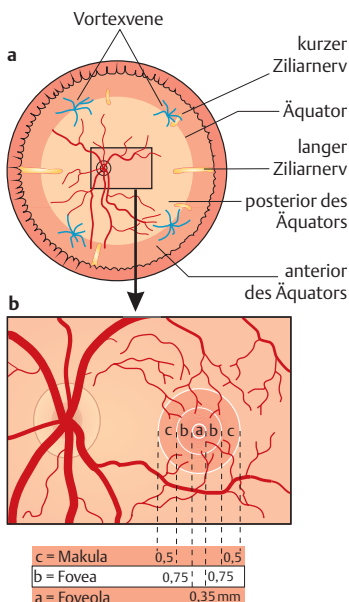


Abb. 15.3 • Netzhaut und Makula

Intraretinale Netzhautdegenerationen

- ▶ **Typische mikrozystische Degeneration** (Blessig-Iwanoff-Zysten; Abb. 15.4k): Bei allen Menschen vorhanden; beiderseits, symmetrisch, temporal ausgeprägter; hinter der Ora serrata kleine, oft rötliche Bläschen auf grau-weißem Hintergrund; Übergang möglich in:
- ▶ **Äußere Retinoschisis** (Abb. 15.4h): 1,5 – 7% aller älteren Menschen; häufig beiderseits (38 – 82%); Aufspaltung der Netzhaut in zwei Schichten (auf Höhe der äußeren plexiformen Schicht, Stützzellen als Verbindungsglieder); meist zwischen Ora serrata und Äquator, inferotemporal; innere Schicht ähnelt gehämmertem Metall; Foramenbildung in der äußeren Schicht (eingerollte Ränder, Schisisamotio) und/oder in der inneren Schicht (klein, schlecht zu erkennen) möglich; absolutes Skotom im Schisisbereich (nicht bei Amotio retinae, hier relatives Skotom); bei seltenem Fortschreiten nach zentral (Verlaufskontrollen einschließlich Gesichtsfeld-Prüfung mit Goldmann V4) Laserabriegelung oder Kryotherapie; bei Schisisamotio durch Defektbildung in der äußeren Schicht Therapie wie S. 481 f.
- ▶ **Retikuläre mikrozystische Degeneration und innere Retinoschisis**: Meist posterior einer typischen mikrozystischen Degeneration, überwiegend temporal unten; zart gestippte Oberfläche, oberflächliche Gefäße (Spaltbildung innerhalb der Nervenfaserschicht).
- ▶ **Glitzerpunkte**: Abb. 15.4i; gelbweiß glitzernde Punkte (Lipideinlagerungen).

Vitreoretinale Degenerationen

- ▶ **Weiß-mit-Druck**: Physiologische, transiente, weißliche Verfärbung des vorgewölbten Netzhautareals, die bei der Untersuchung der peripheren Netzhaut mit instrumenteller Indentation (Eindellung) der Sklera von außen entsteht.
- ▶ **Weiß-ohne-Druck**: Weißlich semitransparenter Schimmer von Netzhautarealen, sichtbar ohne Skleraindentation (Abb. 15.4g); meist im Äquatorbereich; häufiger bei Schwarzen; Riesenrisse können am posterioren Rand auftreten (bei Riesenriss auf dem Partnerauge ggf. prophylaktische Therapie einer Weiß-ohne-Druck-Läsion mittels Laser- oder Kryokoagulation).

Periphere chorioretinale Degenerationen

- ▶ **Pflasterstein** (Abb. 15.4j): Beiderseits in 30 – 70%; bei 27% aller Personen > 20 Jahre; Areal mit gelbweißer Depigmentation des retinalen Pigmentepithels von 0,5 bis 1,5 mm, oft hyperpigmentierte Ränder; mehrere solcher Areale können Cluster oder Bänder bilden (Abwesenheit der Choriokapillaris oder Verdünnung, Verlust der Pigmentepithelzellen und der äußeren Retinalagen; am häufigsten 5 – 7 Uhr).
- ▶ **Retikuläre chorioretinale Pigmentdegeneration** (honeycomb chorioretinal degeneration): Im Äquatorialbereich bei älteren Menschen netzartige Pigmentlinien und Drusen (S. 283).
- ▶ **Periphere chorioretinale Degeneration**: Bei älteren Menschen körnige schwarze Zone posterior der Ora serrata.
- ▶ **Peripher zirkulär depigmentierte Zone**: Bei Menschen > 40 Jahre (altersbedingte periphere tapetoretinale Degeneration).
- ▶ **Pars-plana-Inseln**: Von Orazähnen umschlossen; (Abb. 15.4l); nasal, runde, rötlich braune Bezirke (Pseudoforamina).
- ▶ **Oraperlen**: Gruppierte, glitzernde, weiße, perlähnliche Strukturen.
- ▶ **Meridionale Leisten/Falten**: 25% aller Augen; meist nasal; von Orazähnen oder seltener Orabuchten nach posterior ziehende, evtl. zystoid veränderte Leisten; dahinter liegende Netzhaut kann verdünnt sein.
- ▶ **Pars-plana-Zysten**: 20% aller Menschen; oft temporal unten durchsichtige Zysten.

15.2 Periphere Netzhautdegenerationen

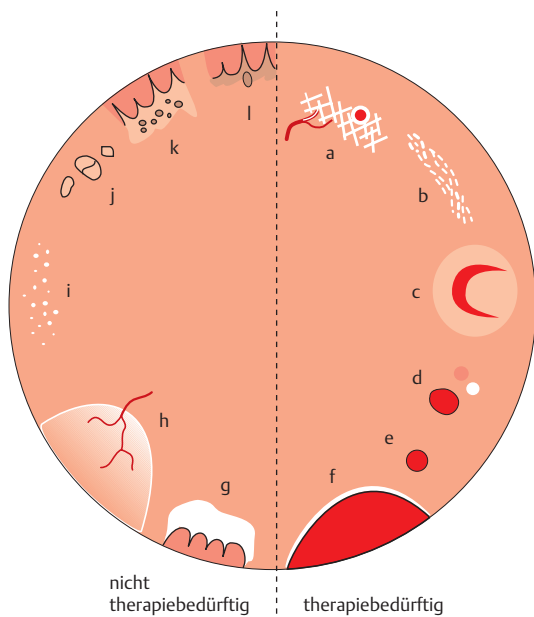


Abb. 15.4 • Therapiebedürftige und nicht therapiebedürftige periphere Netzhautdegenerationen;

- a Gitter;
- b Schneckenspurdegeneration;
- c Hufeisenforamen;
- d Netzhautloch mit Deckel;
- e atrophisches Rundloch;
- f Orariss(-dialyse);
- g Weiß ohne Druck;
- h äußere Retinoschisis;
- i Glitzerpunkte;
- j Pflastersteine;
- k mikrozystische Degeneration;
- l Pars-plana-Insel von Orazähnen umschlossen.

15.3 Therapiebedürftige vitreoretinale Degenerationen

► Gitter: (lattice degeneration; Abb. 15.4 a; Abb. 15.5):

- 5 – 10% aller Menschen, 50% beiderseits; im Äquatorbereich gelegene, limbusparallel orientierte, 0,5 – 1 mm breite, bis zu einem Quadranten lange Areale verdünnter Netzhaut mit feiner, glitzernder, gelbweißer Stippung der Oberfläche, verzweigten weißen Linien (sklerosierte Gefäße), Pigmentverschiebungen; Glaskörperexkavation mit darüber gelegener Vakuole verflüssigten Glaskörpers, feste

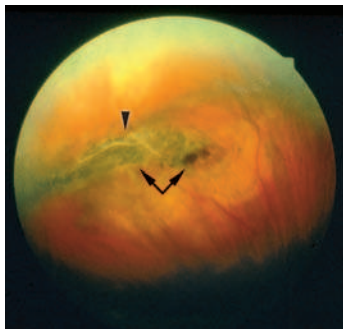


Abb. 15.5 • Äquatoriales Gitter (Pfeilspitze) mit kleinen Rundlöchern (Pfeile), das mit Laserherden umstellt werden sollte

vitreoretinale Adhärenz im Randbereich; bei 18% atrophische Rundlöcher; häufige Ursache für Netzhautenrisse und Amotio retinae.

- Therapie: Laserkoagulation S. 456.

► **Schnecken Spuren:** (Abb. 15.4b)

- Meist im Äquatorbereich; scharf demarkierte Bänder mit glitzernder Oberflächenstippung; Gefahr des Netzhautenrisses in diesem Bereich.
- Therapie: Laserkoagulation S. 456.

► **Netzhautdefekte (-löcher/-risse):**

- Lage am häufigsten äquatorial bis Ora-serrata-Region; heben sich dunkel von der umgebenden Netzhaut ab;
- Therapie: Lasertherapie (S. 456) erforderlich, bei Abhebung der angrenzenden Netzhaut zusätzlich Kryotherapie und/oder Plombenaufnahme (S. 481); bei Rissen wie bei PVR (siehe unten):
- Hufeisenformen: Abb. 15.4c.
- Netzhautloch mit Deckel: Abb. 15.4d.
- Riesenriss: limbusparallel über mehr als einen Quadranten.
- Orariss (-dialyse): Abb. 15.4f; Netzhautriss im Bereich der Glaskörperbasis.
- Atrophisches Rundloch Abb. 15.4e: Gefahr der Netzhautablösung gering, prophylaktische Laserkoagulation umstritten, jedoch bei Myopie oder Lage in der oberen Bulbuszirkumferenz angeraten.

15.4 Netzhautablösung

- **Definition:** Trennung von sensorischer Netzhaut und retinalem Pigmentepithel
- **Leitbild:** Plötzliches, monokulares Auftreten von „Blitzen“, schwarzen Punkten, Schatten, Vorhang.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - Anamnese: s. Leitbild; Visusherabsetzung bei Einbeziehung der Makularegion und/oder Glaskörperblutung.
 - Spaltlampe: Selten geringer Vorderkammerreizzustand.
 - Funduskopie: Je nach Höhe transparent bis grau erscheinende, konvexe oder bullöse Netzhautabhebung (Abb. 15.6), unduliert bei Augenbewegungen.
 - Bei längerem Bestehen: Netzhautverdünnung (Differenzialdiagnose Retinoschisis), intraretinale Zystenbildung, subretinale fibrotische Stränge.
 - Demarkierungs- oder Hochwasserlinien: Reaktive Proliferation des Pigmentepithels bei länger bestehender Netzhautablösung (nicht bei Retinoschisis ohne Defektbildung).

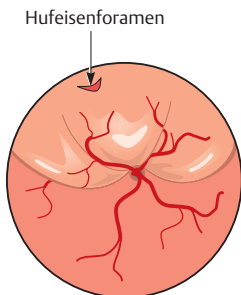


Abb. 15.6 • Rhegmatogene Netzhautablösung

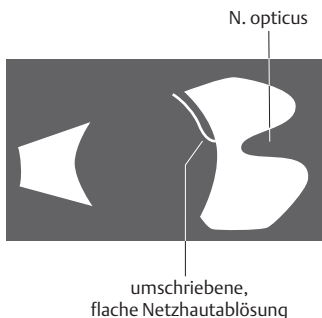


Abb. 15.7 • Umschriebene, flache Netzhautablösung, Ultraschall-B-Bild.

– Drei Formen der Netzhautablösung:

1. **rhegmatogen:** Netzhautforamen/-riss im Bereich der Abhebung (Abb. 15.6, 15.8);
 2. **traktionsbedingt:** Netzhautabhebung durch Zug aus dem Glaskörperraum (fibröse, fibrovaskuläre Stränge; vgl. PVR S. 263);
 3. **exsudativ:** Blut, Exsudat oder Transsudat gelangt in den subretinalen Raum, kein Foramen auffindbar.
- **Tonometrie:** Augeninnendruck auf dem betroffenen Auge häufig niedriger.
 - **Ultraschall:** A-Bild: Hohe Echozacke im Glaskörperraum (Reflektivität annähernd 100%), Raum dahinter optisch leer (falls Zacken, z.B. Blut); B-Bild (Abb. 15.7): kontinuierliche, bewegliche Membran, konvex oder konkav vor der Bulbuswand, mit oder ohne Anheftung an den N. opticus (wenn total: vom N. opticus bikonvex oder bikonkav ausgehend und in Richtung Ora serrata ziehend; Abb. 18.1, S. 348).
 - **Histologie:** Ablösung der sensorischen Netzhaut vom retinalen Pigmentepithel mit dazwischen befindlicher Flüssigkeit.

► **Ursache:**

1. **Rhegmatogen:** Erhöhte Prävalenz bei Myopie, nach Kataraktextraktion, Trauma (bei Kindern häufigste Ursache);

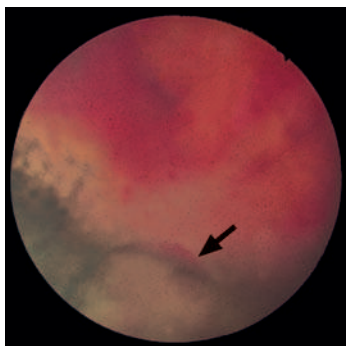


Abb. 15.8 • Netzhautforamen mit Restamotio nach netzhautanlegender Operation. Das Foramen (Pfeil) liegt dem Plombenwall nicht auf, die umgebende Netzhaut ist abgehoben. Links neben dem Netzhautloch sind vernarbte Laserherde zu erkennen

2. **Traktionsbedingt:** PVR (S.263), hereditäre vitreoretinale Dystrophien (S.300), Trauma;
 3. **Exsudativ:** z.B. malignes Melanom (S.353), Leukämie, Hämangiom (S.352), Metastase (S.357); Coats-Krankheit (S.275), Angiomatosis retinae (S.277), Uveitis (S.319), sympathische Ophthalmie (S.332); Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (S.331), uveale Effusion (S.348), Skleritis (S.190); Hypertonus (S.269), Eklampsie (S.270).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Retinoschisis (S.259); PVR (s.u.); hereditäre vitreoretinale Erkrankungen (S.300), hintere Glaskörperabhebung (S.255) und s. o. Ursachen für exsudative Netzhautablösung.
 - ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Wenn keine Operation erfolgt, in der Regel progressiv, evtl. Übergang in PVR (s.u.); evtl. Ausbildung einer epiretinalen Gliose (S.290).
 - ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Bei exsudativer Amotio retinae Behandlung der Grunderkrankung;
 - **Chirurgisch:** S.481 f; Indikation: rhegmatogene und traktionsbedingte Netzhautablösung.

15.5 Proliferative Vitreoretinopathie (PVR)

- ▶ **Definition:** Erkrankung des Glaskörpers und der Netzhaut mit periretinaler Membranbildung.
- ▶ **Leitbild:** Membranbildung im hinteren Augenabschnitt.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Funduskopie/Ultraschall:**
 - **Klassifikation:**

Grad A: Erste feststellbare Manifestationen intraokulärer Proliferation: Pigmentansammlungen in der Glaskörpermatrix oder auf der inferioren Netzhautoberfläche; Glaskörpertrübung.

Grad B: Fältelung der inneren Netzhautoberfläche; Netzhautrisse mit gerollten Rändern oder irregulären Ecken; Netzhaut erscheint rigide; Tortuositas (Windung) der retinalen Gefäße; verminderte Glaskörpermobilität.

Grad C: Rigide Netzhautfalten, alle Schichten der Netzhaut betreffend; Glaskörper kondensiert, enthält Stränge; Ausmaß ausgedrückt in Uhrzeiten von 1 – 12.

Grad C P=Posterior (d.h. hinter dem Äquator gelegen): Fokal, diffus oder entlang der Zirkumferenz Netzhautfalten, subretinale Stränge (Abb. 15.9).

Grad C A=Anterior (d.h. vor dem Äquator gelegen): fokal, diffus oder entlang der Zirkumferenz ausgedehnte Netzhautfalten, subretinale Stränge; anteriore Verlagerung.

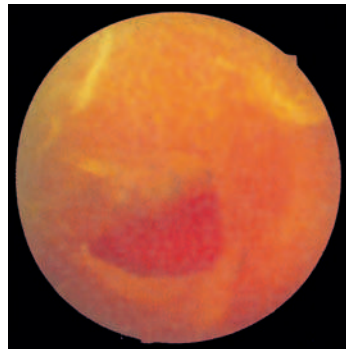


Abb. 15.9 • Netzhautforamen mit eingewandtem Rand, Amotio retinae und subretinaler Strangbildung (proliferative Vitreoretinopathie Grad C)

- Zur näheren Charakterisierung von Grad C dienen noch 5 verschiedene Kontraktionstypen, deren Ausdehnung wieder in Uhrzeiten 1–12 ausgedrückt wird.
 - Typ 1 fokal posterior: Sternfalte posterior der Glaskörperbasis;
 - Typ 2 diffus posterior: Konfluierende Sternfalten hinter der Glaskörperbasis, N. opticus kann nicht mehr sichtbar sein (Abb. 15.10);
 - Typ 3 subretinal, anterior und/oder posterior: Proliferationen unter der Netzhaut; ringförmige Stränge in der Nähe des N. opticus; lineare Stränge; mottenzerfressen erscheinende Membranen;
 - Typ 4 entlang der Zirkumferenz, anterior: Kontraktion entlang der posterioren Kante der Glaskörperbasis mit zentraler Netzhautverlagerung; periphere Netzhaut gestreckt, posteriore in radialen Falten;
 - Typ 5: Vordere Verlagerung, anterior: durch proliferatives Gewebe wird die Glaskörperbasis nach vorn gezogen; periphere Netzhautrinne; Ziliarkörperprozesse können gestreckt sein, evtl. von Membran bedeckt; Iris evtl. retrahiert.
- Anteriore PVR selten ohne posteriore PVR, wenn isoliert, dann meist nach inadäquater vorderer Vitrektomie.

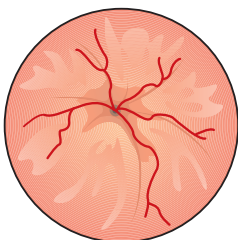


Abb. 15.10 • Proliferative Vitreoretinopathie Grad C, Typ 2

- **Ursache:** Auslösende Faktoren/Erkrankungen: z.B. idiopathisch, Diabetes mellitus (diabetische PVR, s. a. S. 266), traumatisch (traumatische PVR, s. a. S. 432), Netzhautrisse/-löcher; Amotio retinae (s. a. S. 261), Retinopathia praematurorum (S. 279); Venenverschlüsse (S. 271); extensive Laser- oder Kryobehandlung; Netzhautchirurgie; Vitrektomie.
 - Gliazellen, Pigmentepithelzellen und Fibroblasten wandern auf die innere und äußere Netzhautoberfläche, proliferieren, dehnen sich über die posteriore Oberfläche des Glaskörpers aus und bilden Membranen; diese kontrahieren und führen zu den in der Klassifikation erwähnten Veränderungen.
 - Bei immunhistochemischen Studien präretinaler Membranen lassen sich T-Lymphozyten, B-Lymphozyten, Makrophagen sowie Zellen, die HLA-DR-, HLA-DQ-Antigene, Adhäsionsmoleküle, mRNA-Code für Zytokine exprimieren, und Immunglobulin- und Komplementablagerungen nachweisen; in Glaskörperflüssigkeit können Zytokine und Chemokine (chemotaktische Zytokine) bestimmt werden; diese Befunde stützen die Hypothese einer Immun- oder Entzündungsreaktion als pathogenetisches Prinzip der PVR.
- **Verlauf/Komplikationen:**
 1. **Ohne Therapie:** Übergang von Grad A in B und dann C erfolgt nicht zwangsläufig, je nach Ursache sind auch Regressionen beschrieben; Endstadien: Verlust des Sehvermögens, Rubosis iridis und Neovaskularisationsglaukom (S. 240), persistierende Hypotonie (S. 246), Phthisis bulbi (Schrumpfung des Augapfels).
 2. **Nach Chirurgie:** Je nach Fallserie und Ursache der PVR Wiederanlegung der Netzhaut in 50–90% (anatomischer Erfolg), der funktionelle Erfolg ist sehr variabel;

kann die PVR chirurgisch nicht zum Stillstand gebracht werden (d. h. es kommt zu Reproliferationen), Endstadien wie unter 1.

- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: Sog. *extreme vitreoretinale Chirurgie*, häufig mehrere Eingriffe erforderlich.
 - **Ziel:** Komplette Beseitigung der periretinalen Traktion, Stabilisation auf Dauer mit bestmöglicher retinaler und Ziliarkörperfunktion bei minimalen iatrogenen Komplikationen.
 - **Kombiniert werden:** Cerclage (S. 482), Vitrektomie (S. 482; Ausmaß der anterioren PVR oft erst durch Indentation während der Vitrektomie beurteilbar), Retinotomie, Retinektomie, Endodrainage, Diathermie, Endolaser-Behandlung, Lensektomie (S. 471), intraoperativer Einsatz von Perfluordecalin, intraokulare Tamponade mit Gas oder Silikonöl (S. 483).
- **Beachte:** Solange Gas im Auge ist, keine Nd: YAG-Kapsulotomie (es können zytotoxische Gase entstehen) und keine Flugreise.

15.6 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut

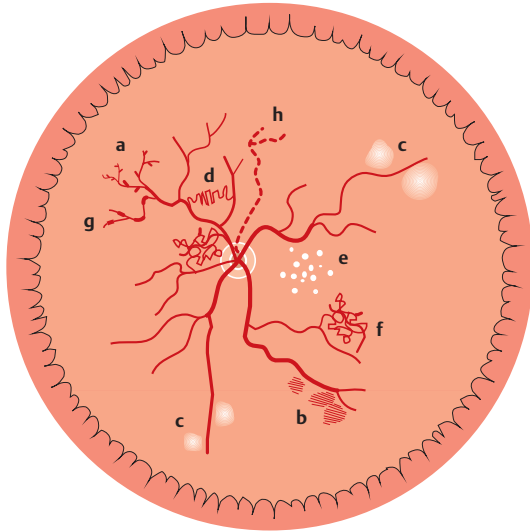


Abb. 15.11 • Vaskuläre Netzhautveränderungen (s. Text).

Definitionen

- ▶ **Mikroaneurysma** (Abb. 15.11 a): Lokalisierte sackförmige Erweiterung einer Kapillare; roter Fleck mit scharfen Rändern, Durchmesser weniger als $\frac{1}{12}$ des durchschnittlichen Papillendurchmessers, längste Ausdehnung nicht mehr als 125 μm (Weite einer durchschnittlichen Vene am Papillenrand).
- ▶ **Intraretinale Blutungen** (Abb. 15.11 b): Punkt-, fleck-, zungenförmig in den inneren Netzhautschichten gelegen; Ränder unscharf.

- ▶ **Cotton wool Herd** (Abb. 15.11 c): Mikroinfarkt im Bereich der retinalen Nervenfaserschicht; lokalisierte Schwellung, rund oder oval, blass, gelbweiß/grauweiß, unscharfe, gefiederte Ränder; häufig Streifen parallel zum Nervenfaserverlauf; unspezifisches Zeichen für retinale Ischämie.
- ▶ **IRMA** (Abb. 15.11 d): Intraretinale mikrovaskuläre Anomalien; dilatierte, geschlängelte, schleifenförmige, präexistente Kapillaren.
- ▶ **Harte Exsudate** (Abb. 15.11 e): Kleine weiße oder gelbweiße Lipoproteinablagerungen mit scharfen Rändern; oft leicht wächsern oder glänzend in der äußeren plexiformen Netzhautschicht.
- ▶ **Circinata-Figur**: Am hinteren Pol gelegener voll- oder unvollständiger Ring harter Exsudate.
- ▶ **Roth spot** (Fleck): Retinale Blutung mit weißem Zentrum (Akkumulation von Leukozyten, Fibrin, evtl. Bakterien).
- ▶ **Retinale Neovaskularisation** (Abb. 15.11 f): Neue Gefäße auf oder über dem Netzhautniveau mit Ursprung und Verbindung zum präexistenten retinalen Gefäßbett.
- ▶ **Elschnig spots**: Ischämische Chorioidaleinfarkte mit darüber gelegener Atrophie und Pigmentverklumpung des retinalen Pigmentepithels.
- ▶ **Teleangiektasie** (Abb. 15.11 g): Umschriebene oder diffuse konzentrische, bleibende Gefäßerweiterung.
- ▶ **Retinale Tortuosität vasorum**: Verstärkte Schlängelung der Gefäße; Ursachen z. B. hereditäre retinale arterielle Tortuosität (autosomal dominant, rezidivierende Blutungen); Polyzythämie (krankhafte Vermehrung der roten Blutkörperchen), Leukämie, Dysproteinämie, Sichelzellerkrankung; familiäre Dysautonomie (S. 524), Mukopolysaccharidose VI (S. 538), Fabry-Krankheit (S. 526); atypische Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396).

Diabetische Retinopathie (dR)/diabetische Makulopathie

- ▶ **Definition**: Mikroangiopathie des Augenhintergrundes bei Diabetes mellitus.
- ▶ **Leitbild**: Mikroaneurysmen, intraretinale Blutungen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome**: s. auch Definitionen S. 265/Abb. 15.11.
 - Formen: Diabetische nicht proliferative Retinopathie, die in die proliferative diabetische Vitreoretinopathie (dPVR) übergehen kann, und diabetische Makulopathie, die in jedem Stadium der Erkrankung auftreten kann.
 - Spaltlampe: Evtl. Katarakt, evtl. Rubeosis iridis (S. 221).
 - Gonioskopie: Evtl. Neovaskularisationen, Kammerwinkelverschluss.
 - Funduskopie:
 - **Nicht proliferative dR** (Abb. 15.12): Nach der Wahrscheinlichkeit des Übergangs in eine dPVR wird sie in drei Stadien unterteilt:
 1. gering/mild: Wenige Mikroaneurysmen und intraretinale Blutungen (Abb. 15.11 a, b);
 2. mäßig: Zusätzlich perlschnurartig veränderte Venen (Abb. 15.11 h);
 3. fortgeschritten: Mikroaneurysmen, intraretinale Blutungen in vier Quadranten; oder perlschnurartig veränderte Venen in mindestens zwei Quadranten; oder intraretinale mikrovaskuläre Anomalien (IRMA Abb. 15.11 d) in mindestens 1 Quadranten (4 – 2 – 1-Regel).
 - **Diabetische Makulopathie**: Drei Formen werden unterschieden, zu deren Differenzierung eine Fluoreszenzangiographie (S. 71) erforderlich ist:
 1. Fokale diabetische Makulopathie: Umschriebene Mikroaneurysmen, intraretinale Blutungen, harte Exsudate (Abb. 15.11 e), Ödem (Verdickung der Retina mit oder ohne partiellen Verlust der Transparenz, auf Stereophotos abzuschätzen);
 2. diffuse diabetische Makulopathie: Generalisiertes Makulaödem, meist ausge dehnte harte Exsudate, intraretinale Blutungen;

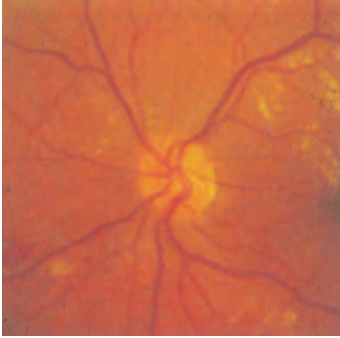


Abb. 15.12 • Diabetische nicht proliferative Retinopathie mit Mikroaneurysmen und harten Exsudaten

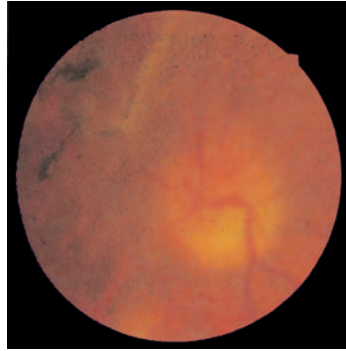


Abb. 15.13 • Diabetische proliferative Retinopathie: Fibrovaskuläre Proliferation oberhalb der Papille sowie Papillenproliferationen

3. ischämische diabetische Makulopathie: Fluoreszenzangiographisch Okklusion des perifovealen Gefäßnetzes.
 - *Diabetische proliferative Vitreoretinopathie* (dPVR; Abb. 15.13; s. a. S. 263 PVR): Gefäßneubildungen von der Papille und/oder der Netzhautoberfläche ausgehend, fibröse Proliferationen, präretinale Blutungen, Glaskörperblutungen.
- ▶ **Ursache:** Hyperglykämie induziert biochemische Prozesse, die zu folgenden Strukturveränderungen führen: Herabsetzung der Erythrozytenverformbarkeit, Erhöhung der Blutviskosität; Verdickung der Basalmembran der Kapillaren, Perizytenverlust, Mikroaneurysmabildung, Veränderung der Glaskörperstruktur.
 - **Ursache der dPVR:** Chronische retinale Gewebshypoxie und Perizytenverlust führen zu verminderter Sekretion des Wachstumsfaktors Transforming Growth Factor (negativer Wachstumsfaktor) und damit zu verminderter Hemmung der Endothelzellproliferation; gleichzeitig vermehrte Freisetzung Endozellproliferationsfördernder Wachstumsfaktoren; außerdem hormonelle Proliferationsstimulation.
 - **dR/diabetische Makulopathie ungünstig beeinflussende Faktoren:** Schwangerschaft (s. Tab. 34.30, S. 568); Hypertonus; Nephropathie; Hyperlipidämie bei diabetischer Makulopathie; Kataraktchirurgie (besonders bei vorbestehender dPVR, diabetischer Makulopathie, Rubeosis iridis; Gefahr der anterioren PVR); Hämodialyse; umstritten: Nikotin, Alkohol, Übergewicht, Kontrazeptiva.
 - **Protektive Faktoren:** Unabhängig von der Dauer des Diabetes mellitus ist eine dR vor der Pubertät sehr selten; chorioatrophische Narben (z. B. nach Chorioretinitis; bei hoher Myopie); Amblyopie; Optikusatrophie (auch glaukomatöse); hintere Glaskörperabhebung (S. 255); niedriges Wachstumshormon.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Nach 30 J. bei 90% der Diabetiker zumindest geringe nicht proliferative dR; bei vielen Diabetikern nach 15 J. dPVR.
 - Typ-I-Diabetiker (Insulinmangeldiabetes, meist juvenil) neigt zur aggressiven dPVR (Männer > Frauen), Typ-II-Diabetiker („stabiler Altersdiabetes“) eher zur Makulopathie.
 - Intensivierte Insulintherapie, z. B. Insulinpumpe bedingt oft initial Verschlechterung der dR, aber die langfristige Einstellung des HbA_{1c} (glykosyliertes Hämoglobin) ≤ 6,5% verhindert oder verlangsamt die Progression einer *nicht* proliferativen Retinopathie (dPVR auch durch Pankreastransplantation nicht zu bessern).

15.6 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut

- Wahrscheinlichkeit des Übergangs einer dR in eine dPVR innerhalb eines Jahres: Geringe dR: etwa 4,5%, mäßige dR: etwa 12%, fortgeschrittene dR: etwa 52%.
- Fokale diabetische Makulopathie: Bei etwa 30% der Patienten Halbierung des Visus innerhalb von fünf Jahren ohne Laserbehandlung; mit Laserbehandlung bei etwa 20%.

► Therapie:

- **Konservativ:** $HbA_{1c} \leq 6,5\%$ (Entwicklung oder Fortschreiten einer nicht proliferativen dR kann verzögert bzw. vermindert werden); Bluthochdrucktherapie; optimale allgemeinärztliche, internistische, nephrologische Betreuung.
 - Medikamente: Für Acetylsalicylsäure, Aldosereduktasehemmer, Kalziumdobesilat, Ticlopidine, Gingko-biloba-Extrakt, Azetazolamid (diabetisches Makulaödem) bisher keine sichere Beeinflussung nachgewiesen.
 - Kontrollintervalle: keine dR: jährlich; milde bis mäßige nicht proliferative dR: ca. 6 Mon.; schwere (fortgeschrittene) nicht proliferative dR: ca. 3 Mon.; proliferative dR: ca. 3 Mon.; klinisch signifikantes Makulaödem: ca. 2–3 Mon.
- **Chirurgisch:**
 - Lasertherapie: Indikation, Durchführung siehe operativer Teil S.456 (Abb. 15.14)

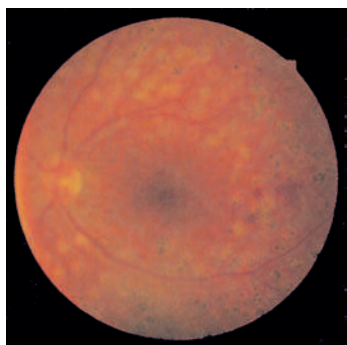


Abb. 15.14 • Chorioretinale Narbenherde nach Lasertherapie der diabetischen Retinopathie

- Vitrektomie (S.482): Funktionsverbesserung eines Auges bei etwa 70%. Indikation:
- 1. Glaskörperblutung: Zeitpunkt: a) Sofort bei Netzhautkomplikationen im Ultraschallbefund, z. B. Amotio retinae, Traktionen; oder bei jugendlichen Diabetikern mit subhyaloidaler, prämakulärer und rezidivierender Glaskörperblutung ohne komplette hintere Glaskörperabhebung; b) nach 6–8 Wochen bei fehlender Resorptionstendenz.
- 2. dPVR, die nicht durch Pankoagulation zum Stillstand gebracht werden konnte; z. B. traktionsbedingte Netzhautabhebungen mit relativ frischer Einbeziehung der Makula; kombiniert traktionsbedingte und rhegmatogene Netzhautablösung; schwere progressive fibrovaskuläre Proliferation; Rubeosis iridis (S. 221) und Eintrübung des hinteren Augensegmentes; evtl. Ghost-cell-Glaukom (erythroklastisches; S. 236); evtl. Makulaödem mit prämakulärer Traktion.
- Pankoagulation möglichst komplettieren, je nach Situation intraoperativ durch Endolaser, prä- oder postoperativ; führt zu besseren Ergebnissen, stabilisiert Netzhautsituation.

Hypertensive Retinopathie

- ▶ **Definition:** Netzhautveränderungen bei Bluthochdruck.
- ▶ **Leitbild:** Vasokonstriktion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Definitionen S. 265/Abb. 15.11.
 - Funduskopie:
 - *Grad 1–2:* Diffuse oder fokale Verengung der Arteriolen.
 - *Grad 3* (Abb. 15.15): Zusätzlich intraretinale Blutungen, Cotton-wool-Herde (S. 266), harte Exsudate (S. 266), Sternfigur der Makula: harte Exsudate in der Henle-Faserschicht, radial um die Fovea angeordnet.
 - *Grad 4:* zusätzlich Papillenödem.
 - Weitere mögliche Veränderungen: Venenastverschlüsse (S. 271), Elschnig spots (S. 266), retinale Makroaneurysmen (S. 276), exsudative Netzhautablösung (S. 261).

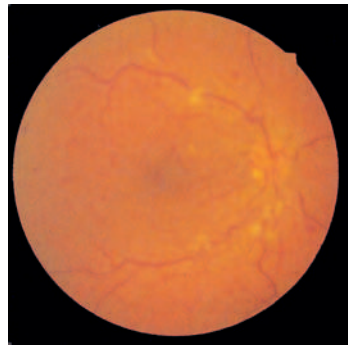


Abb. 15.15 • Fundus hypertonicus III: Arterienverengung, intraretinale Blutungen, Cotton-wool-Herde sowie harte Exsudate

- **Beachte:** Zusätzliche arteriosklerotische Veränderungen (s. u.) sind ein Hinweis auf eine längere Zeit bestehende systemische Hypertonie (in der Praxis sind meistens beide Symptomenkomplexe zu beobachten und nicht voneinander zu trennen).

- ▶ **Therapie:** s. Lehrbücher der Inneren Medizin.

Arteriosklerotische Retinopathie

- ▶ **Definition:** Krankhafte Veränderung der Fundusarterien mit Verhärtung, Verdickung und Lumeneinengung.
- ▶ **Leitbild:** Pathologischer Lichtreflex der Arteriolen, arteriovenöse Kreuzungszeichen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Definitionen S. 265/Abb. 15.11.
 - *Grad 1:* Verbreiterung des Lichtreflexes der Arteriolen, d.h. diffuser und weniger hell (normal: heller Streifen entlang dem Zentrum der Blutsäule des Gefäßes).
 - *Grad 2:* Zusätzlich arteriovenöse Kreuzungszeichen: Einengung der Vene an der Kreuzungsstelle mit der Arterie an beiden Seiten (Kompression = Gunn-Zeichen, s. Abb. 15.16b); Kreuzung im stumpfen Winkel (Salus-Zeichen, s. Abb. 15.16b); normal kreuzt die Arterie oberhalb (intern) der Vene im spitzen Winkel, die Blutsäulen beider Gefäße können gut unterschieden werden (s. Abb. 15.16a).
 - *Grad 3:* Kreuzungszeichen ausgeprägter, zusätzlich Kupferdrahtarterien: Lichtreflex noch diffuser, Farbe der Arteriolen rötlichbraun.

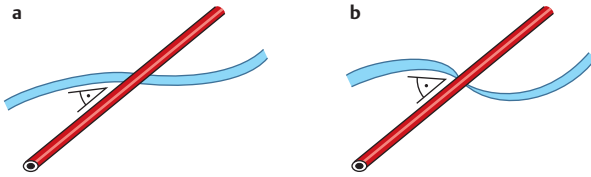


Abb. 15.16 • Arteriovenöse Kreuzung a Normalbefund; b pathologisch bei arteriosklerotischer Retinopathie: Einengung der Vene an der Kreuzungsstelle mit der Arterie an beiden Seiten und Kreuzung im stumpfen Winkel

Grad 4: Zusätzlich Silberdrahtarterien: Blutsäule nicht mehr sichtbar, silberheller Reflex der Gefäßwände (ausgeprägte Gefäßwandeneigung hat geringes Gefäßkaliber zur Folge).

- Histologie: Verdickung der Wand der Arteriolen durch Intima-Hyalinisierung, Hypertrophie der Media, endotheliale Hyperplasie.
- **Ursache:** Arteriosklerotische Veränderungen können altersbedingt auftreten und/oder weisen auf das längere Bestehen einer systemischen Hypertonie hin; evtl. normotoner Diabetes mellitus.
- **Therapie:** s. Lehrbücher der Inneren Medizin.

Retinopathie bei Gestose

- **Definition:** Netzhautveränderungen bei einer Schwangerschaftserkrankung mit Hypertonie.
- **Leitbild:** Verengte Arteriolen; retinale, verzweigte gelbweiße Flecken.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - Funduskopie: (mögliche Veränderungen) beiderseits Verengung der Arteriolen (erstes Zeichen); Cotton-wool-Herde (S. 266); intraretinale Blutungen; verzweigte gelbweiße Flecken, die eine fokale Nekrose (ischämischer Infarkt) des retinalen Pigmentepithels (RPE) und der äußeren Retina darstellen; exsudative Netzhautablösung (S. 261); selten chorioidale, subretinale und/oder Glaskörperblutung.
 - Fluoreszenzangiographie: Verzögerte Perfusion von Anteilen der Chorioidea, multiple nadelstichartige Leckagen durch das RPE im Bereich der gelbweißen Flecken.
- **Ursache:** Im letzten Trimester der Schwangerschaft: schwerer Hypertonus, Proteinurie, Ödeme, zerebrale Krämpfe, Koma. Durch Fibrinplättchentromben erfolgt vorwiegend der Verschluss der Choriokapillaris.
- **Verlauf/Komplikationen:** Sehverlust durch exsudative Amotio retinae bei 1–2%; nach Behandlung des Hypertonus und Geburt meist nahezu komplette Erholung der Sehschärfe und Wiederanlegung der Netzhaut; oft als Restbefund juxtapapillär und in der Makula: Elschnig spots (S. 266), gelbliche Flecken, depigmentierte verbundene Linien des RPE.
- **Differenzialdiagnose:** Makuladystrophie, tapetoretinale Degenerationen.
- **Therapie:** s. Lehrbücher der Gynäkologie.

Eales-Krankheit (Periphlebitis retinae, retinale Perivaskulitis)

- **Definition:** Vorwiegend bei jungen Männern vorkommende Verschlusskrankheit retinaler Venen.
- **Leitbild:** Einscheidung und Obstruktion peripherer Venen.

► **Diagnostik/Symptome:**

- Funduskopie: Meist beiderseits und in der Peripherie Areale nicht perfundierter Kapillaren mit Neovaskularisationen am posterioren (d.h. zum hinteren Augenpol weisenden) Rand; perivaskuläre Exsudate; Einscheidungen (vorwiegend der Venen); Netzhaut-, Glaskörperblutungen; Netzhautablösung (S.261); PVR (S.263); gelegentlich kapilläre Teleangiektasien (S.266); venöse Dilatation und Obstruktion.

► **Ursache:** Nicht bekannt.

► **Weitere okuläre Befunde:** Ödem des N. opticus, Gefäßneubildungen; Rubeosis iridis (S.221), Neovaskularisationsglaukom (S.240).

► **Assoziation:** Epistaxis (Nasenbluten); Obstipation.

► **Manifestationsalter:** Meist gesunde Männer zwischen 20 und 30 Jahren.

► **Verlauf/Komplikationen:** variabel; spontaner Verschluss der Neovaskularisationen oder PVR (S.263).

► **Differenzialdiagnose:** Netzhautveränderungen bei z.B.: Hämoglobinopathien (S.575); Kollagenosen; Sarkoidose (S.329); Tuberkulose (S.340); Röntgen-Retinopathie (S.427); muskulärer Dystrophie; Encephalitis disseminata (S.370); Incontinentia pigmenti (S.531); Retinopathia praematurorum (S.279); familiärer exsudativer Vitreoretinopathie (S.301); Lymphom (Veneneinscheidungen, Glaskörpertrübungen).

► **Therapie:**

- *Konservativ:* Keine nachgewiesene Befundbesserung;
- *Chirurgisch:* Laser-Photokoagulation (S.456) der Netzhaut um Neovaskularisationen und peripher davon; Pankoagulation (S.457) bei Neovaskularisationsglaukom;
- Glaskörperblutung S.482; Netzhautablösung ab S.481; PVR S.482.

Zentralvenen-(ZVV)/Venenastverschluss (VAV)

► **Leitbild:** Meist einseitige Sehverschlechterung; flächige intraretinale Blutungen.

► **Diagnostik/Symptome:**

- *Visus:* Sehschärfe reduziert (in Abhängigkeit von zystoidem Makulaödem $< 0,1$ bis $\geq 0,5$).
- *Spaltlampe:* Bei älterem Verschluss mit Rubeosis iridis (S.221) evtl. Zellen und Tyndall (S.320) positiv.
- *Funduskopie:*
 - Venenastverschluss (Abb. 15.17): Im Drainagegebiet eines Venenastes (meist temporal), hämorrhagische Retinopathie: flächige („flammenförmige“) intraretinale Blutungen, Netzhautödem (Verlust der retinalen Transparenz); Cotton-wool-Herde (S.266), später Veneneinscheidungen, harte Exsudate (S.266), evtl. Teleangiektasien (S.266).
 - ZVV:
 - a) ischämisch (hämorrhagisch) etwa 20–35% (Abb. 15.18): Zahlreiche Cotton-wool-Herde; fokale Areale ischämischer Weißfärbung; avaskuläre Areale mindestens 5 Papillendurchmesser (kritische Grenze für das Auftreten von Neovaskularisationen); Netzhautödem, ausgeprägte, flächige, intraretinale Blutungen; geschlängelte, dilatierte Venen; ausgeprägtes Papillenödem; Neovaskularisationen von Netzhaut und Iris; evtl. optikoziliare Kollateralgefäße bei älterem Verschluss.
 - b) perfundiert: wie a), aber deutlich weniger ausgeprägt und keine Neovaskularisationen, nur wenige Cotton-wool-Herde; Progression zu a) möglich.
- *Tonometrie:* Augeninnendruck zu 15–69% erhöht.
- *Gesichtsfeld:* Variable Ausfälle.

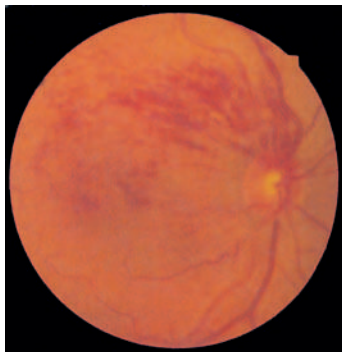


Abb. 15.17 • Verschluss der V. temporalis superior mit flächigen intraretinalen Blutungen im Versorgungsgebiet

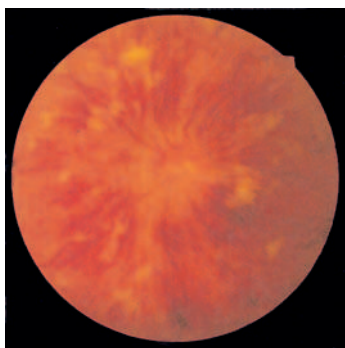


Abb. 15.18 • Zentralvenenverschluss mit Cotton-wool-Herden als Zeichen der retinalen Ischämie

- **Fluoreszenzangiographie** (S. 71): Zum Nachweis von avaskulären Arealen mit fehlender Kapillardurchblutung und paramakulärer Leckagen (erst sinnvoll, wenn Blutungen soweit resorbiert, dass diese sichtbar werden).
- **Pupille:** Bei ischämischem Zentralvenenverschluss relativer afferenter Defekt (vgl. S. 27).
- **ERG** (S. 58): Ischämischer ZVV: $b/a < 1$; perfundierter ZVV $b/a > 1$.
- **Internistische Untersuchung:** Ausschluss von Risikoerkrankungen s. u.

► Ursachen:

- **Allgemein:** Erhöhte Blutviskosität, Störung der Gerinnung, Erkrankungen der Gefäßwände, Druckerhöhung: Risikofaktor: Resistenz gegen aktiviertes Protein C (APC; Faktor-V-Leiden)
- **Systemische Risikoerkrankungen:** z. B. Arteriosklerose, Hypertonus, Diabetes mellitus, Hyperlipidämie, chronische Leukämie, Polyzythämie, Dys-/Paraproteinämien, Sarkoidose (S. 329).
- **Okuläre Risikoerkrankungen:** z. B. okuläre Hypertension (S. 375); chronisches Offenwinkelglaukom (S. 375); Druck durch sklerosierte Arterie auf die Vene im Bereich einer arteriovenösen Kreuzung; retinale Periphlebitis (Eales-Krankheit, S. 271), Behçet-Krankheit (S. 330), serpiginöse Chorioiditis (S. 333); kongenitale Anomalien des N. opticus: z. B. Tilted disc (S. 362), Drusen (S. 365); arteriovenöse Malformationen.
- **Retrobulbäranästhesie.**
- Bei jungen Patienten zusätzlich orale Kontrazeptiva, Mitralklappenprolaps, Migräne; Mutation im Methylentetrahydrofolat-Reduktase-Gen (MTHFR-Gen), erhöhter Homocysteinspiegel (in der Mehrheit der Fälle bei jungen Patienten keine Ursache zu finden).

- **Manifestationsalter:** Mehrheitlich bei Patienten > 50 Jahre; etwa 10% jüngere Patienten.

- **Verlauf/Komplikationen:** Chronisches zystoides Makulaödem (vgl. S. 287); Neovaskularisationen der Retina und/oder der Papille mit Gefahr der Glaskörperblutung, PVR (S. 263), Macular pucker (S. 290); Rubeosis iridis (nach etwa 2–5 Monaten; S. 221) und Neovaskularisationsglaukom (S. 240; beides sehr selten bei Venenastverschlüssen); bei Venenastverschlüssen evtl. sekundäre retinale Teleangiektasie (vgl. S. 275).

- **Beachte:** Hohe Spontanheilungsrate bei Venenastverschlüssen (innerhalb 6 Mon. bei 50% Erholung des Visus auf 0,5 oder besser).
- Bei ZVV etwa 20% Verbesserung (komplette Erholung von Visus und Fundus innerhalb von Monaten möglich); etwa 30–50% Befundverschlechterung; Endvisus $\leq 0,1$ bei etwa 90% der Patienten mit ischämischen und bei etwa 50% mit perfundiertem ZVV; jüngere Patienten haben eine bessere Visusprognose bei ZVV.
- Neovaskularisationen: Nie bei Makulaastverschlüssen, 29–67% bei ischämischen Verschlüssen der V. temporalis inf. oder sup., 67% bei ischämischen ZVV.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** ZVV: Anteriore ischämische Optikusneuropathie (S. 372); Papillitis (S. 370); Papillenödem; Retinopathie bei chronisch okulärer Hypoxie (S. 275); hypertensive Retinopathie (S. 269); Venenastverschluss: kongenitale retinale Teleangiektasie (S. 275).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Beiderseits Therapie eines assoziierten chronischen Glaukoms S. 378.
 - Durch Allgemeinarzt/Internisten ggf. Behandlung der Grunderkrankung und Hämodilution (Hydroxyäthylstärke-Infusionen in Kombination mit Aderlässen, um Hämatokrit über 4–5 Wochen bei 33–37% zu halten; evtl. hyperbare Sauerstofftherapie), Heparinisierung (1,5–2fache aPTT-Verlängerung) oder Fibrinolyse (zerebrale, gastrointestinale Blutungen als Komplikation).
 - **Chirurgisch:**
 - Lasertherapie: Indikation und Durchführung siehe operativer Teil, S. 458;
 - Erfolg der Lasertherapie: für Behandlung der Neovaskularisationen allgemein akzeptiert; Makulaödem bei ZVV wird fraglich beeinflusst; bei Venenast- und Stammvenenverschlüssen Visusverbesserung zu erreichen (aber auch hohe Spontanheilungsrate).

Zentralarterien-(ZAV)/Arterienastverschluss

- ▶ **Leitbild:** (ZAV) plötzlicher, vollständiger, einseitiger, schmerzloser Sehverlust; „kirschroter Fleck“ im Makulabereich.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** s. Leitbild; meist einseitige Reduktion.
 - **Funduskopie:**
 - Akuter ZAV: Netzhaut weiß, ödematös, „kirschroter Fleck“ der Makula (der orange Reflex der intakten Chorioidea schimmert im Foveabereich durch, umgeben von der im Vergleich zum übrigen Fundus besonders dicken, ödematösen Netzhaut).



Abb. 15.19 • Zentralarterienverschluss mit kirschrotem Fleck der Makula. Erhaltene Perfusion der Netzhaut am temporalen Papillenrand durch ein zilioretinales Gefäß

sen Netzhaut); evtl. schmaler Streifen intakter Netzhaut im Bereich eines zilio-retinalen Gefäßes (ermöglicht Restsehschärfe [Abb. 15.19]); sehr enge Arterien und Arteriolen mit Kaliberschwankungen.

- *ZAV nach einigen Wochen*: Kirschröter Fleck verschwindet; arterielle Gefäße bleiben sehr eng; N. opticus blass, atrophisch.
- *Arterienastverschluss*: Im Versorgungsgebiet weiße, ischämische Retina; entsprechender Gesichtsfelddefekt; nach langsamer Rekanalisation und Ödemresorption nur noch geringe oder gar keine ophthalmoskopisch sichtbaren Veränderungen; Gesichtsfelddefekt bleibt bestehen.
- *Pupillen* (S. 26): Afferenter Defekt auf der betroffenen Seite.
- *Serologie*: BSG bei Arteriitis temporalis (S. 373) in der Regel erhöht.
- *Dopplersonographie der Karotiden, kardiovaskuläre Diagnostik* (z.B. Herzecho, evtl. transösophageale Echokardiographie): zum Ausschluss von kausalen Veränderungen (s. u.).

► Ursachen:

- *Embolisierung*:
 - Ursprungsort Herz: Verkalkte Aortenklappen; Vegetationen bei subakuter bakterieller Endokarditis; Thromben nach Herzinfarkt; Mitralklappenstenose mit Vorhofflimmern; Mitralklappenprolaps; kardiales Myxom (besonders bei Kindern und zusätzlichen zerebralen Symptomen).
 - Ursprungsort atheromatöse Plaque der Karotiden: Cholesterin (Hollenhorst-Plaques, winzige Kristalle, selten Symptome); Fibrinplättchen (Amaurosis fugax, s. u.); verkalkte Emboli (einzeln, matt-weiß, eher permanenter Verschluss).
- *Vasooobliteration*: z.B. Arteriitis temporalis (S. 373), systemischer Lupus erythematosus (S. 573), Periarteriitis nodosa, Sklerodermie, Dermatomyositis, Takayasu-Arteriitis, Behçet-Krankheit (s. Syndrome).
- *Dyskrasie* (fehlerhafte Blutzusammensetzung): z.B. disseminierte intravasale Gerinnung (Verbrauchskoagulopathie); Sichelzellen-Hämoglobinopathien (S. 575).
- *Drucksteigerung*:
 - Erhöhter intraokulärer Druck (verschlepptes Winkelblockglaukom);
 - Erhöhter externer Druck auf den Bulbus, z.B. Netzhautchirurgie;
 - Erhöhter orbitaler Druck: z.B. Ödem, Blutungen, Emphysem.
- *Verschiedene*: Hypovolämischer Schock; Schleifen oder andere Anomalien der Zentralarterie; Injektionen retroorbital oder im Gesichtsbereich; Migräne; nach Bestrahlung im Halsbereich; Kokain intranasal; Windpocken; Drusenpapille (S. 365).

► Verlauf/Komplikationen:

- **Beachte:** Nach 6 Std. andauerndem Verschluss in der Regel irreversible Schäden.
- ZAV: 1–8% Rubeosis iridis (S. 221), evtl. Neovaskularisationsglaukom (S. 240).

► Therapie:

- *Konservativ*: Abklärung der Grunderkrankung; allgemeinmedizinisch/internistische Betreuung erforderlich; Kortisontherapie bei Arteriitis temporalis s.S. 373.
 - Soforttherapie: (innerhalb von 6 Std. nach Eintritt, 48 Std. bei inkomplettem Verschluss): Rückenlage; 500 mg Acetazolamid i.v.; feste Bulbusmassage mit plötzlichem Drucknachlass für etwa 15 Min.
 - Fibrinolytische Therapie (Urokinase) durch internistische Intensivstation. Kontraindikation (KI): z.B. bis zur 18. Schwangerschaftswoche; manifeste Blutungen oder Blutungsanamnese; hämorrhagische Diathese; Hypertonus; Zerebralsklerose; Endocarditis lenta; Urolithiasis; akute Pankreatitis; Z. n. chirurgischem Eingriff; schwerer Diabetes mellitus; Leberzirrhose; aktive Lungentuberkulose; Bronchiektasien mit Neigung zu Hämoptysen; höheres Alter (> 75 J.);

- **Chirurgisch:** Behandlung der Grunderkrankung, z.B. Endarteriektomie bei Karotisstenose; Orbitadekompression bei retroorbitaler Blutung; ggf. Parazentese (S. 451) zur Augeninnendrucksenkung.

Retinopathie bei chronisch okulärer Hypoxie (hypotensive Retinopathie, Venöse-Stase-Retinopathie)

- ▶ **Leitbild:** Venöse Stase der Netzhautvenen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Amaurosis fugax (unilaterale transiente, meist 1–5 Min. dauernde subtotale oder vollständige Blindheit, Erholung innerhalb von 10–20 Min.; vor völligem Sehverlust Progression von der Peripherie zum Zentrum; dunkler Vorhang von oben oder unten; lichtstarre Pupille).
 - **Spaltlampe:** Episklerale Gefäßdilatation; Hornhautödem (S. 193); mittelweite, fixierte Pupille; Rubeosis iridis (S. 221); Irisatrophie (durch ischämische Irisnekrose); rasch progressive Katarakt; ischämische pseudoinflammatorische Uveitis (positiver Tyndall, Zellen in der Vorderkammer, manchmal Hornhau-trückflä-chenbeschläge).
 - **Funduskopie:** Oft einseitig; venöse Stase, d.h. Dilatation der Venen, punkt- und fleckförmige retinale Blutungen; Mikroaneurysmen (S. 265); retinale, papilläre Neovaskularisationen; außerdem: Cotton-wool-Herde (S. 266), arterielle Gefäßverschlüsse, ischämische Optikusneuropathie (S. 372).
 - **Gesichtsfeld** (S. 60): evtl. homonyme Hemianopsie.
 - **Doppler-Sonographie** (S. 72) der A. carotis: hämodynamisch relevante Stenose oder Verschluss.
- ▶ **Ursachen:** Partieller oder vollständiger ein- oder beidseitiger Verschluss der A. carotis interna (evtl. Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel S. 396); Takayasu-Arteriitis (s. S. 551; Retinopathie meist beiderseits).
- ▶ **Assoziation:** Transiente Attacken kontralateraler Hemiplegie, Gefahr der zerebralen Ischämie.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Langsam progressive Verschlusserkrankung der retinalen und chorioidalen Zirkulation mit ischämischen Veränderungen des ganzen Auges; Neovaskularisationsglaukom (S. 240).
- ▶ **Therapie:** s. Lehrbücher der Neurochirurgie (evtl. führt eine Endarteriektomie zum Stillstand, jedoch selten zur Visusverbesserung); Tensionserhöhung S. 378, Rubeosis iridis, Neovaskularisationsglaukom S. 240, Katarakt S. 471, ischämische Optikusneuropathie S. 373.

Sichelzellenretinopathie s. S. 575

Retinale Teleangiektasie / Coats-Krankheit

- ▶ **Definition:** Meist einseitige Netzhauterkrankung mit Erweiterungen von Kapillaren, Arteriolen, Venolen sowie Exsudationen.
- ▶ **Leitbild:** Dilatation und Teleangiektasie retinaler Gefäße.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. auch Definitionen S. 265, 323/Abb. 15.11.
 - Formen: *Coats-Krankheit* (90% einseitig); *Leber-Miliaraneurysmen* (meist temporale Peripherie); *idiopathische juxtafoveoläre retinale Teleangiektasie*.
 - **Inspektion:** Leukokorie (weiße Pupille, weißer Fundusreflex) bei Coats-Krankheit.
 - **Funduskopie:** Erweiterte, stark geschlängelte Gefäße (Kapillaren, Arteriolen, Venolen); multiple Mikroaneurysmen; gelbliche Lipidexsudationen sub- und intra-retinal; zystoides Makulaödem/Circinata-Figur (S. 266); subretinale disziforme Narbe; Coats-Krankheit: massive intra- und subretinale gelbe Exsudation (teils solide, teils grünliche Flüssigkeit) neben den beschriebenen Veränderungen.

- **Fluoreszenzangiographie:** Darstellung von Gefäßerweiterungen, -aussackungen, -leckagen, ischämischen Arealen.
- ▶ **Genetik:** Nicht familiär.
- ▶ **Ursache:** Nicht bekannt.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Strabismus bei Coats-Krankheit.
- ▶ **Assoziationen:** In der Regel keine; Ausnahmen: z. B. (s. Syndrome) fazioskapulohumerale Muskeldystrophie; Alport-Syndrom; Hemiatrophia facialis progressiva; Nävusdysplasie-Syndrom; tuberöse Sklerose (S. 298).
- ▶ **Manifestationsalter:** Kongenital; symptomatisch oft erst im Erwachsenenalter mit Herabsetzung der zentralen Sehschärfe bei Makulabeteiligung; Coats-Krankheit typischerweise vom 2.–10. Lebensjahr manifest, überwiegend bei Jungen (zweiter Gipfel > 40 Jahre).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Oft Progression; Coats-Krankheit: spontane Regression möglich, aber häufiger Übergang in exsudative Netzhautablösung (S. 261), Rubeosis iridis (S. 221), Sekundärglaukom (S. 240), Netzhaut- und Glaskörperblutungen, Phthisis bulbi (S. 323); Sehverlust.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Sekundäre retinale Teleangiektasie nach Venenastverschluss, ZVV (S. 271), diabetische Retinopathie (S. 266), Sichelzellenretinopathie (S. 575), Röntgen-Retinopathie (S. 427), Eales-Krankheit (S. 271), Retinopathia praematurorum (S. 279), retinales Makroaneurysma (s.u.); retinale Hämangiome (S. 277), familiäre exsudative Vitreoretinopathie (S. 301), Incontinentia pigmenti (S. 531), Nematodeninfestation, retinales Astrozytom (S. 297), Retinoblastom (Differenzialdiagnose Leukokorie s. S. 297), periphere exsudative hämorrhagische Chorio-retinopathie, malignes Melanom der Aderhaut (S. 353); Coats-Krankheit ähnliches Bild bei 1,2–3,6% der Retinitis-pigmentosa-Patienten.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: Laser- oder Kryotherapie der ischämischen Areale und vaskulären Anomalien (vgl. ab S. 456).
 - **Coats-Krankheit:** Noch nach 5 Jahren Rezidive beschrieben, daher halbjährliche Kontrollen nach erfolgreicher Lasertherapie erforderlich.
 - **Exsudative Amotio retinae:** Cerclage, Drainage der subretinalen Flüssigkeit; im Anschluss Kryotherapie der Teleangiektasien (Erfolgsaussichten begrenzt).

Retinales Makroaneurysma

- ▶ **Leitbild:** Solitäre lokalisierte retinale Arterienarterienerweiterung (Aneurysma).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Reduziert bei Makulabeteiligung.
 - **Funduskopie:** Runde oder fusiforme lokalisierte Arterienarterienerweiterung paramakulär oder postäquatorial im Bereich der vier Arterienhauptäste; am häufigsten superotemporale Arterie; kann pulsieren; Leckage eines protein- und lipidhaltigen Exsudats, Circinatafigur (S. 266), seröse Makulaabhebung; Blutungen intra-, subretinal und in den Glaskörper. 10% beiderseits, selten multipel; 50–75% retinale arterielläre Sklerose (vgl. S. 269).
 - **Fluoreszenzangiographie:** Makroaneurysma hyperfluoreszent, Farbstoffexsudation in die Umgebung.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Manchmal arterielle Thromben, Emboli im proximalen Gefäßverlauf der betroffenen Arterie; distal evtl. Arterienastverschluss, Venenastverschlüsse möglich.
- ▶ **Assoziation:** 50–75% Hypertonie.
- ▶ **Manifestationsalter:** 6.–7. LJZ.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Regression spontan möglich oder nach Laserkoagulation; Visusprognose gut (eingeschränkt bei subfovealer Blutung, chronischer Exsudation im Makulabereich).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. o., retinale Teleangiektasie.

► **Therapie:** Chirurgisch:

- Argonlaser-Koagulation ungefähr einen Papillendurchmesser um das Makroaneurysma herum; keine direkte Koagulation des Aneurysmas oder der betroffenen Arterie; evtl. weitere Koagulation des distalen Gefäßbettes.
- **Indikation:** Umstritten, da auch spontane Regression möglich; Visusherabsetzung durch Makulaödem.

Retinales kapilläres Hämangiom (Hippel-Erkrankung)

- **Definition:** Erbliche Phakomatose mit multiplen kapillären Hämangiomen der Netzhaut.
- **Leitbild:** Umschriebener Netzhauttumor mit dilatierte, geschlängelter Versorgungsarterie und drainierender Vene (Abb. 15.20).

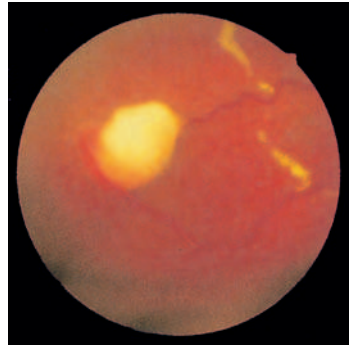


Abb. 15.20 • Retinales kapilläres Hämangiom mit dilatierte, geschlängelter Versorgungsarterie und drainierender Vene

► **Diagnostik/Symptome:**

- **Funduskopie:** s. Leitbild; uni- oder bilateral, $\frac{1}{3}$ multipel; Durchmesser des Tumors meist 1–5 mm; subretinale Flüssigkeit und gelbes Exsudat um Läsion, Circinatafigur (S. 266); auch bei peripheren Hämangiomen Exsudation im Makulabereich möglich; evtl. exsudative oder Traktionsamotio (S. 262), Traktionsstränge im Glaskörper.
 - Kapilläres Hämangiom der Papille: Uni- oder bilaterale, diffuse oder umschriebene rotgelbe Prominenz der Papille; beim diffusen Typ gelbe intraretinale Exsudation makulär und am hinteren Pol, evtl. Netzhautablösung möglich; beim umschriebenen Typ sehr selten.
 - **Fluoreszenzangiographie:** Arterielle Phase: Feines kapilläres Netzwerk; beim diffusen Typ Farbstoffleckage in der venösen Phase und Hyperfluoreszenz der Läsion in der Spätphase; Farbstoffaustritt in den Glaskörper.
 - **Ultraschall;** A-Bild: Initial hohe Zacke, hohe interne Reflektivität. B-Bild: Akustisch solider Tumor von der Retina ausgehend mit glatter vorderer Begrenzung, keine chorioidale Exkavation, keine orbitale Verschattung.
 - **Internistisch/neurologisches Konsilium, MRT mit Kontrastmittel zum Ausschluss assoziierter Veränderungen:** s. u.
- **Genetik:** v.-Hippel-Lindau-Syndrom (Phakomatose): Autosomal-dominant (kurzer Arm Chromosom 3 [3p 25–26]); auch sporadisch.
- **Assoziation v.-Hippel-Lindau-Syndrom** (retinoblastomähnliche kapilläre Hämangiomatose): Kleinhirn-Hämangioblastom, (wenn klinisch manifest, dann meist im 4. LJZ (4–61 Jahre; CT/MRT alle drei Jahre bis zum 50. LJ); Hämangioblastome in Rückenmark, Medulla oblongata; Phäochromozytom; beiderseits Zystenadenome des Nebenhodens; Nieren-, Pankreas- und Leberzysten; Nierenkarzinom (jährliche Ultraschallkontrolle).

- ▶ **Manifestationsalter:** Zwischen 10. und 30. LJ.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Beim retinalen kapillären H. ohne Therapie totale Amotio retinae, Sekundärglaukom, Phthisis bulbi (S. 323); selten so ausgeprägt beim diffusen H. der Papille, sehr ungewöhnlich beim umschriebenen kapillären H. der Papille.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Wie S. 275 retinale Teleangiektasie, außerdem juxtapapilläres chorioidales Hämangiom (S. 352), Osteom (S. 350), chorioidale Neovaskularisation (S. 282), hypopigmentiertes kombiniertes chorioidales und RPE-Hamartom (S. 293); Papillitis (S. 370), Papillenödem, Sarkoidose (S. 329).
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: Direkte Argonlaser-Koagulation des Hämangioms im posterioren Segment; bei peripherer Lokalisation Kryokoagulation oder Ruthenium-Applikator; evtl. Diathermie; bei Netzhautablösung ab S. 481.

Retinales kavernöses Hämangiom

- ▶ **Leitbild:** Traubenartige Ansammlung dunkler Gefäßdilatationen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Funduskopie:** Traubenartig angeordnete, dünnwandige, sackförmige, lokalisierte Gefäßerweiterungen, mit dunklem, venösem Blut gefüllt, projizieren in den Glaskörper; weißes fibrogliales Gewebe auf der Oberfläche; selten gelbe Exsudation, evtl. Glaskörperblutung; Lokalisation: Netzhaut, N. opticus.
 - **Fluoreszenzangiographie:** In der arteriellen Phase Läsion hypofluoreszent, Anfärbung erst in der venösen Phase; charakteristisches Bild der Spiegelbildung in der Spätphase durch Blutansammlung im unteren Aneurysmaanteil und Fluoresceinpooling im oberen.
 - Internistisch/neurologisches Konsilium, evtl. MRT mit Kontrastmittel zum Ausschluss assoziierter Erkrankungen.
- ▶ **Genetik:** Familiäre Häufung bei assoziierter Erkrankung.
- ▶ **Assoziation:** Hämangiome der Haut, am häufigsten Nacken; zerebrale Hämangiome mit ZNS-Symptomatik, Epilepsie oder subklinisch.
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter, durchschnittlich 23. LJ.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine Progression, selten minimale Vergrößerung nach langer Zeit; evtl. Glaskörperblutung (10%).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Wie retinale Teleangiektasie, S. 275.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Beobachten.
 - **Chirurgisch:** Evtl. Kryo-/Lasertherapie des Hämangioms bei Glaskörperblutung.

Retinales razemöses Hämangiom

- ▶ **Leitbild:** Dilatierte, geschlängelte Arterie und Vene verbinden arteriovenöse Kommunikation mit der Papille.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Je nach Ausdehnung des Hämangioms herabgesetzt.
 - **Funduskopie:** Ein oder mehrere dilatierte, geschlängelte Arterien ziehen von der Papille aus unterschiedlich weit in die Peripherie und bilden arteriovenöse Kommunikationen von denen aus wieder dilatierte Venen die Papille erreichen; keine Exsudation oder Netzhautablösung.
 - internistisch/neurologisches Konsilium, evtl. MRT mit Kontrastmittel zum Ausschluss assoziierter Erkrankung (s. u.).
- ▶ **Genetik:** Nicht familiär.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Exophthalmus bei Orbitahämangiom; razemöse Hämangiome im Bereich der A./V. centralis retinae, des N. opticus beschrieben.
- ▶ **Assoziation:** Wyburn-Mason-Syndrom (s. S. 556).
- ▶ **Manifestationsalter:** Kongenital.

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist stabiler Befund.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Retinales kapilläres Hämangiom (S. 277); S. 276 Differenzialdiagnose retinale Teleangiektasie; kongenitale Tortuositas (Windung) der retinalen Gefäße.
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch: Meist keine Laser- oder Kryotherapie erforderlich, da stationär; Erfolg unsicher.

15.7 Retinopathia praematurorum (ROP; Retinopathia of prematurity)

- ▶ **Definition:** Netzhauterkrankung unreifer Frühgeborener mit einem Geburtsgewicht < 1500 g.
- ▶ **Leitbild:**
 - **Akutphase:** Plötzlicher Übergang von nicht vaskularisierter peripherer Netzhaut zu vaskularisierter posteriorer.
 - **Narbenstadium:** Gestreckt verlaufende temporale Gefäßarkade, die einen spitzen Winkel bildet (Abb. 15.21).

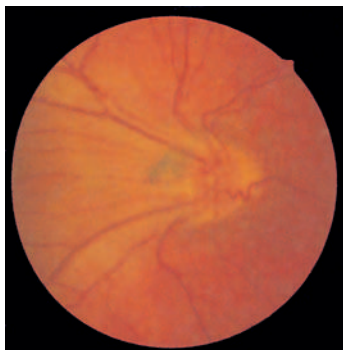


Abb. 15.21 • Retinopathia praematurorum im Narbenstadium: gestreckt verlaufende Gefäßarkade, die einen spitzen Winkel bildet

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Indikation zur Untersuchung:** Gestationsalter < 32 Wochen; $\leq$ 1500 g Geburtsgewicht; Frühgeborene mit Gestationsalter 32.–36. Woche und Sauerstofftherapie > 3 Tage.
 - **Inspektion:** Evtl. Leukokorie (weißer Pupillarreflex).
 - **Funduskopie:**
 - Mydriasis mit Tropicamid 0,5%, nie mehr als einen Tropfen.
 - Proliferative Retinopathie beiderseits, evtl. asymmetrisch; zur Befundbeschreibung sind neben der Stadieneinteilung (Abb. 15.22), die Anzahl der Uhrzeiten sowie das Ausmaß der Zonenausdehnung (Abb. 15.23) und Angaben über eine Plus-Symptomatik erforderlich.
 - **Plus-Symptomatik (plus disease):** a) Erweiterung/Schlängelung der posterioren Gefäße (im Zweifelsfall über 6 Uhrzeiten); b) Irisgefäßerweiterung; c) Pupillenrigidität; d) Glaskörpertrübungen; e) Hämorrhagien.
 - **Untersuchungszeitpunkte:** Der Allgemeinzustand muss die Untersuchung zulassen.

15.7 Retinopathia praematurorum (ROP; Retinopathy of prematurity)

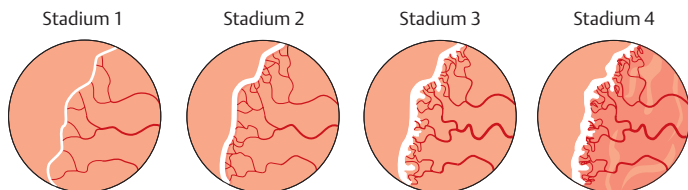


Abb. 15.22 • Stadieneinteilung bei Retinopathia praematurorum.

Norm: Innerhalb des ersten Lebensmonats erfolgt die Vaskularisation der temporalen Netzhautperipherie; die blassere, nicht vaskularisierte Netzhaut (NH) geht allmählich in die vaskularisierte über.

- 1 Demarkationslinie: Dünne, geschlängelte weiße Linie, ungefähr parallel zur Ora serrata, trennt die avaskuläre periphere Retina von der vaskularisierten posterioren; temporal meist deutlicher.
- 2 Prominente Leiste: Demarkationslinie entwickelt sich zu einer über das Netzhautniveau erhabenen Gewebeleiste mit posterioren Neovaskularisationen.
- 3 Leiste mit extraretinalen Proliferationen auf der NH und in den Glaskörper hinein, Hämorrhagien.
- 4a Partielle Amotio retinae ohne Makulabeteiligung.
- 4b Partielle Amotio retinae mit Makulabeteiligung.
- 5 Tunnelförmige totale Amotio retinae (ohne Abb., vgl. Abb. 15.10, S. 264, 265).

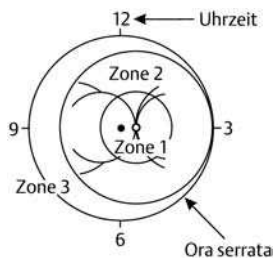


Abb. 15.23 • Zoneneinteilung bei Retinopathia praematurorum.

Zoneneinteilung:

- 1 Kreis um die Papille, Radius 2-mal Abstand Papille – Fovea;
- 2 Kreis um die Papille, Radius kleinster Abstand zur nasalen Peripherie;
- 3 übrige Netzhaut (sichelförmiges Areal).

1. Untersuchung: 6. postnatale Woche, nicht vor der 31. postmenstruellen Woche (z. Z. in der Diskussion, da auch Frühgeborene mit einem Gestationsalter von 28 Wochen die Therapieschwelle erreichen können);

2. Untersuchung:

- a) wöchentlich oder befundabhängig häufiger: Vaskularisationsgrenze in Zone 1 oder 2, ROP-Stadium 2 oder 3, Plus-Symptomatik;
- b) 2-wöchentlich: Vaskularisationsgrenze periphere Zone 2 oder 3, ROP Stadium I;

- c) 3-wöchentlich: Über mehrere Untersuchungstermine rückläufiger Befund; **Screening-Abschluss** Nach akuter ROP: a) Netzhaut vollständig vaskularisiert; b) deutliche Regression (aber nicht vor dem errechneten Geburtstermin); **Nachuntersuchungen:** Halbjährlich in den ersten beiden Lebensjahren, dann jährlich. Ergänzende Untersuchungen: Skiaskopie (S. 41); Brechungsanomalien, besonders axiale Myopie; Untersuchung auf Strabismus (z. B. S. 15); Sekundärglaukom-Ausschluss.

- **Ursache:** Keine einheitliche Ursache; Risikofaktoren z.B.: niedriges Geburtsgewicht, besonders < 1000 g (Inzidenz über 1500 g < 10%); Sauerstofftherapie; neonatale Hypoxie; evtl. Vitamin-E-Mangel; Bluttransfusionen; evtl. Beleuchtung in der Neugeboreneneneinheit.

- ▶ **Manifestationsalter:** Netzhautablösung typischerweise um die 10. LW.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist langsame Entwicklung; Übergang von Stadium 1 in 4 innerhalb weniger Tage sehr selten; spontane Regression in etwa 80% (meist bei Stadium 1 und 2, aber auch bei partieller Amotio möglich); Netzhautablösung selten, Augen mit Plus-Symptomatik besonders gefährdet; in etwa 20% Übergang in Narbenstadium ohne funktionelle Folgen oder mit Erblindung.
 - **Narbenstadium:** Gestreckt verlaufende temporale (am häufigsten) Gefäßarkade, spitzen Winkel bildend; Heterotopie der Makula; Distorsion der Papille durch peripheren Narbenzug (Abb. 15.21); Netzhautfalten.
 - **Weitere Komplikationen:** Amblyopie (S. 401); sekundäres Winkelblockglaukom, flache Vorderkammer, Rubeosis iridis (S. 221); Hornhautdekomensation; periphere Pigmentverschiebungen und Trübungen der Glaskörperbasis; periphere Netzhautlöcher, Gitter (S. 260), proliferative Vitreoretinopathie (S. 263) unterschiedlicher Ausprägung; Phthisis bulbi (S. 323).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Wie Differenzialdiagnose des Retinoblastoms (S. 294).
- ▶ **Therapie:** Abhängig von Unterscheidung in Typ-1-ROP und Typ-2-ROP (s. Tab. 15.1).
 - **Konservativ:** Bei ROP 2 abwarten und engmaschig kontrollieren (s. o.); Amblyopieprophylaxe (S. 403) für alle Stadien.
 - **Chirurgisch:** Bei ROP 1 frühzeitige transpupilläre Diodenlaserkoagulation mit indirektem Laserophthalmoskop oder transsklerale Diodenlaserkoagulation bei Trübungen der optischen Medien (360°, anterior der Leiste Erfassung der avaskulären Zone mit dicht gesetzten Herden); alternativ Argonlaserkoagulation (aber Wellenlänge im Absorptionsbereich des Hämoglobins, daher Katarakt als Nebenwirkung)

Tabelle 15.1 · Kennzeichen der Retinopathia praematurorum (ROP) Typ 1 und Typ 2

ROP 1	ROP 2
– Zone-1-ROP eines jeden Stadiums mit Plus-Symptomatik – Zone-1-ROP Stadium 3 mit oder ohne Plus-Symptomatik – Augen mit Zone-2-ROP Stadium 2 oder 3 mit Plus-Symptomatik	– Zone-1-ROP mit Stadium 1 oder 2 ohne Plus-Symptomatik – Zone-2-ROP mit Stadium 3 ohne Plus-Symptomatik

15.8 Makulaveränderungen

Altersabhängige Makuladegeneration (AMD)

- ▶ **Definition:** Vorwiegend bei über 60-Jährigen, häufig mit progressivem Sehverlust und meist beidseitig in der Macula lutea auftretende Stoffwechselstörung der Photorezeptoren und des retinalen Pigmentepithels mit Ansammlung von Lipofuszin-granula in den Pigmentepithelzellen und hyalinen Ablagerungen in der Bruch-Membran (Drusen).
- ▶ **Leitbild:** Drusen (Abb. 15.24); Metamorphopsie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Sehverschlechterung; Metamorphopsie (Verzerrtsehen) bei exsudativer AMD siehe unten.
 - **Funduskopie:** Beiderseits symmetrisch Drusen (D):
 - a) Harte D.: Kleine, gelbweiße, etwas erhabene punktförmige Läsionen.
 - b) Weiche D.: Größer als a) mit unscharfen Rändern, können konfluieren.

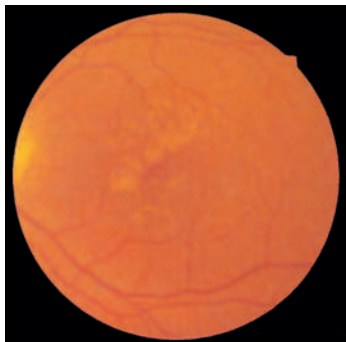


Abb. 15.24 • Altersabhängige Makuladegeneration: gelbweiße, teilweise konfluierende Drusen im Makulabereich

- c) Diffuse (flächige) D.: Klinisch schwierig zu identifizieren, diffuses feines granuläres Material in den inneren Schichten der Bruch-Membran.
- Nichtexsudative Makuladegeneration (trockene, geographische oder areoläre): Häufigste Form; zirkuläre, gelbweißlich erscheinende scharf begrenzte Areale mit Atrophie des retinalen Pigmentepithels (RPE); durch Choriokapillarisverlust größere Aderhautgefäße deutlich sichtbar.
- Exsudative (feuchte) Makuladegeneration:
 - a) Pigmentepithel-(RPE)-Abhebung: Scharf begrenzte, runde oder ovale, gelb bis gelborangefarbene Prominenz.
 - b) Chorioidale Neovaskularisation (CNV): Wenn okkult, d.h. beginnend oder durch z.B. Blut partiell verdeckt, kann sie klinisch und angiographisch nicht fassbar sein (evtl. mit ICG, s. u.); im Verlauf graugrüne oder rosagelbe, leicht erhabene, subretinale Veränderung unterschiedlicher Größe; Hinweise auf CNV: subretinale Flüssigkeit, subretinale Blutung, umgebende Lipidablagerungen.
- **Fluoreszenzangiographie:**
 - Harte D.: Frühe hyperfluoreszente Flecken;
 - Weiche D.: Häufig nur langsame Anfärbung;
 - In der Spätphase bei weichen und harten D. lang anhaltende Fluoreszenz;
 - RPE-Abhebung: Pooling von Fluorescein unter dem RPE in der Frühphase führt zu umschriebener Hyperfluoreszenz, in der Spätphase keine Zunahme;
 - Klassische CNV: In der Frühphase des Fluoreszenzangiogramms deutliche Anfärbung mit guter Abgrenzbarkeit des hyperfluoreszenten randständigen Kapillarnetzes der CNV gegenüber der Umgebung; zentrales größeres versorgendes Gefäß; Fluorescein-Leckage (Farbstoffaustritt) im weiteren Verlauf mit Vergrößerung des hyperfluoreszenten Gebietes (Weißfärbung der Umgebung durch Eintritt des Fluoresceins in die umgebende subretinale Flüssigkeit).
 - Extrafoveoläre klassische CNV: Zentrum der Fovea in der Frühphase klar abgrenzbar vom kapillaren Randsaum der CNV, Abstand von der Fovea > 200 µm.
 - Okkulte CNV: Auf den Frühaufnahmen punktförmige Hyperfluoreszenzen oder unspezifische nicht lokalisierbare Leckage-Areale in der Umgebung einer subfoveolären, klassischen CNV, sprechen für unter dem retinalen Pigmentepithel wachsende nicht sichtbare (=okkulte) Anteile der CNV.
 - Überwiegend klassische CNV: 75% klassische, 25% okkulte Anteile; minimal klassische CNV: klassische Anteile < 50%.
- **Indozyanin-Grün-Angiographie (ICG):** Gefäßmuster chorioidaler Neovaskularisationen, hypo fluoreszenter Randsaum, hyperfluoreszenter Membranrand, ICG-Leckagen, Versorgungsgefäß darstellbar.

- **Untersuchung mit dem Amsler-Netz** (S. 67): Bei Metamorphopsie sieht der Patient die Linien verzerrt.
- **Multifokales ERG** (S. 58): Im Einzelfall und evtl. zur Verlaufskontrolle.
- **Histologie** (Abb. 15.25):
 - **Drusen:** In der inneren kollagenen Schicht der Bruch-Membran lokalisierte, flächige Ablagerungen; Neutralfette in weichen Drusen, überwiegend Phospholipide in harten Drusen; Atrophie und Depigmentierung des darüber liegenden RPE.
 - **RPE-Abhebung:** Innerer Anteil der Bruch-Membran mit RPE wird durch seröse Flüssigkeit abgehoben.
 - **CNV:** Fibrovaskuläres Gewebe proliferiert von der Choriokapillaris aus durch Defekte in der Bruch-Membran unter RPE und neurosensorische Netzhaut.
 - **Klinisch nicht erkennbar** sind Basal laminar deposits (Akkumulationen amorphen Materials in büstenartiger Konfiguration zwischen RPE und Basalmembran) sowie Brüche und Kalzifikationen der Bruch-Membran.

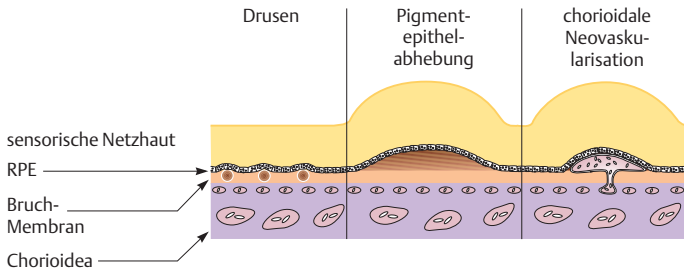


Abb. 15.25 • Altersabhängige Makuladegeneration (nach Gass)

- ▶ **Ursache:** Komplexe Interaktion von genetischen und Umweltfaktoren. Hinweise auf AMD-assoziierte Gene.
- ▶ **Manifestationsalter:** Drusen klinisch selten sichtbar vor dem 45. LJ.; Prävalenz: < 64 Jahre 1,5%; 65 – 74 Jahre 11%; 75 – 85 Jahre 28%.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Augen mit Drusen können normale Sehschärfe behalten; Sehverlust bei etwa 10% der Drusenträger (1. Auge mit etwa 65 Jahren, Risiko des Sehverlustes des 2. Auges 10 – 12 % pro Jahr).
 - **Beachte:** AMD häufigste Ursache für Erblindung im Sinne des Gesetzes; peripheres Gesichtsfeld bleibt meist erhalten.
- **Risikofaktoren für Sehverlust:** RPE-Hyperpigmentierung, große Drusen, erstes Auge mit Sehverlust durch AMD.
- **Art der Drusen scheint Einfluss auf Verlauf zu haben:** Große, konfluierende, wenig fluoreszierende D. sind eher mit exsudativer Abhebung des RPE assoziiert; kleine, isolierte, intensiv fluoreszierende D. eher mit CNV;
- **Verlauf bei trockener AMD:** Langsam progredienter, geringer bis mittelgradiger Verlust der zentralen Sehschärfe.
- **Verlauf bei RPE-Abhebung:** Innerhalb weniger Tage kompletter Sehverlust möglich:
 - a) Spontaner Rückgang möglich mit verbleibender geographischer Atrophie;
 - b) Zusätzlich CNV, ggf. außerdem Abhebung der neurosensorischen Netzhaut durch Zusammenbruch der äußeren Blut-Retina-Schranke;
 - c) Bei etwa 10% Einriss des RPE mit Entwicklung einer disziformen Narbe; nur in Ausnahmefällen durch Laserkoagulation positiv beeinflussbar, wenn isoliert, klein und extrafoveolär lokalisiert.

- Verlauf bei chorioidaler Neovaskularisation (CNV):
 - a) Mindestens 200 µm von der Foveola entfernt und angiographisch abgrenzbar: Bei 20 – 25% ohne Therapie und bei $\frac{1}{3}$ bis $\frac{2}{3}$ der Patienten nach Laserkoagulation bleibt die Sehschärfe über 3 Jahre gleich oder wird besser (Rezidive nach Laserkoagulation um 50%, meist innerhalb des ersten Jahres; nach 6 Jahren behandelt und unbehandelt gleicher Visus);
 - b) Übrige CNV: Im Verlauf durch Lasertherapie nicht signifikant beeinflussbar;
 - c) Nicht spontan oder nach Lasertherapie stabilisierte, subfoveoläre oder okkulte CNV: Durch Blutgefäßruptur hämorrhagische Abhebung des RPE, der neurosensorischen Netzhaut, Glaskörperblutung, Ausbildung einer disziformen Narbe (scheibenförmig, gelblichgrau bis braunschwarz, unterschiedlich prominent, subretinal), exsudative Netzhautablösung ("altersbedingte Coats-Krankheit,,).
 - d) Nach photodynamischer Therapie (PDT) bei klassischer und vorwiegend klassischer CNV mit Visus 0,1 bis 0,5: Visusstabilisierung, besseres Kontrastsehen als in der Vergleichsgruppe.

► Differenzialdiagnose: Tab. 15.2, 15.3, 15.4.

Tabelle 15.2 · Erkrankungen mit chorioidaler Neovaskularisation (CNV)

– altersabhängige Makuladegeneration	– serpiginöse Chorioidopathie (S. 333)
– hohe Myopie (S. 313)	– Birdshot-Chorioiditis (S. 333)
– okuläre Histoplasmose (S. 342)	– idiopathische submakuläre Neovaskularisation
– Angioid streaks (S. 317)	– chorioidale Neovaskularisation der Papille
– chorioidaler Nävus (S. 351)	– Toxocara-canis-Chorioiditis
– Aderhautruptur (S. 432)	– Toxoplasmose-Retinochorioiditis (S. 346)
– nach Photokoagulation	– V-K-H-Syndrom (S. 331)
– Drusen des N. opticus (S. 365)	– Schießscheiben-Makuladegeneration (S. 308)
– Chorioretinitis (S. 319)	
– Best-Krankheit (S. 307)	
– Rötelnretinopathie	
– chorioidales malignes Melanom (S. 353)	
– chorioidales Hämangiom (S. 352)	

Tabelle 15.3 · Erkrankungen mit Drusen

– altersabhängige Makuladegeneration
– Membranoproliferative Glomerulonephritis
– North-Carolina-Makuladystrophie und Makulastaphylom (S. 540)
– Doyne-Kolloid-(Honigwabenn)-Dystrophie (Synonym: familiäre dominante Drusen. Tays chorioiditis. Malattia leventinese; autosomal-dominant; ERG, EOG normal; Flecked-retina-Syndrom)
– Drusen bei jungen Erwachsenen (Basal-laminar-Drusen nach Gass)
– Sorsby-Syndrom (I) (S. 550)
– degeneratives Phänomen bei entzündlichen, neoplastischen, vaskulären Erkrankungen von Retina, Chorioidea (z.B. Dysproteinämie, Lipoidproteinose [S. 130], chron. Leukämie, Pseudoxanthoma elasticum, Sklerodermie, Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica [S. 551])
– Phtisis bulbi (S. 323)

Tabelle 15.4 · Erkrankungen mit geographischer Atrophie von RPE, Retina, Choriokapillaris

- altersabhängige Makuladegeneration
- Sorsby-Syndrom (I) (S. 550)
- Drusen bei jungen Erwachsenen (Basal-laminar-Drusen nach Gass)
- Stargardt-Krankheit (S. 305)
- Best -Krankheit (S. 307)
- Zapfendystrophien (S. 308)
- Stäbchen-Zapfen-Dystrophien (S. 308)
- Chloroquin-Retinopathie (S. 291)
- idiopathische zentrale seröse Chorioretinopathie (S. 286)
- traumatische Makulopathie
- North-Carolina-Makuladystrophie und Makulastaphylom (S. 540)
- malignes Melanom der Aderhaut (S. 353)

► Therapie:

- **Konservativ:** Nikotinkarenz; Kommunikation mit dem Hausarzt (mit Einverständnis des Pat.) zur Optimierung der Blutdruck-, Kreislagsituation; Information über geplante Therapie und Sehschärfe.
 - Antioxidantien: 500 mg Vitamin C + 400 IU Vitamin E + 15 mg Beta-Carotin + 80 mg Zinkoxid + 2 mg Kupferoxid als medikamentöse Therapie; **Indikation:** intermediäre AMD (viele mittlere oder eine oder mehrere große Drusen oder nicht zentrale AREale mit geographischer Atrophie) in mindestens einem Auge, fortgeschrittene AMD in nur einem Auge oder AMD-bedingter Sehschärfeverlust $< 0,7$ in einem Auge. Beta-Carotin ist für Raucher und ehemalige Raucher kontraindiziert. Bei trockener AMD evtl. extrakorporale Aphereseverfahren (Rheopherese; Reduktion der Blut- und Plasmaviskosität zur Verbesserung der Mikrozirkulation).
 - Neue medikamentöse Entwicklungen: Visus stabilisierende bis bessernde, antiangiogenetische VEGF (Vascular endothelial growth factor) hemmende Medikamente bei *feuchter* AMD: Pegaptanib Natrium (Macugen) alle 6 Wochen intravitreal, Ranibizumab (Lucentis) intravitreal, Anecortave Acetat (Retaane) alle 6 Monate retrobulbär; als Antioxidans 6–10 mg Lutein pro Tag p.o.
 - Ggf. Lichtschutzgläser (75% Transmission oder weniger) bei spontan geklagter Blendempfindlichkeit (GKV: nur bei praktischer Blindheit verordnungsfähig), Kantenfilter (S. 48) nur nach Erprobung, wenn verschiedene getönte Gläser keine Linderung bringen (GKV: nicht verordnungsfähig).
 - Ggf. vergrößernde Sehhilfe (S. 49), elektronische Vorlesegeräte, Computer mit Sprachausgabe.
 - Ggf. Hinweis auf z.B. Deutschen Blinden- und Sehbehindertenverband (www.dbsv.org/), Pro Retina (www.pro-retina.de).
- **Chirurgisch:**
 - Laserkoagulation (S. 456): Extra- und juxtafoveoläre klassische CNV ($> 200 \mu\text{m}$ von der Fovea entfernt); im Einzelfall bei subfoveolärer klassischer CNV mit einer Fläche $< 1\text{PD}$, Sehvermögen $< 0,2$; in klinischer Erprobung: prophylaktische Laserbehandlung von Drusen; wegen der hohen Rezidivrate nach Laserkoagulation sind engmaschige Kontrollen erforderlich: tgl. Amsler-Netz, nach etwa 2 Wochen Fluoreszenzangiographie-Kontrolle, bei Metamorphopsien sofort.
 - Photodynamische Therapie (S. 459).

Indikation: Patienten mit klassischer CNV (etwa 3–5% aller AMD-Patienten); GKV (Stand 2005); klassische oder überwiegend klassische subfoveale CNV bei AMD, Visus mindestens 0,1 (S. 284).

z. Zt. in Erprobung: Okkulte, subfoveoläre CNV mit klassischer Komponente unmittelbar unter der Fovea oder angiographisch nachweisbare Zunahme des klassischen Anteils innerhalb eines kurzen Untersuchungszeitraums; Kriterium für eine erneute PDT (z. Zt.): nach 3 Monaten angiographisch nachzuweisende Restleckage.

Kontraindikation: Trockene AMD (ca. 85% der Patienten); chorioretinale Anas-tomosen; fibrovaskuläre Pigmentepithelabhebung mit deutlicher seröser Komponente (Gefahr einer Ruptur des RPE mit ausgeprägtem Visusabfall).

- Weitere chirurgische Therapiemöglichkeiten: Makulachirurgie (z. B. Makulak-translokation, Exzision der chorioidalen Neovaskularisation, Transplantation von Pigmentepithelzellen, intravitreale Injektion von rt-pA (Plasminogen-Aktivator) und Gas bei submakulären Hämorrhagien); transpupilläre Thermo-therapie (TTT; S. 459) zur Visusstabilisierung bei subfovealen okkulten CNV.

Retinopathia centralis serosa (zentrale seröse Chorioretinopathie)

- **Definition:** Makulaerkrankung infolge subretinaler Flüssigkeitsansammlung.
- **Leitbild:** Metamorphopsie, Mikropsie, positives Skotom.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Metamorphopsie (Verzerrtsehen), Mikropsie (Kleinersehen von Gegenständen), positives Skotom (subjektive Wahrnehmung eines Skotoms); Verschwommensehen.
 - **Funduskopie:** < 20% im Verlauf auch zweites Auge betroffen; am hinteren Pol flache, runde oder ovale Prominenz der neurosensorischen Retina (Flüssigkeit zwischen RPE und Photorezeptorenschicht), evtl. mit umgebendem Lichtreflexhalo; fehlender Foveolarreflex; manchmal gelbliche, punktförmige Ablagerungen auf der Rückseite der abgehobenen Netzhaut.
 - **Fluoreszenzangiographie:**
 - Durch Defekt im RPE äußere Blut-Retina-Schranke gestört; in der Frühphase von Quellpunkt aus zunächst hyperfluoreszenter Fleck durch Pooling des Fluoresceins unter einer kleinen zusätzlichen Pigmentepithelabhebung; in der späten venösen Phase erst vertikale, schornsteinartige Ausdehnung des Farbstoffs unter die neurosensorische Retina, dann seitlich, schirmartig, abschließend flächige Anfärbung;
 - Seltener: Der hyperfluoreszente Fleck wird langsam größer bis die ganze Abhebung angefärbt ist (Tintenleck).
 - **Amsler-Netz** (S. 67): Positives relatives Skotom; relatives Zentralskotom, verzerrte Linien (= Metamorphopsie).
 - **Refraktion:** Erworbene Hyperopie, mit Pluslinsen Visus oft auf 1,0 korrigierbar.
- **Ursache:** Diskutiert "Typ-A,-Personalität (Durchsetzungswille, Konkurrenzdruck, Aggressivität, feindseliges Temperament) kombiniert mit Stress; evtl. erhöhtes zirkulierendes Serum-Epinephrin.
- **Manifestationsalter:** Männer zwischen 20. und 45. LJ (10-mal häufiger betroffen).
- **Verlauf/Komplikationen:** 80–90% spontan wieder volle bis nahezu volle Sehschärfe innerhalb 1–6 Monaten mit vollständigem Rückgang der serösen Abhebung der neurosensorischen Netzhaut; gelegentlich RPE-Veränderungen, zystoides Makulaödem (s. u.), bleibende Metamorphopsie, vermindertes Farbensehen, relatives Skotom. Etwa 20–40% Rezidive; < 5% chorioidale Neovaskularisation.
- **Differenzialdiagnose:** z. B. Grubenpapille (S. 362), chorioidaler Tumor, Netzhaut-einriss, chorioidale Neovaskularisation (Tab. 15.2, S. 284); altersabhängige Makula-

degeneration (S. 281), Contusio bulbi (S. 428); Erkrankungen der Chorioidea, posteriore Skleritis (S. 190).

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Abwarten; keine erwiesenermaßen wirksame Maßnahme bekannt.
- **Chirurgisch:**
 - Laserkoagulation der Leckage; umstritten, beschleunigt Resorption, vermindert Rezidivrate, hat keinen Einfluss auf Endsehschärfe; Aufklärung über mögliche NW erforderlich (u. a. 2–5% chorioidale Neovaskularisation).
 - Indikation: Befund besteht länger als 2–4 Monate; berufliche oder familiäre Anforderungen; evtl. Rezidive mit Visusreduktion des betroffenen Auges oder des Partnerauges.

Zystoides Makulaödem

► **Definition:** Schwellung der zentralen Netzhaut mit zystenähnlichen Räumen.

► **Leitbild:** Zystoides perifoveoläres Netzhautödem mit Sternkonfiguration in der Fluoreszenzangiographie.

► **Diagnostik/Symptome:**

- **Visus:** Reduktion unterschiedlichen Ausmaßes.
- **Funduskopie:** Foveale Einsenkung nicht mehr vorhanden; Netzhautödem in der Makula (als Netzhautverdickung zu erkennen, die den Blick auf das darunter liegende RPE und die Chorioidea erschwert); zystoide Netzhautveränderungen (Abb. 15.26).
- **Fluoreszenzangiographie:** Leckage vom perifoveolaren retinalen Kapillarbett beginnt in der arteriovenösen Phase; Fluoresceinfärbung der zystoiden Räume in der Makula führt zu zentraler sternförmiger Figur, die auch in der Spätphase bestehen bleibt.
- **Histologie:** Akkumulation von Flüssigkeit in der äußeren plexiformen Schicht (Henle-Faserschicht) und der inneren nukleären Schicht um die Foveola.

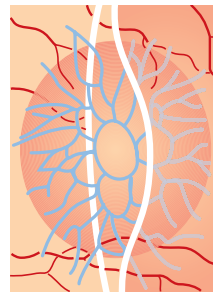


Abb. 15.26 • Zystoides Makulaödem (nach Gass)

► **Ursachen:** Austritt von Flüssigkeit aus den Kapillaren in Foveanähe bei verschiedenen Erkrankungen, siehe Tab. 15.5.

► **Verlauf/Komplikationen:** Abhängig von der Ursache und deren Therapiemöglichkeit; evtl. spontaner Rückgang, evtl. Rückbildung nach Therapie, evtl. lamelläres Makulaloch (S. 288), Macular pucker (S. 290).

- Zystoides Makulaödem nach Kataraktchirurgie (Irvine-Gass-Syndrom): Am häufigsten 4.–12. Woche postoperativ; meist spontane Abheilung innerhalb von 3–6 Monaten (1–5 Jahren); 0,5–2% permanenter Visusverlust; chronisch oft bei Defekt der vorderen Glaskörpergrenzmembran und Glaskörperinkarzeration in der korneoskleralen Wunde; Häufigkeit (fluoreszenzangiographisch): für i. c. Ka-

taraktextraktion bis 60%, e. c. 10%; am geringsten bei Kapselsackimplantation; erneute Zunahme nach YAG-Laser-Kapsulotomie.

► **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 15.5.

► **Therapie:**

• **Konservativ:**

- Prophylaxe bei Kataraktchirurgie: Indometacin AT: Dosis: 1 Tag vor OP 4-mal tgl.; 45 Min. vor Operationsbeginn und postoperativ 4-mal tgl. für 10–12 Wochen. KI: Bronchospastische Reaktionen, Urtikaria, Rhinitis auf nichtsteroidale Antiphlogistika. NW: z. B. Bindehautreizung, Lidschwellung, Augeninnendruckerhöhung, Hornhautepitheldefekte, -ödem, Streifenkeratitis (Geschmacksstörung, Allergien durch Konservierungsmittel); strenge Indikationsstellung: Schwangerschaft, Stillzeit.
- Indometacin p. o.: Dosis: 75–150 mg/Tag; Reduktion in Abhängigkeit vom klinischen Bild; KI: z. B. induzierbare Porphyrie, Magen-Darm-Ulzera, Asthma, Heuschnupfen, Nasenpolypen, chronische Atemwegsinfektionen, kardiale/hepatische Insuffizienz, Hypertonie, Niereninsuffizienz, Schwangerschaft, Stillzeit; NW: z. B. Haarausfall, Muskelschwäche, periphere Neuropathie, Magen-Darm-Perforation, Hyperglykämie, kardiovaskuläre Reaktion, Stomatitis.
- Evtl. Acetazolamid 2 × 250 mg tgl. für 14 Tage (NW: S. 245). Kortikosteroide lokal/systemisch vgl. S. 323.
- Evtl. Ibuprofen 400 mg 3-mal tgl. für 2 Wochen, dann Dosisreduktion auf effektiven therapeutischen Level; evtl. hyperbarer Sauerstoff;

- **Chirurgisch:** Vordere Vitrektomie bei Glaskörperinkarzeration im Kataraktschnitt (75% Besserung bei aphaken Augen).

Tabelle 15.5 · Ursachen eines zystoiden Makulaödems – Auswahl

- diabetische Retinopathie (S. 266)
- Venenastverschluss (S. 271)
- Irvine-Gass-Syndrom nach Kataraktchirurgie
- intraokuläre Entzündungen
- Retinitis pigmentosa (bis 70%; S. 299)
- altersbedingte Makuladegeneration (S. 281)
- retinale Teleangiektasie (S. 275)
- Retinopathia centralis serosa (S. 286)
- Macular pucker (S. 290)
- chorioidale Tumoren (S. 350)
- Netzhautablösung
- intraokuläre chirurgische Eingriffe
- lokale Adrenalintherapie bei Aphakie
- Nikotinsäure-Intoxikation (S. 292 / Tab. 15.6)
- Koaxiales Licht des Operationsmikroskops bei langer Operationsdauer ohne Schutzfilter

Makulaloch

► **Leitbild:** Wie ausgestanzt erscheinender runder Netzhautdefekt in der Makula.

► **Diagnostik/Symptome:**

- **Anamnese:** Metamorphopsie.
- **Visus:** Verminderung der zentralen Sehschärfe.
- **Funduskopie:** Meist unilateral; voll ausgebildetes (durchgreifendes) Loch; scharf umrissener Netzhautdefekt (wie ausgestanzt), rund bis leicht oval, grauer Rand mit leicht angehobener umgebender Netzhaut, gelbes Pigment in der Lochbasis (Abb. 15.27); Watzke-Zeichen: Die Unterbrechung des Lichtspalts spricht für ei-

nen durchgreifenden Defekt; bei bis zu 73 % der Patienten epiretinale Membran (S. 290), bei etwa 75 % durchscheinender "Deckel", immer kleiner als Loch, diesem vorgelagert. Entwicklung eines Makulaloches nach Gass:

- **Stadium I:** Drohendes Makulaloch: hintere Glaskörpergrenzmembran anliegend; foveolare Depression und Reflex abwesend; kleiner gelber Fleck oder Ring zentral sichtbar; foveale Abhebung durch Zug der präfovealen kontrahierten Glaskörperrinde.
- **Stadium II:** Über mehrere Wochen langsam progressive Entwicklung eines Foramens in Foveanähe; ein sichtbarer "Deckel", kann nur aus Glaskörperkollagen, fibrösen Astrozyten und Müller-Zellen bestehen, aber auch foveolare Netzhaut enthalten.
- **Stadium III:** Makulaloch $\geq 400 \mu\text{m}$.
- **Stadium IV:** Makulaloch mit Abhebung des Glaskörpers vom Makulabereich.
- **Fluoreszenzangiographie:** Fensterdefekt = frühe Hyperfluoreszenz im Lochbereich, retinales Pigmentepithel fehlt, chorioidale Hintergrundfluoreszenz scheint durch.
- OCT (S. 68): Zur Stadieneinteilung.
- **Amsler-Netz** (S. 67): Zentralskotom meist schwierig darzustellen; verzerrte Linien.
- ▶ **Ursache:** z. B. idiopathisch (altersbedingt); Myopie; okuläres Trauma; Solar-Retinopathie (nach extremer Sonnenexposition der Makula; S. 441); vitreomakuläre Traktion; Macular pucker (S. 290).
- ▶ **Manifestationsalter:** Idiopathisch; meist > 50 J., etwa 70 % Frauen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Idiopathisch; keine Netzhautablösung (nur bei zusätzlicher vitreoretinaler Traktion oder evtl. bei Myopie, dann meist auf hinteren Pol beschränkt; wenn Ora serrata erreicht wird, eher peripheres Foramen ursächlich), zweites Auge in 10 % betroffen (nicht, wenn die hintere Glaskörpergrenzmembran abgehoben ist).
- **Beachte:** Erhebliche Visusreduktion möglich (0,2–0,05); etwa $\frac{1}{3}$ der Patienten 0,4–0,25.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Makuläres Pseudoforamen (Defekt in epiretinale Membran über der Makula [Abb. 15.28]); lamelläres Makulaforamen (nur innere Netzhautschichten fehlen, im Fluo kein Fensterdefekt); Makulazyste.

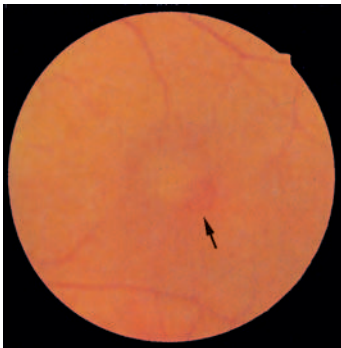


Abb. 15.27 • Makulaforamen (Pfeil)

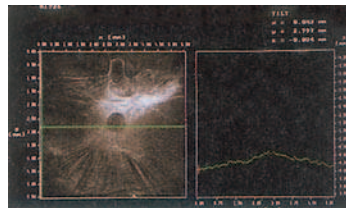


Abb. 15.28 • Pseudoforamen der Makula: kreisförmiger Defekt in einer epiretinalen Membran (Macular pucker). Laser-Scanning-Tomographie mit horizontalem Profilschnitt, der die Traktion nach anterior wiedergibt

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Kontrollen, solange keine seröse Netzhautabhebung besteht; ggf. vergrößernde Sehhilfen vgl. S. 49;
- **Chirurgisch:**
 - Indikation: Durchgreifendes Makulaloch bis Stadium 3, Visus $< 0,3$, Dauer < 1 Jahr.
 - Isoliert/kombiniert: Vitrektomie (Entfernung der Glaskörperinnenseite, Membrana limitans interna, Gasinjektion; S. 483); evtl. Applikation autologer Thrombozytenaggregate (enthalten Wachstumsfaktoren, stimulieren Müllerzellen, damit gliale Wundheilung, Verbesserung der Photorezeptorenannäherung); Stadium 3 Makulaloch: Plasmin intravitreal (löst Glaskörpergrenzmembran chemisch von der Netzhaut), anschließende Vitrektomie, Gasinjektion.

Macular pucker (epiretinale Gliose)► **Defintion:** Membranbildung zwischen Retina und Glaskörper.► **Leitbild:** Cellophan-Reflex in der Makula, radiäre Netzhautfalten.► **Diagnostik/Symptome:**

- **Anamnese:** Evtl. Metamorphopsie (Verzerrtsehen).
- **Visus:** Sehschärfe variabel herabgesetzt, kann normal sein.
- **Funduskopie:** (für Grad 1 rotfreies Licht) Einteilung nach Gass:
 - Grad 0 (Cellophan-Makulopathie): Cellophanartiger Lichtreflex der inneren Netzhautoberfläche im Makulabereich; Membran selbst durchscheinend, nicht sichtbar.
 - Grad 1 (faltige Cellophan-Makulopathie): Irregulärer Reflex; von kontrahierter Membran ausgehend radiäre feine Fältelung der inneren Netzhautschichten; Tortuositas (Windung) der darunter liegenden Gefäße, Gefäßverziehungen der angrenzenden Netzhautgefäße zur horizontalen Raphe.
 - Grad 2 (Macular pucker): Graue Membran auf der inneren Netzhautoberfläche; ausgeprägte retinale Distorsion und Fältelung (Abb. 15.28); zu 90% Abhebung der hinteren Glaskörpergrenzmembran.
- **Amsler-Netz** (S. 67): Evtl. verzerrte Linien.
- **Histologie:** Fibrozelluläre Membran mit Makrophagen, Gliazellen, retinale Pigmentepithelzellen, Fibroblasten, kontraktile Elemente in den Zellen, Fibronectin in der Interzellularmatrix.
- **Ursache:** Idiopathisch (20% bds.); nach Netzhautchirurgie, auch ohne primäre Makulabeteiligung; nach peripherer Photo- oder Kryotherapie; retinale vaskuläre Erkrankungen, z. B. Diabetes (S. 266), Hypertonus (S. 269), venöse Netzhautgefäßverschlüsse, Teleangiectasie (S. 275), Angiomatose (S. 278), Irvine-Gass-Syndrom (S. 287); Erkrankungen mit entzündlichen Infiltraten im Glaskörper.
- **Manifestationsalter:** Idiopathischer Macular pucker (M. p.): meist > 50 J.
- **Verlauf/Komplikationen:** Meist Stabilisierung nach einiger Zeit (z. B. bei idiopathischem M. p.: Visus bei bis zu $78\% \geq 0,4$); evtl. spontane Separation der Membran; weitere mögliche Veränderungen: erhebliche Visusreduktion; Makulaabhebung; bei 20% Gefäßleckagen; zystoides Makulaödem (S. 287); Makulaforamen (S. 288); chorioidale Neovaskularisation (S. 284).
- **Therapie:**
 - **Konservativ:** Keine.
 - **Chirurgisch:** Entfernung der epiretinalen Gliose mittels Vitrektomie.
 - Indikation: Ausgeprägte Fältelung der Membrana limitans interna, Visus $\leq 0,5$; störende Metamorphopsien.
 - Ergebnisse: Visus $0,2 - 0,6$;
 - Anmerkung: Photokoagulation kontraindiziert.

Tabelle 15.6 · Toxische Makulopathien/Netzhautveränderungen – Auswahl

Noxe	Veränderungen
<i>Chloroquin</i> (Antimalariamittel, Antirheumatikum); selten bei kumulativer Gesamtdosis < 100–300 g (tgl. Dosis ≤ 3,5 mg/kg KG)	Stadien: I. Rot-Gesichtsfeld: Skotom im Bereich 4–9° (reversibel). II. Verlust des Foveolarreflexes; Pigmentstipung; Visusreduktion; Weiß-Gesichtsfeld: Zentralskotom. III. Schießscheibenmakulopathie (S. 308). IV. Periphere RPE-Veränderungen; enge Gefäße; Papillenblässe; evtl. Erblindung; außerdem: weiße Wimpern; subepitheliale Hornhautablagerungen; herabgesetzte HH-Sensibilität; extraokuläre Muskelparesen (ERG, EOG erst im Spätstadium pathologisch; ERG-Kampimetrie früher pathologisch als ERG)
<i>Hydroxychloroquin</i> (Antirheumatikum, Antimalariamittel); > 750 mg/Tag über längere Zeit	weniger ausgeprägt als bei Chloroquin, meist nicht progressiv
<i>Chinin</i> (Antipyretikum, Antimalariamittel); bei Überdosierung (> 4 g Einzeldosis), selten bei therapeutischen Dosierungen	retinale Venendilatation, progressive Arterienverengung; Papillenblässe; Schädigung der retinalen Ganglienzellen; innerhalb 24 Std. blind, nach wenigen Tagen wieder annähernd volle Sehschärfe, zentrales Restgesichtsfeld; Störung der Pupillomotorik, Farbsehstörung
<i>Chlorpromazin</i> (Phenothiazin); > 2400 mg/Tag über lange Zeit	RPE-Veränderungen; gelbweiße Granula unter der vorderen Linsenkapsel, in der Hornhaut
<i>Thioridazin</i> (Melleril; Neuroleptikum/Phenothiazin); meist > 800 mg/Tag	retinale Pigmentverklumpung, -plaques (Höhe des RPE); Atrophie von RPE und Choriokapillaris; Verschwommensehen; Farbsinnstörung; Nyktalopie
<i>Tamoxifen</i> (Antioörogen, Zytostatikum); > 90 g kumulative Gesamtdosis	intraretinale lichtbrechende Verdichtungen; Makulaödem; Sehverlust
<i>Deferoxamin</i> 3–12 g/24 h i. v. (Eisenvergiftungsantidot, z. B. Transfusionshäm siderose)	Pigmentveränderungen am Fundus, mit Latenzzeit auftretend; Sehverlust; bei 70 % nach 3–4 Mon. wieder normale Sehschärfe; Farbsinnstörung; Nyktalopie; Ringskotom; EOG, ERG, Dunkeladaptation pathologisch
<i>Siderose</i> (eisenhaltiger intraokulärer Fremdkörper)	Pigmentdegeneration der Retina; Verlust des peripheren Gesichtsfeldes; ERG anomal; Iris dunkler (Heterochromie, s. a. S. 218); anteriore, subkapsuläre, orangefarbene Ablagerungen in der Linse; getrübte okulare Medien

Fortsetzung ►

Tabelle 15.6 · Fortsetzung

Noxe	Veränderungen
<i>Chalcosc</i> : intraokulärer, schwach kupferhaltiger Fremdkörper	irreguläre, gelbliche Flocken in der Makula (verschwinden nach Fremdkörperentfernung), ERG-Veränderungen; peripherer Hornhautring; Sonnenblumenkatarakt (S. 252); Irisheterochromie (S. 218)
<i>Oxalose</i> : Kalziumoxalatablagerungen in Körpergeweben	am hinteren Pol/mittlere Peripherie zahlreiche gelbweiße, punktförmige kristalline Flecken; Hornhautbefund s. S. 196 und Syndrome
<i>Canthaxanthin</i> p. o. (Bräunungsmittel)	kristalline, multiple, punktförmige Veränderungen; Schiebscheibenmakulopathie (S. 308)
<i>Gentamicin/Tobramycin</i> (Antibiotika); Instillation von > 200 µg intravitreal oder in die Vorderkammer	Weißfärbung der Netzhaut, hämorrhagischer Infarkt, Hauptarteriolen am hinteren Pol nicht perfundiert; Visusverlust; später Optikusatrophie, Pigmentveränderungen; hämorrhagisches Glaukom
<i>Methylalkohol</i> p. o	innerhalb 18–48 Std. Pupillenreaktionen vermindert bis aufgehoben, Sehschärfenminderung bis zur Blindheit, Papillenhyperämie (später Optikusatrophie), weißlich, streifiges Ödem des Papillenrandes und entlang der großen Gefäße
<i>Kohlenmonoxid</i>	oberflächliche Netzhautblutungen, Papillenödem, Tortuositas vasorum
<i>Indometacin</i> (fraglich)	Makulaveränderungen, z. B. Pigmentverschiebungen
<i>Nikotinsäure</i> : 1,5–5 g/Tag	zystoides Makulaödem (S. 287); reversibel nach Absetzen
<i>Adrenalin</i> AT lokal (Epinephrin)	zystoides Makulaödem bei Aphakie (S. 287); reversibel nach Absetzen
<i>Miotika</i>	Netzhautablösung
<i>Clofazimin</i>	Schiebscheibenmakulopathie (S. 308); oberflächlich pigmentierte Hornhautlinien; braune Verfärbung von Bindehaut und Tränenflüssigkeit; ERG-Veränderungen
<i>Silikonöl</i> (nicht gesichert)	S. 484

15.9 Netzhauttumoren

Übersicht

Tabelle 15.7 · Netzhauttumoren

- kongenitale Pigmentepithelhypertrophien und -hyperplasien (vgl. Tab. 15.8)
- reaktive RPE-Hyperplasien (meist nach Trauma oder Entzündung)
- kombiniertes Hamartom (Malformation) des RPE und der Netzhaut¹
- Adenom/Adenokarzinom² des Pigmentepithels
- Retinoblastom (s. u.)
- kapilläres Hämangiom (S. 277)
- kavernöses Hämangiom (S. 278)
- razemöses Hämangiom (S. 278)
- massive retinale Gliose (meist histologische Diagnose)
- Astrozytom (S. 297)
- Glioneurom (sehr selten)
- Metastasen (sehr selten retinal)

¹ Visus 0,1 – 0,5; retinales Pigmentepithel und sensorische Retina: grauweißer bis graubräunlicher, solitärer Tumor neben oder über der Papille, darüber ziehende Gefäße vermehrt geschlängelt, evtl. Anhebung der Fovea; Traktionsveränderungen; peripher: wie Retinopathia praematurorum im Narbenstadium mit Foveaverlagerung

² klinisch nicht zu unterscheiden; 50% ziliare Region; manchmal Heterochromie, betroffene Seite dunkler; Pigmentklumpen im Glaskörper über schwarzem Tumor; selten; wahrscheinlich keine Metastasierung

Tabelle 15.8 · Kongenitale Pigmentepithelhypertrophien und -hyperplasien der Retina

Funduskopie	Wachstum	Assoziation	beiderseits
Unifokale kongenitale RPE-Hypertrophie (Abb. 15.29)			
dunkelgraue bis schwarze, flache Veränderung; scharfe, evtl. unregelmäßige Ränder; variable Größe; überall am Fundus möglich, am häufigsten temporal; evtl. depigmentierter Halo, depigmentierte Lakunen (in der Peripherie oft angrenzende Retina dunkel koloriert, deshalb scheinbar prominent)	sehr langsam (bei bis zu etwa 80%); Änderung der Pigmentierung möglich	selten beschrieben	1 – 2%
Multifokale kongenitale RPE-Hypertrophie			
wenige bis multiple scharf begrenzte, stationär schiefergraue bis schwarze, 0,1 bis 3 mm große flache Herde, oft sektorförmig angeordnet	stationär	Gardner-S. (S. 528) muss ausgeschlossen werden	selten

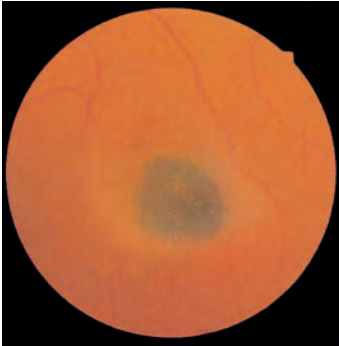


Abb. 15.29 • Pigmentepithelhypertrophie: dunkelgrau, flache Veränderung mit scharfen Rändern

Tumorassoziierte Retinopathie

- ▶ **Leitbild:** Photopsie; karzinomassoziiert bilaterale Visusminderung; melanomassoziiert bilaterale Nachtblindheit.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Karzinomassoziiert (CA) Visusverlust vor Diagnose eines Karzinoms; melanomassoziiert (MM) vor Monaten/Jahren metastasierendes kutanes malignes Melanom; schimmerndes, pulsierendes Licht wird wahrgenommen, plötzliche Beeinträchtigung des Sehens bei Nacht.
 - **Funduskopie:** Normalbefund, bei CA evtl. enge Arteriolen.
 - **ERG:** CA hochpathologisch bis ausgelöscht; MM Verlust der b-Welle (Verlust der synaptischen Transkription zwischen Photorezeptoren und depolarisierenden Bipolarzellen).
 - **Gesichtsfeld:** Ring-, Zentral- und andere Skotome.
 - **Serologie:** Bei CA Antikörper (AK) gegen Photorezeptorprotein (Recoverin), Enolase, retinale Proteine; bei MM färben AK retinale Bipolarzellen.
 - **Histologie:** Bei CA Degeneration der Photorezeptorzellen.
- ▶ **Ursache:** Wahrscheinlich autoimmunologischer Prozess.
- ▶ **Assoziation:** Lungen-, Mamma-, Uteruskarzinom; malignes Melanom der Haut.
- ▶ **Manifestation:** Bei CA ältere Personen, bei MM ≥ 30 Jahre.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** **Autoimmunretinopathie:** AK färben innere plexiforme Schicht, langsame Progression, klinisch lange monokular, ERG bds. pathologisch (reduzierte b-Welle, anomale oszillatorische Potenziale, später ausgelöscht), späte Pigmentepithelatrophy, Autoimmunkrankheiten (Patient und familiär), kein Tumor assoziiert.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Entwicklung über Wochen/Monate.
- ▶ **Therapie:** Bisher keine etabliert.

Retinoblastom

- ▶ **Definition:** Maligner Netzhauttumor vorwiegend in den ersten vier Lebensjahren.
- ▶ **Leitbild:** Leukokorie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Inspektion:** Bei Erstvorstellung Leukokorie (weißer Pupillarreflex) bei etwa 60% der Patienten. Außerdem evtl. schmerzhaftes rotes Auge, Orbitaphlegmone (S. 396), unilaterale Mydriasis, Heterochromie (S. 218) Exophthalmus (S. 2), Nystagmus (S. 421; wenn Makula bds. betroffen).

- **Spaltlampe:** Evtl. Uveitis (S. 320), Rubeosis iridis (S. 221), Hyphaema (S. 430), Heterochromie (S. 218); selten Katarakt.
- **Funduskopie:**
 - Endophytisches Retinoblastom: In den Glaskörper vorwachsend, weiß oder cremefarben-rosa; variable Grade der Vaskularisation; Glaskörperaussaat von Tumorzellen; Verkalkungen ergeben weißes, hüttenkäseähnliches Bild.
 - Exophytisches Retinoblastom: Wächst in den subretinalen Raum; totale Netzhautablösung; evtl. Glaskörperblutung; Tumor selbst oft schwer zu erkennen; evtl. juxtaapillärer Ursprung oder Invasion der Papille und des N. opticus.
- **Tonometrie:** Augeninnendruck bei Sekundärglaukom erhöht.
- **Strabismus:** Eso- oder Exotropie; bei etwa 20% der Patienten bereits bei der Erstvorstellung.
- **Serologie:** Karzinoembryonisches Antigen positiv (evtl. auch bei Verwandten); ELISA: Ausschluss Toxocariasis.
- **Ultraschall/Biometrie:** (typische Befunde) B-Bild: Verkalkungen bei niedriger Systemsensitivität sichtbar, Verschattung von dahinterliegendem Sklera- und Orbitagewebe; A-Bild: irreguläre akustische Struktur, hohe interne Reflektivität (70–90%); so gut wie immer normale Augenlänge.
- **Röntgen:** Verkalkungen.
- **CT/MRT:** Verkalkungen (CT); Beurteilung von Invasion des N. opticus, orbitaler und ZNS-Ausdehnung; Ausschluss Pinealom.
- **Pädiatrische Untersuchung:** Zum Metastasenausschluss.
- Lumbalpunktion, Knochenmarkaspiration zum Metastasenausschluss.
- Untersuchung von Eltern, Geschwistern, Familienmitgliedern mit hohem Risiko, ein Retinoblastom (R.) zu entwickeln.
- Evtl. Feinnadelbiopsie des R.; evtl. Kammerwasserpunktat: etwa 92% erhöhte Laktat-Dehydrogenase ($> 1: 10$).
- **Histologie:** Maligner, neuroblastischer Tumor; Zellen mit großen hyperchromatischen Kernen, wenig Zytoplasma, zahlreiche Mitosen, Flexner-Winterstein-Rosetten, Homer-Wright-Rosetten, Pseudorosetten, Fleuretten, Nekrosen, Verkalkungen.
- ▶ **Genetik:**
 - 60–70% sporadisch und somatische Mutationen.
 - 30–40% germinale Mutationen (hereditäres R.) mit autosomaler Vererbung, 90%iger Penetranz; hiervon $\frac{1}{3}$ Vererbung durch Trägerelternanteil, $\frac{2}{3}$ germinale Neumutationen.
 - Retinoblastom-Retinom-Familienanamnese insgesamt bei nur etwa 6% der Patienten.
 - **Unifokales Retinoblastom:** Wenn ohne Familienanamnese, zu 80% nicht hereditär.
 - **Hereditäres Retinoblastom:**
 - Multifokales oder beidseitiges R. mit und ohne Familienanamnese.
 - Unifokales R. mit Familienanamnese, Pinealom oder Zweittumor z.B. Osteosarkom.
 - Unifokales R. ohne Familienanamnese zu 10–15%.
 - Die maligne Entartung einer Retinazelle erfolgt, wenn beide homologen Retinoblastom-Gen-1-Kopien (Chromosom 13q14), d.h. von Vater und Mutter, die Funktion verlieren.
 - Das normale, durch das Retinoblastomgen (RB1)-kodierte Protein scheint folgende Tumoren zu verhindern: Retinoblastom, Pinealom, Retinom (sehr selten); mit späterer Manifestation: osteogenes Sarkom und andere nicht okuläre Tumoren.
 - Keimbahnmutationen im RB1-Gen führen zum autosomal-dominant vererbten Retinoblastom; beim nicht erblichen R. sind beide Mutationen somatisch.
 - Bei Patienten mit familiärem oder beidseitig isoliertem R. durch Mutationsanalyse an Blut-DNA (Polymerasekettenreaktion, SSCP-Analyse [Single-strand-DNA-conformation-polymorphism-Analyse]) Keimbahnmutationen im RB 1-Gen zu

identifizieren; hierdurch nahezu sicherer Risikoausschluss für Angehörige möglich.

- Bei isoliertem R. müssen zur Identifikation einer Keimbahnmutation beide RB1-Mutationen bestimmt werden, deshalb sind Blut- und Tumor-DNA-Analysen erforderlich; hierdurch ist häufig ein Risikoausschluss für Angehörige möglich.
- Genetische Beratung immer erforderlich, Anhaltspunkte hierfür:
 - Gesunde Eltern mit einem uni- oder bilateral erkrankten Kind haben 1–6% Risiko, zweites Kind mit R. zu bekommen.
 - Zwei oder mehr Geschwister sind erkrankt, Risiko auf 45% erhöht.
 - Patient mit hereditärem R. überträgt zu 50% auf Nachkommen, mit etwa 45% Risiko für die Nachkommen, zu erkranken.
 - Patient mit *Retinom* (gutartige Manifestation des Retinoblastomgens, prominenter, grau durchscheinender Tumor, Verkalkungen, umgebende RPE-Migration, -Verklumpung; Theorie: zweite, für Entwicklung eines R. erforderliche Mutation erfolgt in voll entwickelter Retinazelle, die nicht mehr maligne entarten kann): 45% Risiko für Nachkommenschaft, R. zu bekommen.

► **Assoziation:** *Trilaterales Retinoblastom*: Pinealer oder parasellärer Tumor, verbunden mit beidseitigem R. (Hirndruckzeichen meist erste Symptome).

■ **Beachte:** Bei hereditärem R. besteht ein hohes Risiko, im späteren Leben nicht okulären malignen Tumor zu entwickeln (auch außerhalb des Bestrahlungsfeldes).

- Chromosom 13q-Syndrom (s.S.522).

► **Manifestationsalter:** Meist < 4 J.; durchschnittliches Alter bei Diagnose 18 Monate (20 Monate uni-, 11 Monate bilateral); häufigster primär okulärer maligner Tumor in der Kindheit.

► **Verlauf/Komplikationen:** Exophytisch gleich endophytisch, unilateral gleich bilateral in der Prognose; ohne Therapie Mortalität um 99%, mit Therapie < 10%.

- Prognostisch ungünstig: N. opticus nicht im Gesunden reseziert; postlaminares Optikuseinbruch; undifferenziertes R.; Aderhautinvasion; verzögerte Eukleation (> 120 Tage nach Diagnose); Orbitaeinbruch.
- Metastasen < 10%; selten > 3 J. nach Therapie; am häufigsten: Subarachnoidalraum, Hirnbasis, Rückenmark, Knochenmark, Orbita, Lymphknoten.
- Sekundäre maligne Tumoren bei hereditärem R. haben eine schlechte Prognose.
- Trilaterales R.: Sehr schlechte Prognose quoad vitam.

► **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 15.9 Leukokorie bei Kindern; kombiniertes RPE- und Retina-Hamartom (S. 293); Retinom (s. o.); kongenitale Retinoschisis (S. 300); kongenitale Toxoplasmose (S. 344); kongenitale Zytomegalie-Retinitis (S. 338); Herpes simplex Retinitis (S. 209); Orbitaphlegmone (S. 396); Glioneurom; retinales kapilläres Hämangiom (S. 277); Leukämie, Netzhautablösung; Glaskörperblutung; Z. n. perforierender Verletzung.

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Chemotherapie bei hohem Metastasierungsrisiko (bei trilateralem R. in kleiner Serie Überlebenszeit bisher 1–8 Jahre; neben Bestrahlung Vincristin und Cyclophosphamid i.v.; Methotrexat, Hydrocortison, Cytarabin intrathekal).
- **Chirurgisch:**
 - Onkologische, pädiatrische Betreuung erforderlich; in Abhängigkeit von Ausdehnung, Ein- oder Beidseitigkeit individuelle Indikationsstellung für angegebene Verfahren:
 - Eukleation (S. 500; mit langem N.-opticus-Anteil); Radiotherapie extern; evtl. episkleraler Cobalt-60-Applikator; evtl. Xenon-Photokoagulation und Kryokoagulation für kleine, periphere Tumoren; kombinierte Bestrahlung und Chemotherapie bei großer Ausdehnung, orbitaler, systemischer Beteiligung, hohem Metastasierungsrisiko;
 - Thermochemotherapie: Chemotherapie (Carboplatin, Vincristin, Etoposid) mit gleichzeitiger transpupillärer Diodenlaser-Hyperthermie (45–60°C).

Tabelle 15.9 · Leukokorie bei Kindern – Auswahl einiger Ursachen

- Retinoblastom
- Katarakt
- Toxocariasis (S. 346)
- Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (S. 256)
- Coats-Krankheit (S. 275)
- Retinopathia praematurorum (S. 279)
- Trisomie 13 (S. 553)
- Incontinentia pigmenti (S. 531)
- Norrie-Syndrom (S. 540)
- Retinales Astrozytom (s. u.)
- familiäre exsudative Vitreoretinopathie (S. 301)
- Endophthalmitis durch augenfernen Infektionsherd (metastatische E.)
- Medulloepitheliom (S. 359)
- Kolobom von Netz- und Aderhaut (Abb. 15.30)
- myelinisierte Nervenfasern (S. 362)
- Morning-glory-Syndrom (S. 362)
- Kongenitale Netzhautfalte
- Chorioidales Hämangiom (bei Begleitmotio; S. 352)

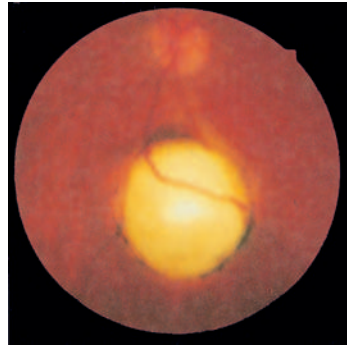


Abb. 15.30 · Netzhaut-Aderhaut-Kolobom unterhalb der Papille

- Nachsorge: CT bei beidseitigem R. bis zum Alter von 2 Jahren alle 3 Mon., bis zum Alter von 4 J. alle 4 Mon. und alle 6 Mon. bis zum Alter von 5 J. (Begründung: Patient entwickelte noch mit 3 Jahren 8 Mon. Pinealom).
- Untersuchungen nach Enukleation (sonst öfter): Alle 3 Mon. bis zum Alter von 3 Jahren; alle 6 Mon. bis zum Alter von 5 Jahren, dann jährlich.

■ **Beachte:** Wegen der möglichen Entwicklung von Zweittumoren lebenslange medizinische Nachsorge erforderlich (evtl. Ausnahme: gesicherte somatische Mutationen).

Retinales Astrozytom

- ▶ **Definition:** Von Astrozyten abstammendes Netzhautgliom.
- ▶ **Leitbild:** Maulbeerartiger weißer, optikusnaher Tumor.

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Funduskopie:** Etwa 15% beiderseits, einzeln oder multipel; meist im Optikusbereich; evtl. peripher; in der Kindheit wenig prominenter, grauweiß durchscheinender Tumor; später nodulär bis maulbeerartig (multinodulär), weiß, multiple Kalzifikationen; außerdem depigmentierte Fundusveränderungen.
 - Dermatologische, neurologische, pädiatrische, internistische Untersuchung/bildgebende Verfahren zur Beurteilung der Assoziation.
- ▶ **Genetik:** Tuberöse Sklerose: autosomal-dominant (Gene TSC1 [Genlokus 9q34] und TSC2 [Genlokus 16p13.3]); 50% Neumutationen.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Optikusatrophie, Stauungspapille, depigmentierte Aderhautherde, fibromatöse Bindehauttumoren, Hornhautbandkeratopathie, hypopigmentierte Irisflecken (etwa 50%).
- ▶ **Assoziation:**
 - Fast immer *tuberöse Sklerose* (Morbus Bourneville, Bourneville-Pringle-Syndrom, Phakomatosis [Bourneville], Epiloia): Retardierung (nicht immer), Epilepsie, Adenoma sebaceum (noduläre Fibroangiome; im Gesicht in Schmetterlingsform); Astrozytome in ZNS (periventrikuläre Verkalkungen), Retina (in etwa 50%), anderen Organen z. B. subungual (Koenen-Tumoren); weitere Hautbeteiligung: weiße, eschenblattförmige, depigmentierte Areale (Wood-Lampe zur Diagnostik), Café-au-lait-Flecken, fibröse Verdickungen in der Lumbalregion; Tumoren innerer Organe, evtl. Situs inversus;
 - Gelegentlich bei Neurofibromatose;
 - Selten solitär.
- ▶ **Manifestationsalter:** Kongenital; (selten neue Tumoren in klinisch normaler Netzhaut beobachtet; Adenoma sebaceum selten in den ersten beiden LJ).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Flache Läsion in der frühen Kindheit, Kalzifizierung erst später; minimale Wachstumstendenz; meist asymptomatisch; selten retinale oder Glaskörperblutung, Exsudationen, Netzhautablösung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Retinoblastom S. 294, außerdem: amelanotisches Melanom (S. 353), retinales Granulom (z. B. S. 346), Drusenpapille (S. 365).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Fachübergreifende Betreuung; regelmäßige Kontrollen.
 - **Chirurgisch:**
 - z. B. Photokoagulation, Kryotherapie, Netzhautoperation.
 - Indikation: Nur bei Komplikationen.

16 Erkrankungen von Glaskörper, Netzhaut und Chorioidea

16.1 Dystrophien/Degenerationen/hereditäre Erkrankungen

Definition von Dystrophie und Degeneration

- ▶ **Dystrophie:** In ausgereiftem Gewebe ohne erkennbare äußere Einwirkung Regression und Atrophie.
- ▶ **Degeneration:** In ausgereiftem Gewebe Gewebsverlust durch exogene Einflüsse (Entzündungen, Gefäßerkrankungen).

Makulaaplasie/-hypoplasie

- ▶ **Definition:** Verlust des fovealen Grübchens und Reflexes, Fehlen der kapillarf freien Zone; Sehschärfe meist erheblich reduziert; sehr selten.
- ▶ **Assoziation:** Aniridie (S. 215); PHPV (S. 256); Mikrophthalmie; Kolobome am hinteren Augenpol; okulokutaner Albinismus (S. 219); X-chromosomal vererbter okulärer Albinismus; isolierte foveale Hypoplasie und Nystagmus; vgl. Syndrome: Goldenhar-Symptomenkomplex, retinale Dysplasie Reese-Blodi, Tuomaala-Haapanen-Syndrom, Waardenburg-Syndrom, WAGR-Syndrom.

Makulakolobom

- ▶ **Definition:** Kolobome sind angeborene, komplette oder inkomplette Spaltbildungen von Iris, Linse, Aderhaut und Papille durch unvollständigen Schluss der embryonalen Augenbecherspalte; im Bereich eines Augenhintergrundkoloboms fehlen Retina und Chorioidea, man blickt direkt auf die weiße Sklera, die einen glitzernden Schein und mitunter blaue und graue Areale aufweist (Abb. 15.30).
- ▶ **Assoziation:** (vgl. Syndrome):
 - Makulakolobome mit Brachytelephalangie (Sorsby II-Syndrom);
 - Netzhaut/Aderhautkolobome sind mit folgenden Syndromen assoziiert (Auswahl): Aicardi-Syndrom, Cat-eye-Syndrom, CHARGE-Assoziation, chondroektodermale Dysplasie, Chromosom 4p-Syndrom, Cohen-Syndrom, frontonasale Dysplasie, Goltz-Gorlin-Syndrom, Incontinentia pigmenti, Goldenhar-Symptomenkomplex, Joubert-Syndrom, Lenz-Syndrom, linearer Naevus sebaceus, Rubinstein-Taybi-Syndrom, Stickler-Syndrom, Triploidie, Trisomie 13 und 18, XYY-Syndrom.

Vitroretinale Dystrophien

- ▶ Siehe Tab. 16.1.

Typische Retinitis pigmentosa (RP)

- ▶ **Definition:** Heterogene Gruppe von Netzhaut-Aderhautdystrophien mit verschiedenen Erbgängen, multiplen Genmutationen an verschiedenen Genorten.
- ▶ **Leitbild:** Glaskörperzellen; enge retinale Gefäße; pathologisches ERG; knochenbälkchenartige Pigmentierungen; blasse Papille.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Orientierungsschwierigkeiten in der Dunkelheit, z. B. im Kino.
 - **Visus:** $\geq 0,4$ meist über lange Zeit, oft bei nur sehr kleinem zentralen Restsehtsfeld (bei Makulaveränderungen $\leq 0,1$, untypisch).

Tabelle 16.1 · Hereditäre vitreoretinale Dystrophien

Genetik	Klinik	ERG	EOG	Assoziation	beiderseits	Nachtblindheit
Kongenitale (juvenile) Retinoschisis						
X-chromosomal-rezessiv (Genort: Xp 22.2; XL RS1-Gen)	Makulopathie (sternförmige zystoide Räume [foveale Schisis], nicht fluoresceinpositiv, feine radiäre Streifen; später Atrophie, Pigmentierung); 50 – 70 % periphere Retinoschisis, meist inferotemporal, oft große Defekte in der sehr dünnen inneren Schicht; dendritische, sklerotische Gefäße; Glaskörperverdichtungen, -traktionen, 25 % Glaskörperblutung, 5 % Netzhautablösung	pathologisch (b-Wellen-Reduktion, später a-Wellen-Reduktion)	normal bis subnormal (reduzierter Lichtanstieg)	–	ja	ja (Dunkeladaptation im Spätstadium reduziert)
Goldmann-Favre-Syndrom						
autosomal-rezessiv (NR2E3-Gen)	zentrale, häufiger periphere Retinoschisis; Pigmentverklumpung (auch knochenbälchenartig); zystoides Makulaödem, Gefäßleckagen, dendritische, sklerotische Gefäße; Glaskörperverflüssigung, fibrilläre Degeneration; Katarakt	subnormal bis ausgelöscht	subnormal oder flach	–	ja	ja
Wagner hereditäre vitreoretinale Dystrophie						
autosomal-dominant (Genort: 5q13 – 14; WGN1-Gen)	Glaskörpermembran, -verflüssigung, -stränge mit weißlichen Punkten; chorioidale Atrophie, perivaskuläre Pigmentansammlungen, Pigmentverklumpung, Gefäßsklerose; Netzhautlöcher, Netzhautablösung, Gitter, Retinoschisis; Optikusatrophie; Situs inversus (Papillengefäße); Offenwinkelglaukom; Myopie; Katarakt (Beginn Pubertät); Strabismus; Hornhauttrübung	normal bis subnormal	normal bis subnormal	evtl. Bindegewebserkrankung, Skelettanomalien	ja	selten

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Stickler-Syndrom

autosomal-dominant (Genorte/Gene: Typ I: 12q 13.11 –q 13.2/COL2A1; Typ II: 1p 21/COL11A1; Typ III [nicht ophth.] 6p 21.3/COL11A2)	Myopie; Netzhautablösung, Netzhautlöcher, Pigmentretinopathie, Gitter, Glaskörperdegeneration (optisch leerer Glaskörper, Membranen, Stränge); Katarakt; Ectopia lentis; Glaukom	normal bis subnormal	normal bis subnormal	flaches Mittelgesicht, Robin-Sequenz (Gaumenspalte, Mikrogna-thie), Zahn-anomalien; Muskel-Skelett-Anomalien, z. B.: Gelenke über-streckbar; ju-venile Arthri-tis; Hörverlust	ja	selten

Familiäre exsudative Vitreoretinopathie

autosomal-dominant (F2D4-Gen oder LRP5); evtl. autosomal-rezessiv (NDP-Gen)	Glaskörpermembranen, -traktion; periphere avaskuläre Netzhautzone, gelbe Netzhautablagerungen, Pigmentverschiebungen, fibröse Proliferationen; retinale Neovaskularisationen; Makulaverziehung nach temporal (Pseudoexotropie); subretinale Exsudationen; Netzhautablösung, Netzhautfalte; Glaskörperblutung; Katarakt; Rubeosis iridis; Neovaskularisationsglaukom; Hornhautbanddegeneration	evtl. leicht pathologisch	evtl. leicht pathologisch	Geburtsge-wicht, -termin im Normbe-reich, keine Sauerstoffthe-rapie; evtl. Thrombozyto-pathie	ja	nein

Ergänzung: Nicht myope hereditäre periphere (bandförmige) vitreoretinale Degeneration (familial lattice degeneration of the retina): gittrige Netzhautdegenerationen bei Nichtmyopen, Amotio retinae im jugendlichen Alter.

- **Funduskopie:** Beiderseits, symmetrisch: Glaskörperzellen (100%), Glaskörperkondensationen, Glaskörperpartikel; enge arterielle Gefäße unterschiedlicher Ausprägung (100%); verbreiteter oder abwesender Fovealreflex (100 %); makuläre epiretinale Membran (fast 100% im fortgeschrittenen Stadium); zystoides Makulaödem (20–25 %; S. 287); blasse Papille (Endstadium 100%). Im Frühstadium oft Depigmentierungen, weiße Punkte (RP sine pigmento).

▣ **Beachte:** Knochenbälkchenartige Pigmentierungen (Abb. 16.1; Beginn meist perivaskulär, mittlere Peripherie; Ausdehnung später nach posterior und anterior) und Pigmentverklumpungen – zur Diagnose nicht erforderlich, können auch Jahre später auftreten.

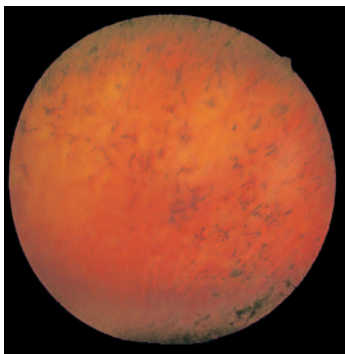


Abb. 16.1 • Retinitis pigmentosa: knochenbälkchenartige Pigmentierungen der peripheren Netzhaut

- **Progressive Nachtblindheit:** Dunkeladaptation (S. 56) pathologisch, Stäbchenschwelle erhöht; oft Erstsymptom.
- **ERG** (S. 58): Reduzierte oder ausgelöschte Stäbchenantwort, Zapfenantwort meist erst später pathologisch, verlängerte Gipfelzeit; ERG-Veränderungen können oft schon in der frühen Kindheit registriert werden (Hautelektroden-ERG); Einsatz von multifokaler Elektoretinographie und ERG-Komponentenanalyse.
- **Gesichtsfeld:** Peripherer Verlust, evtl. Ringskotom; später Reduktion auf zentrales Restgesichtsfeld von 2–3° (Tunnel-Gesichtsfeld); Farbperimetrie: blaugrün (500 nm) für Stäbchenschwelle im Gesichtsfeld, rot (656 nm) für Zapfenschwelle.
- **Hörtest:** Evtl. pathologisch (auch ohne Usher-Syndrom, s. Syndrome).
- **Fachübergreifende Diagnostik** zum Ausschluss von Pigmentretinopathien mit Assoziation (s. Tab. 16.3).
- **Ausführliche Familienanamnese;** möglichst Untersuchung der Familienmitglieder; genetische Beratung.
- **Fundusphotos** zur Dokumentation.

► Genetik:

- Die Analyse erfolgt aus Leukozyten-DNA einer Patientenblutprobe mittels Polymerasekettenreaktion, SSCP (single-stranded conformational polymorphism) und DNA-Sequenzierung: Autosomal rezessiv (~ 84%); autosomal-dominant (~ 10%); x-chromosomal-rezessiv (~ 6%); bisher >40 Genorte beschrieben, z.B. 3q21–24/Gen: RHO; Xp11.23/Gen: RP2
- **X-chromosomaler Carrier** (mögliche Veränderungen): Tapetoider Reflex (schillernd durch graugrüne Verfärbung des RPE); RPE-Veränderungen in der äquatorialen Region; ERG oft pathologisch, Dunkeladaptation pathologisch.

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Myopie; Astigmatismus; Keratokonus (S. 202; frgl. gehäuft); posteriore subkapsuläre Katarakt (> 50% nach dem 40. LJ); Drusenpapille (etwa 2%); Glaukom (umstritten); hintere Glaskörperabhebung (fast 100%); Coats-Krankheit (S. 275) ähnliche Netzhautveränderungen; Schießeisbrennmakulopathie (S. 308; 15–20%); Farbsinnstörung; EOG (S. 59) meist anomal.
- ▶ **Assoziation:** Hörverlust; Pigmentretinopathien mit Assoziation Tab. 16.3.
- ▶ **Manifestationsalter:** Symptomatisch meist zwischen 5–30. LJ; Beginn aber auch erst im 4. oder 5. LJZ. RP praktisch ausgeschlossen, wenn ERG bei rezessiver Form nach dem 6. LJ, bei dominanter Form nach dem 16. LJ normal.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Progressiv, aber variabel; jährlicher Verlust von 15–18% der restlichen ERG-Amplitude; Gesichtsfeld nimmt zunächst kaum ab, mit Erreichen des kritischen Alters (19–33 J.) jährlich etwa 20%; das entstehende Tunnel-Gesichtsfeld bewirkt eine zunehmende Einschränkung der Mobilität bzw. Orientierung im Raum; mit 50 Jahren bei etwa 50% der Patienten Visus 0,1.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 16.2, 16.3.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Derzeit keine effektive Therapie bekannt; Vitamin A in geringen Dosen verlangsamt Krankheitsverlauf; Patienten/Familien-Beratung (Prognose, Schule, Beruf); Schutz vor kurzweiligem Licht und UV-Licht, Blendung; Kantenfiltergläser (S. 48) bei Blendungsempfindlichkeit; ggf. vergrößernde Sehhilfen

Tabelle 16.2 · Differenzialdiagnose Nachtblindheit

- Retinitis pigmentosa (S. 299)
- Refsum-Krankheit (S. 546)
- chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (S. 120)
- Goldmann-Favre-Syndrom (S. 300)
- Fundus albipunctatus (S. 306)
- kongenitale stationäre Nachtblindheit (autosomal-dominant (GNAT1, PDE6B-, RHO-Gen), autosomal-rezessiv (RDH5-, RHOK-Gen), X-chromosomal (CACNA1F-, NYX-, RPGR-Gen); ERG: b-Welle pathologisch, Dunkeladaptation pathologisch; Fundus normal; evtl. blasse Papille oder Tilted disc (S. 362); variable Visusreduktion; evtl. Nystagmus, Strabismus, Myopie, paradoxe Pupillenreaktion
- Oguchi-Syndrom (S. 540)
- Retinitis punctata albescens (Tab. 16.3)
- Uyemura-Syndrom (S. 554)
- Kandoris gefleckte Retina (S. 306)
- kongenitale Retinoschisis (S. 300)
- Chorioideremie (S. 317)
- Atrophia gyrata (S. 318)
- generalisierte chorioidale Atrophie (S. 318)
- Mukopolysaccharidosen (S. 172, 173)
- Vitamin-A-Mangel (S. 175)
- phenothiazininduziert (z. B. Thioridazin)
- deferoxamininduziert
- Siderosis (S. 441)
- Myopie (S. 313)
- Syphilis (S. 339)
- Bird-shot-Retinochorioidopathie (S. 333)
- Onchocerciasis (S. 170)
- Paraneoplastische Nachtblindheit bei kutanem malignen Melanom (S. 294)
- Abetalipoproteinämie (S. 516)

Tabelle 16.3 · Differenzialdiagnose der Retinitis pigmentosa (RP) – Auswahl**Atypische RP**

- Sektor-RP (autosomal-dominant; meist beiderseits: am häufigsten RP-Veränderungen in einem Quadranten inferior des N. opticus; ERG pathologisch: kaum progressiv)
- unilaterale RP
- RP mit früher Makulabeteiligung
- Retinitis punctata albescens (autosomal-dominant: zahlreiche, punktförmige weiß-gelbliche Flecken auf RPE-Höhe [Makula meist ausgespart]: sonst typische Befunde wie bei RP)

Pigmentretinopathie bei verschiedenen Erkrankungen

- Leber-kongenitale Amaurose (S. 305)
- Goldmann-Favre-Syndrom (S. 300)
- Fundus flavimaculatus (S. 305; aber untypisch)
- traumatische Retinopathie (S. 431)
- Siderose/Hämosiderose (S. 441)
- Sorsby-Syndrom (I) (S. 550)

Pigmentretinopathie durch Medikamente

- z.B. Resochin, Thioridazin, Chlorpromazin, Indometacin (frgl.), Tamoxifen, Phosphodiesterasehemmer

Pigmentretinopathie bei systemischen und metabolischen Erkrankungen

s. auch unter Syndrome

– Abetalipoproteinämie	– Mirhosseini-Holmes-Walton-Syndrom
– Alström(-Hallgren)-Syndrom	– Mukopolysaccharidose I-H, I-S, II, III
– Armendares-Syndrom	– Nävobasiliomatose
– Atrophia gyrata (S. 318)	– Naevus achromians Ito
– Bardet-Biedl-Syndrom	– Niemann-Pick-Krankheit
– CDG-Syndrom	– Periarteriitis nodosa
– Cockayne-Syndrom	– Panenzephalitis, subakute, sklerosierende van Bogaert
– Cystinose	– Pearson-Syndrom
– Diallinas-Amalric-Syndrom	– Pelizaeus-Merzbacher-Krankheit
– Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert	– Refsum-Krankheit
– Ehlers-Danlos-Syndrom	– Retinopathie bei Syphilis (S. 339)
– Flynn-Aird-Syndrom	– Rötelnembryopathie
– Friedreich-Ataxie	– Saldino-Mainzer-Syndrom
– Goltz-Gorlin-Syndrom	– Senior-Loken-Syndrom
– Hallervorden-Spatz-Syndrom	– Stickler-Syndrom
– Incontinentia pigmenti	– Trichomegalie-Syndrom
– Karsch-Neugebauer-Syndrom	– Usher-Syndrom
– Kearns-Sayre-Daroff-Syndrom	– Vitamin-A-Mangel (S. 175)
– Kjellin-Syndrom	– Werner-Syndrom
– Laurence-Moon-Syndrom	– Zellweger-Syndrom
– (Pierre-)Marie-Syndrom	– Zeroidlipofuszinose, Typ Haltia-Santavouri
– Menkes-Syndrom	– Zeroidlipofuszinose, Typ Batten-Spiel-meyer-Vogt
– Mikrozephalie, chorioretinale Dysplasie	

(S. 49, Restgesichtsfeld muss Mindestgröße aufweisen) und Betreuung durch Institution für stark Sehbehinderte und Blinde (z.B. Mobilitätstraining, Erlernen der Blindenschrift);

- **Chirurgisch:** Symptomatisch, z.B. Kataraktchirurgie (experimentelle Netzhauttransplantation erfolgt zur Zeit im Tierversuch; bisher keine über Wochen intakte funktionelle Struktur zu erhalten; Versuche mit subretinaler Injektion von Rezeptorgen in Virusvektoren, die zur Infektion der Zelle führen).

Leber-kongenitale Amaurose

- ▶ **Definition:** Heterogene Gruppe von Netzhaut-Aderhautdystrophien mit schwerer Sehbeeinträchtigung im ersten Lebensjahr.
- ▶ **Leitbild:** Normaler Fundus (im Anfangsstadium) in Kombination mit erheblichem Sehverlust und fast oder vollständig ausgelöschtem ERG.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Ausgeprägt herabgesetzt.
 - **Inspektion:** Keine Fixation, wandernde Augenbewegungen, Nystagmus; Strabismus; okulodigitales Zeichen (Eindrücken des Bulbus mit den Fingern; kann durch ausgeprägte Atrophie des orbitalen Fettgewebes zu Enophthalmus führen).
 - **Spaltlampe:** Evtl. Keratokonus (S. 202), -globus (S. 192), Katarakt.
 - **Funduskopie:** Im Verlauf unterschiedlich ausgeprägte Hypo- und Hyperpigmentierungen der Netzhaut und Knochenbälkchen; Papille blass, enge Gefäße; evtl. Pseudo-Papillenödem (S. 365) oder Papillenödem.
 - **ERG (S. 58; Hautelektroden-ERG bei Säuglingen):** Fast oder vollständig ausgelöscht.
 - **Skioskopie (S. 41):** Meist Hyperopie ($> +3$ dpt), selten Myopie.
 - **Pupillenreaktionen (S. 31):** Träge.
 - **Familienanamnese,** genetische Beratung.
- ▶ **Genetik:** Autosomal-rezessiv (z.B. 19q13.3/CRX-Gen; 17p13.1/GUCY2D-Gen); selten autosomal-dominant (CRX-Gen).
- ▶ **Assoziation:** (möglicher) Kleinwuchs; Hypoplasie des zerebellaren Vermis; neurologische, neurodegenerative Erkrankung; Nieren-, Herzerkrankung; Hörverlust; mentale Retardierung.
- ▶ **Manifestationsalter:** Geburt, erste Lebensmonate.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bei Geburt blind oder erhebliche Visusreduktion; bis zum 10. LJ in der Regel Lichtwahrnehmung bis 0,05; Fundus kann zu Beginn normal sein; die oben beschriebenen Pigmentveränderungen der Netzhaut sind im 10. LJ fast immer vorhanden.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 16.3.
- ▶ **Therapie:** nicht bekannt; Betreuung s. RP.

Fundus flavimaculatus (Morbus Stargardt)

- ▶ **Definition:** Vom retinalen Pigmentepithel ausgehende erbliche Makuladystrophie.
- ▶ **Leitbild:** Gelbliche Flecken am hinteren Augenpol; dunkle Chorioidea in der Fluoreszenzangiographie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Funduskopie:** Makulaveränderungen und gelbliche Flecken können beiderseits jeweils isoliert oder gemeinsam vorkommen.
 - Makula: zunächst Pigmentunregelmäßigkeiten, dann ovale Läsion mit Reflex wie gehämmertes Metall, Atrophien des RPE mit intakter Choriokapillaris und areoläre chorioretinale Atrophien unterschiedlicher Ausprägung.
 - Hinterer Pol bis Äquator: Entwicklung von gelblichen Flecken auf RPE-Niveau (lipofuszinähnliche Ablagerung) unterschiedlicher Größe und Form, mit scharfen oder unscharfen Rändern (Abb. 16.2), Bildung neuer Flecken neben

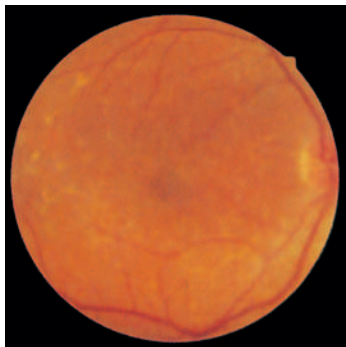


Abb. 16.2 · Fundus flavimaculatus: multiple gelbliche Flecken auf RPE-Niveau am hinteren Augenpol

Rückgang älterer; evtl. Fleckenring um Makula; bei jungen Patienten evtl. nur dunkel orange-roter Fundus durch exzessives lipofuszinähnliches Material im RPE.

- Mögliche Veränderungen der Peripherie: gelbe Flecken, Pigmentflecken, Knochenbälkchen wie bei Retinitis pigmentosa, atrophische Areale.
- **ERG** (S. 58): Subnormal (photopisches mehr als skotopisches).
- **EOG** (S. 59): Reduzierter Lichtanstieg (bei rein makulärer Form ERG und EOG normal).
- **Dunkeladaptation** (S. 56) meist normal, in der Regel keine Nachtblindheit.
- **Farbsinn**: Oft anomal (Pseudoprotanomalie), abhängig von Makulabeteiligung.
- **Fluoreszenzangiographie**: Diffuse Blockade der chorioidalen Fluoreszenz (dunkle Chorioidea), fokal durch gelbliche Flecken; atrophische Areale sind hyperfluoreszent; Schießscheibenmakulopathie: Ring hyperfluoreszenter fleckiger Areale um die hypofluoreszente Fovea.
- **Gesichtsfeld**: Zentral-, Parazentralskotom (zuerst für rot), Peripherie meist normal, evtl. Ringskotom.
- Erhöhte Myopierate, besonders bei degenerativer Makulabeteiligung.
- ▶ **Genetik**: Meist autosomal-rezessiv (Chromosom 1p21–p13; ABCR-Gen); selten autosomal-dominant (Chromosom 13q34; ELOVL4-Gen).
- ▶ **Assoziation**: Gelegentlich berichtet; z.B. Laurence-Moon-Bardet-Biedl-Syndrom (S. 534); neurologische Störungen; Nierenerkrankung.
- ▶ **Manifestationsalter**: Beginn des Visusabfalls 15.–30. LJ (selten darüber hinaus ab 5. bis zum 65. LJ).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Visusabfall progressiv, Leseschwierigkeiten; bei Makulabeteiligung ab 1. LJ, sonst oft erst nach langer Zeit, wenn sich Flecken in der Foveola bildet; Endvisus meist nicht $< 0,05$; gelegentlich chorioidale Neovaskularisation (sehr selten retinale Neovaskularisationen).
- ▶ **Differenzialdiagnose**:
 - **Fundus albipunctatus**: Autosomal-rezessiv (RDH5-Gen); weiße Punkte auf Höhe der Rezeptorenschicht, gleichmäßig über Fundus verteilt, meist Aussparung der Makula; Dunkeladaptation und Standard-ERG pathologisch, ERG nach mehrstündiger Dunkeladaptation normal; Visus normal (Kombination mit kristalliner Hornhautdystrophie, S. 196; s. auch Uyemura-Syndrom, S. 554).
 - **Kandoris gefleckte Retina**: Dunkelgelbe RPE-Atrophie-Flecken in der äquatorialen Region, Pigmentstörungen, Makula ausgespart; Nachtblindheit, Dunkeladaptation pathologisch.
 - **Vitamin-A-Mangel**: Weiße Flecken tief in der Retina, Makula ausgespart; Nachtblindheit; reversibel unter Therapie.

- **Kjellin-Syndrom:** Blockade der Fluoreszenz zentral, Hyperfluoreszenz peripher, sonst wie Fundus flavimaculatus (S. 532).
- **Kristalline Retinopathien:** z. B. Biettis kristalline Retinopathie, primäre Hyperoxalurie, Methoxyflurantoxizität, Tamoxifen-Retinopathie; vgl. S. 291.
- **Zapfendystrophien** (S. 308); zentrale areoläre chorioidale Atrophie; dominante Makuladystrophie; disseminierte Chorioretinopathie; Drusen (S. 283); Angioid streaks (S. 317); Retinitis pigmentosa (S. 299); Chloroquin-Retinopathie (S. 291).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Nicht bekannt; ggf. vergrößernde Sehhilfen (S. 49);
 - **Chirurgisch:** Evtl. Laser bei chorioidaler Neovaskularisation (S. 458).

Best-vitelliforme-Makuladystrophie

- ▶ **Definition:** Erbliche Makuladystrophie mit Eidotter-ähnlicher Läsion.
- ▶ **Leitbild:** Eidotter-ähnliche Läsion im Makulabereich; Elektrookulogramm (EOG) pathologisch bei normalem ERG.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Verschwommensehen, Metamorphopsie (Verzerrtsehen).
 - **Visus:** Im Stadium 2 normal oder gering vermindert; im Stadium 3 Visusreduktion; im Stadium 5 erhebliche Visusreduktion.
 - **Funduskopie:**
 - Stadium 1: Keine Fundusveränderung.
 - Stadium 2: Gelbe Flecken mit unscharfen Rändern auf RPE-Niveau (Akkumulationen von lipofuszinähnlichen Granula); uni-/bilateral, einzeln, multipel, exzentrisch und/oder im Makulabereich, dort Eidotter-ähnliche, gelbliche Läsion zwischen RPE und sensorischer Retina von 0,5 bis 3PD.
 - Stadium 3: Pseudohypopyon der Makulaläsion: Material im oberen Anteil resorbiert, nur noch der untere Teil ist gelblich.
 - Stadium 4: Makulaläsion ähnelt „Rührei“;
 - Stadium 5: Hypertrophe fibröse, weiße Makulanarbe oder vaskularisierte fibröse Narbe mit chorioidaler Neovaskularisation oder Atrophie im Makulabereich (orangerote Farbe).
 - **EOG:** Hochgradig pathologisch (fehlender Lichtanstieg) während aller Stadien bei normalem ERG.
 - **Farbsinn** meist normal, im Narbenstadium evtl. rotgrün und blaugrün Störungen; peripheres Gesichtsfeld und Dunkeladaptation normal.
 - **Fluoreszenzangiographie:** Pseudohypopyon im Stadium 3: oberer Anteil atrophisch, hyperfluoreszent, unterer blockt Fluoreszenz.
 - **Familienanamnese, Genetische Beratung.**
- ▶ **Genetik:** autosomal-dominant mit reduzierter Penetranz und variabler Expressivität (Genort: 11q12.3/VMD2-Gen).
 - **Carrier:** Fundus meist normal, EOG pathologisch.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Hyperopie; Strabismus; seröse Netzhautablösung.
- ▶ **Assoziation:** Nicht beschrieben.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist zwischen 4. und 10. LJ; selten bei Neugeborenen (1. bis 3. Lebenswoche).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Trotz der ausgeprägten Fundusveränderungen Visus meist 0,4 oder besser (Ausnahme: Stadium 5); Stadium 2 kann über Jahrzehnte bestehen bleiben.
 - **Beachte:** In Stadien 2 und 3 vollständige Resorption möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - **Foveomakuläre vitelliforme Dystrophie vom Erwachsenentyp:** Autosomal-dominant; Visusreduktion, Metamorphopsie meist im 4.–5. LJ; horizontal ovale Läsion mit zentralem braun bis grauem hyperpigmentierten Fleck; ERG und Farbsinn normal; EOG mit reduziertem Lichtanstieg.

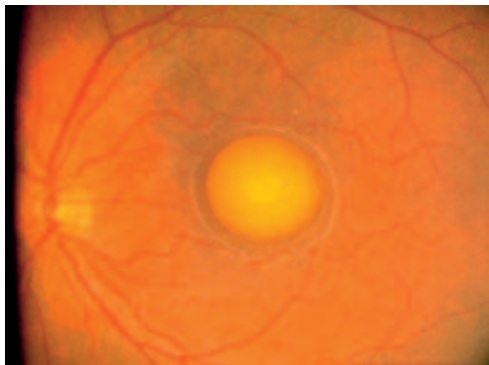


Abb. 16.3 • Best-viteliforme-Makuladystrophie, Stadium 2 mit Eidotter-ähnlicher Makulaveränderung

- Schmetterlingsförmige Pigmentepitheldystrophie: Foveales gelbgraues Pigment entsprechender Form; EOG subnormal.
- Sorsby-Syndrom (I): S. 550 .
- RPE-Abhebung (S. 283); Drusen (S. 283); Fundus flavimaculatus (S. 305).
- ▶ **Therapie:**
 - Konservativ: Symptomatisch;
 - Chirurgisch: Evtl. Laser bei chorioidaler Neovaskularisation (S. 458).

Farbsinnstörungen

- ▶ Siehe Tab. 16.4.

Farbsinnstörungen: Progressive Zapfendystrophien/ Schießscheiben-(Bulls eye-)Makulopathie

- ▶ **Leitbild:** Farbsinnstörung; Lichtempfindlichkeit; Visusminderung; erst normaler Fundus, später Schießscheibenmakulopathie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Neben Lichtempfindlichkeit oft Hemeralopie (Tagesblindheit).
 - **Visus:** Beiderseits progressiver Sehverlust, nicht immer symmetrisch.
 - **Funduskopie:** Initial unauffälliger Fundus, dann am häufigsten **Schießscheibenmakulopathie**: Zentrale Insel von dunkler erscheinendem retinalem Pigmentepithel (RPE), umgeben von zirkulärer RPE-Atrophiezone; evtl. gelbweißliche tief in der Retina liegende Flecken außerhalb der Schießscheibenläsion; alternativ zentrale RPE-Atrophie, -verklumpung, evtl. auch Atrophie der Choriokapillaris; evtl. tiefroter, kleine Veränderungen auf RPE-Niveau; evtl. temporale Papillenblässe, evtl. Pigmentansammlungen in der Peripherie, enge Gefäße.
 - **Fluoreszenzangiographie:** Schießscheibenmakulopathie: zentraler nicht fluoreszierender Fleck umgeben von hyperfluoreszenter Zone.
 - **Farbsinn** (S. 53):
 - Bei selektiver Zapfendystrophie: Panel-D-15 (S. 54): Rot-Grün-Störung; Anomaloskop (S. 54): wie bei kongenitaler Achromatopsie (Tab. 16.4).
 - Bei Zapfen-/Stäbchendystrophien stadienabhängig unterschiedliche Befunde, im fortgeschrittenen Stadium keine Differenzierung mit dem Anomaloskop möglich.
 - **ERG** (S. 58): reduziertes oder ausgelöschtes photopisches ERG, abnorme Flickerantwort; evtl. supernormales skotopisches ERG; später evtl. reduziertes skotopisches ERG.

Tabelle 16.4 · Stationäre und kongenitale Zapfendysfunktionen

Bezeichnung	zugrunde liegender Defekt	Rot-Grün-Farbdiskriminierung	Anomaloskop	Fundus, Visus, Standardblitz-ERG, EOG	Bevölkerung männlich/weiblich	weibl. Carrier	Genort
Anomale Trichromasie							
<i>Deutanomalie</i>	normales Photopigment mittlerer Wellenlänge ersetzt durch anomales Photopigment mit maximaler Intensität bei zu langer Wellenlänge	generell reduziert, unterschiedlich ausgeprägt	um subjektiv gleichen Farbeindruck wie gelbes Feld zu erhalten, zuviel Grün in der Rot/Grün-Mischung (Mischungsgleichung 20/15)	normal	etwa 5 % / etwa 0,25 %	etwa 12 %	X-Chromosom
<i>Protanomalie</i>	normales Photopigment mittlerer Wellenlänge ersetzt durch anomales Photopigment mit maximaler Intensität bei zu kurzer Wellenlänge	generell reduziert, unterschiedlich ausgeprägt	um subjektiv gleichen Farbeindruck wie gelbes Feld zu erhalten, zuviel Rot in der Rot-Grün-Mischung (Mischungsgleichung 60/8)	normal; Lese-Visus reduziert unter rotem Licht	etwa 1 % / etwa 0,01 %	etwa 12 %	X-Chromosom

Forts. ▶ 309

Tabelle 16.4 · Fortsetzung

Bezeichnung	zugrunde liegender Defekt	Rot-Grün-Farbdiskriminierung	Anomaloskop	Fundus, Visus, Standardblitz-ERG, EOG	Bevölkerung männlich/weiblich	weibl. Carrier	Genort
Dichromasie							
<i>Protanopie</i>	überwiegendes Fehlen des roten Zapfenphotopigments	unter besonderen Laborbedingungen möglich	Mittelnormgleichung wird angenommen; bei vorgegebenen 73 Rotanteilen in der Mischschraube, wird Helligkeit (Gelbschraube) auf 2 eingestellt, da reines Rot als sehr dunkel empfunden wird	normal, Einschränkung: Visus unter rotem Licht, ERG bei langwelligem Stimulus reduziert	etwa 1 % / etwa 0,01 %	etwa 2 %	X-Chromosom
<i>Deutanopie</i>	überwiegendes Fehlen des grünen Zapfenphotopigments	unter besonderen Laborbedingungen möglich	Mittelnormgleichung wird angenommen; bei vorgegebenen 73 Rotanteilen in der Mischschraube, wird Helligkeit (Gelbschraube) auf 15 eingestellt	normal	etwa 1 % / etwa 0,01 %	etwa 2 %	X-Chromosom
<i>Tritanopie</i>	Blau-Zapfen fehlen oder fehlende Funktion	–	unspezifisch; kann mit Standard-Anomaloskop nicht erfasst werden	normal	sehr selten/sehr selten	–	X-Chromosom

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Komplette Achromatopsie¹

<i>Stäbchen Monochromasie, vollständige Farbenblindheit</i>	nur Stäbchenvisus; (wenn Zapfen, reduziert in der Anzahl oder anomal, mit Rhodopsin als Pigment)	keine Farbwahrnehmung, nur Helligkeitsdiskriminierung	wie Protanopie, noch weniger Helligkeit (73 Rotanteile: Vergleichslicht wird auf Helligkeitsskala 2 eingestellt; 0 Rotanteile: auch maximale Helligkeit (87) wird noch als zu dunkel empfunden; bei 40 Rotanteilen: Helligkeitseinstellung auf 60–80)	Visus $\leq 0,1$; photopisches ERG ausgelöscht, EOG normal; evtl. Papillenblässe, evtl. fehlender Fovealreflex, Pigmentverschiebungen, oft exzentrische Fixation	1:30000/ 1:30000 –	autosomal-rezessiv (25% der Geschwister) 2q11–q12/CNGA3; 8q21.1–22.1/CNGB3; 14; 1p13.3/GNAT2

Inkomplette Achromatopsie²

<i>Blauzapfen-Monochromasie</i>	nur Blauzapfen und Stäbchen vorhanden; evtl. Zapfen mit Rhodopsin (oder Photopigment mit Sensitivität für lange Wellen)	sehr schlechte Farbdiskriminierung (wie Dichromaten unter mesopischen Bedingungen)	wie bei kompletter Achromatopsie	Visus 0,1–0,3, sonst wie kompl. Achromatopsie	Männer betroffen / Carrier	keine Identifikation möglich zurzeit, evtl. ERG-Anomalien	X-chromosomal-rezessiv; Gene: OPN1LW, OPN1MW

¹ weitere Symptome: Kongenitaler Pendelnystagmus; Lichtempfindlichkeit; Zentralskotom; paradoxe Pupillenreaktion: Auge adaptiert an mesopes Licht; nach dem Ausschalten momentan keine Veränderung, dann langsame Konstriktion innerhalb etwa 2 s. erst dann normale Dilatation; Therapie: optimale zykloplegische Korrektur mit dunkelorange oder rot getönten Gläsern

² weitere Symptome: Nystagmus in der Kindheit; Lichtempfindlichkeit; mittlere Myopie; Zentralskotom; keine paradoxe Pupillenreaktion

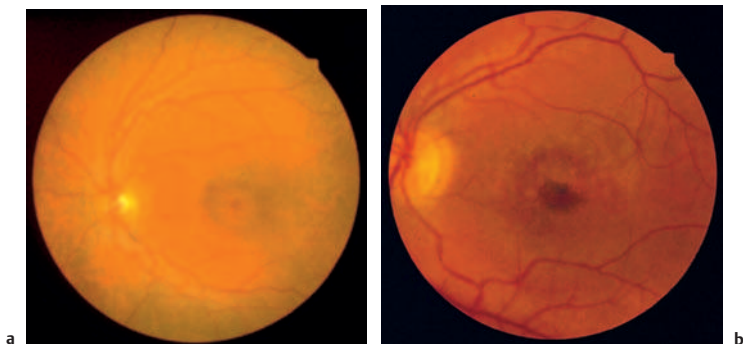


Abb. 16.4a u. b • Schiessscheibenmakulopathie: kreisförmig hellere Zone mit atrophiertem RPE umgibt eine zentrale dunkle Insel

- **EOG** (S. 59): variabel, supernormal bis anomal.
- **Dunkeladaptation** (S. 56): keine oder nur geringe Nachtblindheit (bei Stäbchenbeteiligung Dunkeladaptation pathologisch); neben Lichtempfindlichkeit oft Hemeralopie (Tagesblindheit).
- **Refraktion**: ungefähr zwei Drittel myop.
- **Gesichtsfeld**: Zentral- oder Parazentralskotom, Peripherie unauffällig (bei zusätzlicher Stäbchenstörung auch eingeschränkt; bei reduzierter Hintergrundbeleuchtung Verschwinden des Zentralskotoms).
- Oft exzentrische Fixation (vgl. S. 15); evtl. erworbener Nystagmus.
- ▶ **Genetik**: Autosomal-dominant (z. B. 19q13.3/CRX-Gen); autosomal-rezessiv (z. B. 1p21 – 13/ABCA4-Gen); X-chromosomal-rezessiv (RPGR-Gen).
- ▶ **Ursache**: Photopisches System gestört (d. h. Detailsehen und Farbsehen): selektive Zapfendystrophie (selten) oder kombinierte Zapfen-Stäbchen-Dystrophie.
- ▶ **Assoziation**: Hansen-Larsen-Berg-Syndrom (S. 529); Tab. 16.5.
- ▶ **Manifestationsalter**: Selektive Zapfendystrophie ca. 40. LJ, sonst 10.–30. LJ.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Je früher Symptome auftreten, umso eher Visusverlust; meist Reduktion auf um 0,1 – 0,3 bis zum 3. bis 4. LJ; bei Atrophie des RPE und der Choriokapillaris 0,05 bis 0,025 (selten Fingerzählen, keine Lichtwahrnehmung); innerhalb einer Familie ist die Art der Makulaveränderung meist gleich.
 - Evtl. Beginn mit regionaler Zapfendystrophie:
 - a) Nur zentrale Zapfen: Visus reduziert, Farbsinnstörung, Standard-Ganzfeld-ERG eher normal;
 - b) nur periphere Zapfen: Standard-Ganzfeld-ERG pathologisch, Farbsinn und Visus gering eingeschränkt.
- ▶ **Differenzialdiagnose**: kongenitale, stationäre Farbsinnstörungen (Tab. 16.4); Zapfendysfunktion durch Digoxin; juvenile Retinoschisis (S. 300); Best-vitelliforme Makuladystrophie (S. 307); Tab. 16.5.
- ▶ **Therapie**: Konservativ: stark getönte Gläser (Reduktion des Zentralskotoms, Verbesserung der Sehschärfe durch mesopische Sehbedingungen, Stäbchen nicht mehr gesättigt); evtl. Miotika (zur Verminderung der Lichtempfindlichkeit); vergrößern- de Sehhilfen (S. 49).

Tabelle 16.5 · Differenzialdiagnose Schießscheibenmakulopathie – Auswahl

- Chloroquin-Retinopathie (S. 291)
- Canthaxanthintoxizität (S. 292)
- Indometacin-Toxizität (frgl.: S. 292)
- Fenestrated-sheen-Makula-Dystrophie (autosomal dominant; Visus meist normal; ERG (photopisches) und EOG gering gestört oder normal)
- Benigne konzentrische annuläre Makuladystrophie (autosomal dominant; Visus normal; Farbsinn, ERG, EOG variabel)
- Retinitis pigmentosa (S. 299)
- Fundus flavimaculatus (S. 305)

Systemische Erkrankungen mit möglicher Schießscheibenmakulopathie:

- Fukosidose (S. 527)
- Zeroidlipofuszinose (S. 314)
- Niemann-Pick-Krankheit (S. 314)
- Bardet-Biedl-Syndrom (S. 519)
- Refsum-Krankheit (S. 546)
- Sjögren-Larsson-Syndrom (S. 549)
- (Pierre-)Marie-Syndrom
- Hallervorden-Spatz-Syndrom (S. 529)
- Ichthyosis (S. 173)

Neurolipidosen (neuronale Speichererkrankungen; Auswahl)

- ▶ Siehe Tab. 16.6; zur Differenzialdiagnose „kirschröter Makulafleck“ s. auch Sialidose (S. 549) und Mukopolysaccharidose I-H/VII (S. 172, 173); der kirschröte Fleck entsteht durch massive Lipideinlagerungen in den perifovealen Ganglienzellen; da in der Fovea keine Ganglienzellen vorhanden sind, leuchtet die Aderhautfärbung weiter durch.

Achsenmyopie

- ▶ **Definition:** Eine überdurchschnittliche Bulbuslänge führt zur Vereinigung parallel einfallender Strahlen vor der Netzhaut.
- ▶ **Leitbild:** Ohne Minusglaskorrektur reduzierte Sehschärfe für die Ferne.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Bei Schulkindern Schwierigkeit, Geschriebenes auf der Tafel zu erkennen; Blinzeln bei Fernblick; Myopie häufig familiär, evtl. Nachtblindheit (> -15 dpt).
 - **Funduskopie:**
 - N. opticus: Temporaler, halbmondförmiger oder peripapillärer weißer Konus (Sklera sichtbar im Bereich chorioretinaler Atrophie); schräger Sehnerveneintritt; nasale Supertraktion: Netzhaut zieht nasal über den Papillenrand (Abb. 16.5 a, b).
 - Periphere Netzhautlöcher und Degenerationen, Gitter (S. 260), Pflastersteine (S. 259); Glaskörpersynthese (S. 254), frühe Abhebung der hinteren Glaskörpergrenzmembran.
 - Veränderungen bei Werten ab etwa $-8,0$ dpt, etwa 26,5 mm Bulbuslänge (selten darunter; am ausgeprägtesten bei Werten $> -20,0$ dpt): Hinterer Pol: Chorioretinale Atrophiezonen: große chorioidale Gefäße werden sichtbar, bei weiterem Fortschreiten die Sklera (Abb. 16.5b); Lacksprünge: Ris-

313

Erkrankungen von Glaskörper, Netzhaut und Chorioidea

314

Tabelle 16.6 · Neurolipidosen (neuronale Speichererkrankungen; s. auch unter Syndrome) – Auswahl

Erkrankung	Fundusveränderungen	systemische Veränderungen	Genetik	Enzymdefekt/Ursache	weitere Augenveränderungen
Sphingolipidosen					
Gangliosidose, G_{M2-1} (Tay-Sachs)/ G_{M2-2} (Sandhoff)	kirschroter Makulafleck; Optikusatrophy; mit 6 Monaten Erblindung	psychomotorischer Abbau; Makrozephalie; letal mit 2–5 LJ	autosomal-rezessiv G_{M2} 15q22–25	G_{M2-1} nur Hexosaminidase A vermindert, G_{M2-2} auch B	
G_{M1-1} (Landing)	kirschroter Makulafleck	psychomotorischer Abbau; letal <2. LJ	autosomal-rezessiv; G_{M1} Chr. 3, 12, 22	Betalaktosidasemangel	
Niemann-Pick (Unterteilung in 5 Typen)	kirschroter Makulafleck; Optikusatrophy; granulärer grauer Halo um Makula; Pigmentretinopathie	je nach Typ evtl. nur Hepatosplenomegalie oder viszerale und ZNS-Beteiligung	autosomal-rezessiv; 11p15.4–p15.1; 18q11–q12	Sphingomyelinase vermindert	Hornhauttrübung, Katarakt, Blickparese
Gaucher-Krankheit	weiße Flecken in der oberflächlichen Retina am hinteren Pol, graue Makula	juvenile Form: mit 6 Monaten psychomotorischer Abbau, letal mit 2 Jahren; adulte Form: Hepatosplenomegalie, hämatol. Veränderungen, Knochenläsionen	autosomal-rezessiv; 1q9.21–9.32	verminderte Glukozerebrosidase	braune Pingueculae, Strabismus, Motilitätsstörung, Sakkaden gestört
Zeroidlipofuszinose Spielmeier-Vogt-Stock (häufigste; 3 weitere)	initial makuläre RPE-Veränderungen, dann Schießscheibenmakulopathie; Pigmentepithel-Degeneration des ganzen Fundus, Gefäßverengung, Optikusatrophy	progressive neurodegenerative Erkrankung; Krampfanfälle meist 1–2 Jahre nach Beginn um 10. LJ; fatal um 20. LJ	autosomal-rezessiv; 16p12	lysosomale Speicherung autofluoreszenter Lipoproteine	

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

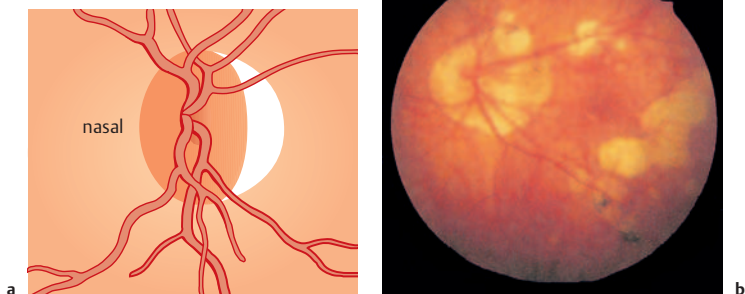


Abb. 16.5 • Myopie (linkes Auge): a und b schräger Sehnerveintritt, temporaler heller Konus, Netzhaut zieht nasal über den Papillenrand (nasale Supertraktion). b chorioretinale Atrophiezone, schwarze RPE-Proliferationen

se in der Bruch-Membran und im RPE, feine, irreguläre, sich verzweigende oder kreuzende Linien; als Folge hiervon evtl. Ausbildung chorioidaler Neovaskularisationen (S. 283) und Fuchs-Fleck: schwarze RPE-Proliferationen, mit umgebender blasser Atrophiezone und evtl. Blutung; evtl. Makulaloch (S. 288).

Posteriore Staphylom: umschriebene Vorwölbung der hinteren Augenwand nach außen durch progressive Verdünnung; klinisch Netzhaut pigmentarm, große Chorioidalgefäße und weiße Sklera an dieser Stelle im Vergleich zur Umgebung deutlicher sichtbar; mögliche Ausdehnung: Makula, hinterer Pol, peripapilläre Zone, nasale Netzhaut, inferiorer Fundus.

- **Fluoreszenzangiographie:** Bei Verdacht auf chorioidale Neovaskularisation (CNV) (s. a. S. 282), insbesondere bei Metamorphopsien.
- **Farbsinn:** Vorwiegend erworbene Blau-Gelb-Dyschromatopsie.
- **Refraktionsbestimmung** (vgl. S. 42): Meist beiderseits Minusgläser; oft Astigmatismus und Anisometropie bis 3 dpt, selten darüber.
- **Gesichtsfeld:** Optimale optische Korrektur zur Untersuchung erforderlich; typisch sind ein vergrößerter Blinder Fleck und eine konzentrische Einschränkung. Staphylome können Gesichtsfelddefekte produzieren; durch bds. Staphylome nasal des N. opticus vorgetäuschte hemianope oder Quadrantendefekte möglich.
- **Tonometrie:** Bei hoher Myopie in 14–56% Augeninnendruckerhöhung.
- **Ultraschall:** Längenmessung (S. 73): Gullstrand-Normalauge 24 mm, Werte liegen darüber; Staphylom-Darstellung.
- **Motilität:** Bei Erwachsenen mit hoher Achsenmyopie Eso- und Hypotropie mit eingeschränkter Abduktion und Hebung möglich; im MRT mit Fixationskontrolle Skleraektasie mit temporokaudaler Dislokation des M. rect. lat. darstellbar (M. rect. med. seltener disloziert).
- ▶ **Genetik:** Vorwiegend autosomal-rezessiv; auch autosomal-dominant (späterer Beginn, nicht so hohe Werte), X-chromosomal-rezessiv.
- ▶ **Ursache:** Unklar, multifaktoriell: schwache Akkommodation beim Sehen in der Nähe; langes Lesen; vermehrte Naharbeit; genetische Prädisposition; Einwirkung des intraokulären Drucks auf eine schwache Sklera; diskutiert wird Lesen bei schlechter Beleuchtung während der Wachstumsperiode des Auges (hierfür sprechen Tierversuche); während der Schwangerschaft Toxoplasmose, Röteln, Eklampsie, Präeklampsie, Nierenerkrankung, Hypertonus, Alkoholismus; in der Kindheit akute und chronische Erkrankungen, besonders mit hohem Fieber; Mangelernährung.

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Linsentrübungen; Linsenektopie; myelinisierte Nervenfasern; Offenwinkelglaukom (S. 375), Augenninnendruckanstieg bei lokalen Kortikosteroiden; Mikrophthalmus (S. 243), Mikrokornea, Lenticonus anterior (S. 247), Kolobome.
- ▶ **Assoziation:**
 - **Syndrome mit Myopie** – Auswahl (vgl. Syndrome): Alport-S., Down-S., Ehlers-Danlos-S., Elridge-Berlin-Money-McKusick-S., Flynn-Aird-S., Homocystinurie I, Marfan-S., Marschall-S., Muscle-eye-brain disease, Noonan-S., Ohlsson-S., (Pierre-)Robin-Sequenz, Rubinstein-Taybi-S., Stickler-S., S. der postaxialen Polydaktylie und progressiven Myopie, Tuomaala-Haapanen-S., Dysplasia spondylepiphysaria congenita, Kniest-Dysplasie, de-Lange-S., Baller-Gerold-S., Bardet-Biedl-S., Chromosom 5p- und 18q-S., Cohen-S., familiäre Dysautonomie, fazio-okulorakustisch-renales S., gastro-kutaner Komplex, Guadalajara-Kamptodaktylie-S. Typ I, multiple Hamartome, Incontinentia pigmenti, Katarakt-Mikrokornea-S., Lenz-S., Lowry-Wood-S., hereditäres Lymphödem, Megalocornea-mental retardation syndrome, Mukopolysaccharidose I-S, Naevus achromians Ito, okulo-zerebro-faziales S., hereditäre idiopathische Osteolyse Typ VI, Perrault-S., Schwartz-Jampel-S., Wrinkly-Skin-S.
 - **Augenerkrankungen mit erhöhter Myopierate:** Okulärer Albinismus (S. 219), Retinopathia praematurorum (S. 279), Wagner-Dystrophie (S. 300), Chorioderemie (S. 317), Atrophie gyrata (S. 318), Retinitis pigmentosa (S. 299), kongenitale stationäre Nachtblindheit (S. 305), Achromatopsie (S. 311), Fundus flavimaculatus (S. 305), kongenitales Glaukom (S. 240).
- ▶ **Manifestationsalter:** In der Regel im Schulalter, evtl. kongenital oder vor der Einschulung.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meistens Stabilisierung bei niedrigen (bis – 3,0) bis mittleren Minuswerten (bis – 6,0); bei wenigen Prozent progressives Bulbuslängen-Wachstum mit irreversiblen Veränderungen und Visusverlust (progressive Myopie); je früher Manifestationsalter, umso ausgeprägter; manchmal bei hoher Myopie reduzierter Visus mit unauffälligem Fundus (Ursache unklar).
 - **Beachte:** Gefahr der Netzhautablösung (34 – 79% aller Patienten mit Netzhautablösung sind myop).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Lentikuläre Myopie z. B. Marchesani-Syndrom (S. 535); Marfan-Syndrom (S. 536), Mikrosphärophakie (S. 247); Kernsklerose (S. 250); transiente Myopie bei Diabetes (S. 228); Narben nach disseminierter Chorioretinitis; chorioretinale Dystrophien.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Optimale Brillenkorrektur; geringstes Minusglas, mit dem volle Sehschärfe erreicht wird (vgl. S. 42); bei Blendungsempfindlichkeit und hoher, degenerativer Myopie Tönung; optimale Ausleuchtung des Lese-/Arbeitsplatzes während der Phase des Bulbuswachstums.
 - Kontaktlinsen; a) medizinische Indikationsliste S. 50; b) bei kleineren Werten auf Wunsch des Patienten; auch zur Stabilisierung bzw. Verminderung der Myopie.
 - Jährliche Fundusuntersuchungen in Mydriasis zum Ausschluss von therapiebedürftigen Netzhautveränderungen;
 - **Chirurgisch:** Refraktive Chirurgie, Prinzip, Indikation, NW vgl. S. 461.
 - Skleroplastik siehe Spezialliteratur; Prinzip: Verstärkung des hinteren Augenpols mittels Transplantat.
 - PDT (S. 459): Indikation: Sufoveoläre CNV.

Angioid streaks

- ▶ Beiderseits Brüche in der Bruch-Membran; rötlich bis braune, gezackte, radiäre, in Höhe des retinalen Pigmentepithels liegende, den retinalen Gefäßverlauf kreuzende Linien; Beginn peripapillär; progressiv; hohes Risiko, chorioidale Neovaskularisation (S. 282) zu entwickeln; bei unbedeutenden okulären Traumen Gefahr der chorioidalen Ruptur (einige Sportarten kontraindiziert); evtl. Orangenhaut-Netzhaut-Pigmentveränderungen (konfluierende gelbliche RPE-Läsionen).
- **Assoziation:** Bei etwa 50% der Patienten systemische Erkrankung, davon:
 - Pseudoxanthoma elasticum (S. 545) (Abb. 16.6) 55–87%.
 - **Paget-Krankheit** 8–20%: Chronisch progressive Knochenkrankung mit kalzifizierten, verdickten, aber weichen Knochen; führt zu Deformationen; oft Taubheit; evtl. auch retinale Pigmentverschiebungen (S. 542).
 - Hämoglobinopathien z.B. Sichelzellerkrankung (S. 575) etwa 2%.
 - Ehlers-Danlos-Syndrom selten (S. 525).
 - Osteoektasie mit Hyperphosphatasie (S. 541).



Abb. 16.6 • Angioid streaks (gefäßähnliche Streifen) bei Pseudoxanthoma elasticum

16.2 Dystrophien von Chorioidea/retinalem Pigmentepithel (RPE)

Chorioideremie

- ▶ X-chromosomal-rezessiv (Genort: Xq21.3–22/REP1-Gen); nur Männer betroffen; Beginn 10.–30. LJ mit Nachtblindheit; ERG im Verlauf skotopisch und photopisch pathologisch; im EOG fehlender Lichtanstieg, später reduziertes bis fehlendes Basispotenzial; beiderseits in der mittleren Fundusperipherie große Areale mit Atrophie von RPE und Chorioidea (nur große Chorioidalgefäße und weiße Sklera sichtbar), allmähliche Ausbreitung nach peripher und zentral, Fovea zuletzt betroffen; Gefäße lange normal; Blausinnstörung; Erblindung im 2. bis 4. LJZ.
- Konduktorinnen (50% der Söhne erkrankt, 50% der Töchter Konduktorinnen): Areale mit RPE-Atrophie und Hyperpigmentierungen, evtl. nur im Fluoreszenzangiogramm sichtbar; Gesichtsfeld: disseminierte Defekte in der statischen Blaupimetrie.
- s. auch Chorioideremie-Taubheit-Obesitas-Syndrom (S. 521).

Atrophia gyrata

- ▶ Autosomal-rezessiv, Genort: Chromosom 10q21/OAT-Gen; erhöhte Ornithinspiegel (Plasma, Urin, Liquor, Kammerwasser); Enzym Ornithin-Gammaaminotransferase vermindert; Beginn 1. LJZ mit Nachtblindheit; ERG skotopisch früh, photopisch später pathologisch; EOG pathologisch; beiderseits in der mittleren bis äußeren Fundusperipherie girlandenförmige, scharf begrenzte chorioretinale Atrophiezonen (große Chorioidalgefäße und weiße Sklera sichtbar); später Ausbreitung nach zentral und Gefäßverengung; oft Myopie; evtl. Makulaödem; evtl. Katarakt; Gesichtsfeldverlust von peripher nach zentral fortschreitend; untherapiert Erblindung im 5. LJZ.
 - *Therapie:* hohe Pyridoxin-(Vit.-B₆-)Dosen, argininarme Diät.

Zentrale areoläre chorioidale Dystrophie

- ▶ (Vgl. auch Sorsby-Syndrom [I]) autosomal-rezessiv/autosomal-dominant (Genort: CACD); Beginn 3.–5. LJZ; ERG photopisch spät pathologisch, skotopisch lange normal, EOG lange normal; beiderseits makuläre Atrophie von Choriokapillaris, RPE, Photorezeptoren (sichtbare große Chorioidalgefäße in Form und Farbe verändert); allmählich größer werdendes Zentralskotom.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Erkrankungen mit möglicher umschriebener makulärer chorioretinaler Atrophiezone, z. B. Myopie (S. 313), Fundus flavimaculatus (S. 305); altersbedingte Makuladegeneration (S. 281); zentrale areoläre Atrophie bei Zapfen- und Stäbchen-Zapfen-Dystrophien (S. 308).

Generalisierte chorioidale Atrophie

- ▶ Autosomal-dominant, gelegentlich autosomal-rezessiv, X-chromosomal-rezessiv; Beginn 4.–5. LJZ mit Visusverlust, Nachtblindheit; beiderseits progressive diffuse Atrophie von RPE und Choriokapillaris.

17 Intraokuläre Entzündungen

17.1 Allgemeines

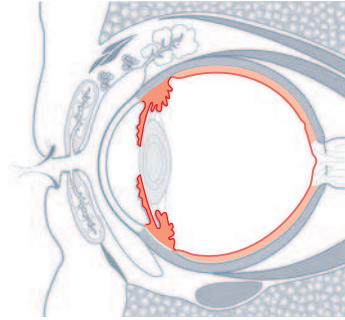


Abb. 17.1 • Uvea

Begriffsdefinitionen

- ▶ **Uveitis:** Entzündung der Uvea (Chorioidea, Ziliarkörper, Iris), häufig auch gebraucht für Entzündungen der Uvea und angrenzender Gewebe.
- ▶ **Endophthalmitis:** Entzündung des inneren Auges ohne Sklerabeteiligung; vgl. S. 435 und Abb. 17.4 und S. 327.
- ▶ **Panophthalmie:** Endophthalmitis mit Beteiligung der Augenhüllen und evtl. des orbitalen Gewebes.
- ▶ **Uveitis anterior:** a) *Iritis:* Entzündung der Iris; b) *Iridozyklitis:* Entzündung von Iris und Pars plicata des Ziliarkörpers.
- ▶ **Uveitis intermedia:** (synonym: Zyklitis, Pars planitis): Entzündung vorwiegend der Pars plana des Ziliarkörpers.
- ▶ **Uveitis posterior:** Entzündung fokal, multifokal oder diffus mit Beginn hinter der posterioren Glaskörperbasis:
 - a) *Chorioiditis:* Entzündung primär der Aderhaut;
 - b) *Chorioretinitis:* Entzündung betrifft primär die Aderhaut, breitet sich dann auf die Netzhaut aus;
 - c) *Retinochorioiditis:* Entzündung betrifft primär die Netzhaut, breitet sich von dort auf die Aderhaut aus.
- ▶ **Panuveitis:** Entzündung der ganzen Uvea.
- ▶ **Akute Uveitis:** plötzlicher Beginn mit ausgeprägten Symptomen; Dauer < 6 Wochen.
- ▶ **Chronische Uveitis:** Beginn schleichend, mit geringer Symptomatik; Dauer über Jahre; im Verlauf akute Entzündungsschübe mit ausgeprägter Symptomatik möglich.
- ▶ **Exogene Uveitis:** Ursache ist durch äußere Einwirkung gegeben, z. B. Verletzung der Uvea mit bakterieller oder Pilzinvasion.
- ▶ **Endogene Uveitis:** bereits im Körper vorhandene Erkrankungen (z. B. juvenile chronische Arthritis) oder Mikroorganismen beteiligen die Uvea; die Ursache kann auch völlig unklar (idiopathisch) sein.

Übersicht

► Leitbild:

- **Akute Uveitis anterior:** Lichtscheu; „rotes Auge“ mit ziliarer Injektion; Zellen in der Vorderkammer; positives Tyndall-Phänomen; Reizmiosis; bei Iridozyklitis zusätzlich Schmerzen bei der Akkommodation.
- **Chronische Uveitis anterior:** Positives Tyndall-Phänomen; häufig hintere Synechien; evtl. Zellen in der Vorderkammer.
- **Uveitis intermedia:** „Schwebeteilchen“ vor dem Auge; grauweiße Plaques im Bereich der unteren Pars plana corporis ciliaris; schneeballartige Glaskörpertrübungen.
- **Uveitis posterior:** unscharf begrenzte gelbliche subretinale Herde; oft Zellen im Glaskörper; Sehverschlechterung bei Makulabeteiligung.

► Diagnostik/Symptome:

- **Anamnese:** Lichtscheu (akute Iritis), Schmerzen bei der Akkommodation (Iridozyklitis), „Schwebeteilchen“ vor dem Auge (Uveitis intermedia mit Glaskörperreaktion); Systemerkrankungen aus dem „rheumatischen Formenkreis“. Vorgeschichte: z. B. Zeckenbiss (Borreliose); Syphilis und AIDS (Erkrankung von Sexualpartnern, Drogenkonsum, Bluttransfusionen).
- **Visus:** Sehverschlechterung bei Uveitis anterior und Uveitis posterior mit Makulabeteiligung.
- **Inspektion:** Rotes Auge bei Uveitis anterior; Auge oft äußerlich weiß bei chronischer Uveitis anterior.
- **Spaltlampe:**
 - **Uveitis anterior** (mögliche Veränderungen):
 - **Ziliare Injektion** (S. 157);
 - **Hornhautrückflächenbeschläge** (vgl. S. 195, 196, Abb. 7.6) unterschiedlicher Größe (fein, mittel bis groß, evtl. fettig, wächsern); häufig mittlere und untere Hornhaut; frische Präzipitate eher weiß und rund, alte eher blass und pigmentiert; sie können auch nach dem Abklingen der Entzündung bestehen bleiben. **Zellen in der Augenvorderkammer** (Abb. 17.2).
 - **Tyndall-Phänomen** (Abb. 17.2): Störung der Blut-Kammerwasser-Schranke; der schräg einfallende Spaltlampen-Lichtspalt maximaler Intensität wird so weit wie möglich in der Höhe reduziert (etwa 3 mm hoch, 1 mm weit); das krankhaft veränderte Kammerwasser stellt eine kolloidale Lösung dar, beim Auftreffen der Lichtstrahlen erzeugen die kolloidalen Partikel genug Dispersions, um es sichtbar zu machen; der Effekt ist um so deutlicher, je mehr Protein das Kammerwasser enthält; etwa vorhandene Zellen leuchten ebenfalls auf (objektive Messung mit dem Laser-flare-cell meter möglich); deutlicher Tyndall ohne Zellen zeigt lediglich Gefäßschädigung mit Proteinleckage an, allein kein Zeichen für floride Uveitis anterior; evtl. weißliche Fibrinfäden über dem Iris-Linsen-Diaphragma.
 - **Hypopyon** (Abb. 17.3): weißliche Fibrin- und Leukozytenansammlung am Boden der Vorderkammer unterschiedlicher Höhe (zunächst evtl. nur weiße Linie, von der Sklera verdeckt, jedoch gonioskopisch sichtbar).
 - **Irisknötchen:** durchscheinende, graue, knötchenförmige Ablagerungen a) Koeppe: am Pupillenrand, b) Busacca: Knötchen auf der Irisoberfläche, nicht am Pupillenrand.
 - **Hintere Synechien:** Adhäsionen zwischen Irisrückfläche und Linsenvorderfläche (Abb. 13.4, S. 251).
 - **Uveitis intermedia:** meist beiderseits keine oder wenige Zellen in der Vorderkammer; evtl. Hornhautrückflächenbeschläge; selten Synechien.

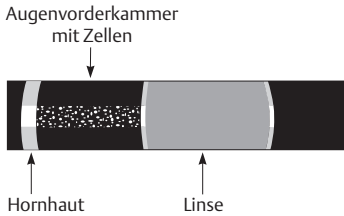


Abb. 17.2 • Tyndall-Effekt

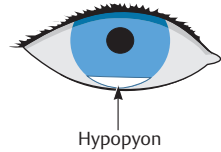


Abb. 17.3 • Hypopyon

- **Funduskopie:**

- **Uveitis anterior:** evtl. Makulaödem, evtl. Zellen im vorderen Glaskörper.

- **Uveitis intermedia:**

Vitritis: zahlreiche Zellen im Glaskörper, typischerweise schneeballartig verdichtet (nicht pathognomonisch); oft hintere Glaskörperabhebung; grau-weiße Plaques auf der inferioren Pars plana (bei extrem peripherer Lage zur Beurteilung ggf. Skleraeindellung und indirekte Ophthalmoskopie erforderlich; Vaskulitis; evtl. Makulaödem).

- **Uveitis posterior:** fokal, multifokal oder diffus.

Vitritis: Glaskörper getrübt, Fundusdetails, N. opticus, retinale Gefäße, Nervenfasern nicht deutlich zu sehen; Glaskörperzellen (einzeln, verklumpt, evtl. schneeballartig), strangartige Glaskörperverdichtungen (Abb. 17.4).

Chorioiditis: aktive Herde: gelbe bis graue Flecken, inaktive Herde: weiße, gut abgegrenzte Areale mit dunkel pigmentiertem Saum; die Gefäße verlaufen über den Läsionen.

Retinitis: weiße, trübe Herde unscharfer Begrenzung.

Vaskulitis: a) Periphlebitis: weißliche Gefäßeinscheidungen entsprechen entzündlichem Zellinfiltrat (extrem: frosted branch angiitis: eingescheidete Gefäße sehen aus wie gefrorene Äste eines Baumes); b) bei perivaskulären granulomatösen Veränderungen kerzenwachartiges Aussehen.

Weitere mögliche Veränderungen: Neovaskularisationen (vgl. S. 266); exsudative Netzhautablösung (vgl. S. 261); N. opticus: Papillitis (S. 370), Papillenödem bei Hypotonie (vgl. S. 246), Granulome (Sarkoidose).

- **Tonometrie:** Augeninnendruck kann normal, erniedrigt („Ziliarkörperinsuffizienz“) oder erhöht sein (sekundäres Offenwinkelglaukom).
- Für den einzelnen Patienten ist zu entscheiden, welche der folgenden Untersuchungen erforderlich sind, um die Erkrankungen aus Teil II und der Tab. 17.1 gegeneinander abzugrenzen.
- **Serologie:**
 - HLA-Antigen-Bestimmung; HLA-B27: Normalbevölkerung: 4–8%, Spondylitis ankylosans 88–96%, Reiter-Krankheit 63–96%, Psoriasis-Arthritis 41–100%



Abb. 17.4 • Uveitis anterior und posterior: hintere Synechien und retrolentale Glaskörpertrübungen

(auch HLA-B17), enteropathische Spondylitis 60–75%, Yersinia-Arthritis 90%, juvenile Arthritis 90%, akute anteriore Uveitis 50%; HLA-BW22J: Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (sowie B-Zell Alloantigen Hon 7); HLA-A11: sympathische Ophthalmie; HLA-A29: Birdshot-Retinochorioidopathie; okuläre Histoplasmose: HLA-B7, HLA-DR-w2; Morbus Behçet: HLA-B5; HLA Bw51 (genetische HLA-DQ Variationen beeinflussen Entwicklung eines therapierefraktären Morbus Behçet);

- Bestimmung des Rheumafaktors, der antinukleären Antikörper; Bestimmung des Angiotensin-converting enzyme (Norm: 12–35 nmol/μl Männer, 11–29 nmol/μl Frauen) bei Verdacht auf Sarkoidose; FTA-ABS-(Fluoreszenz-Treponema-Antikörper-Absorptions-Test) zum Ausschluss einer Syphilis: Bestimmung von Anti-Treponema-Antikörpern (bleibt trotz Therapie lebenslänglich positiv; bei Erwachsenen fast immer indiziert); HIV-Test (bei posteriorer Uveitis fast immer indiziert); Sabin-Feldman-Test und indirekter Immunfluoreszenz-Antikörpertest bei Verdacht auf Toxoplasmose zur Bestimmung von Antitoxoplasma-IgG oder IgM-Antikörpern (falsch positive und falsch negative Ergebnisse berichtet); ELISA (Enzyme-linked immunosorbent assay) bei Verdacht auf Toxoplasmose, Toxocariasis, Borreliose; Immunfluoreszenztest, Westernblot und Immunoblot bei Verdacht auf Borreliose; Blutkultur bei Verdacht auf Bakterien, Pilze; Immundiffusionstest nach Ouchterlony zum Nachweis einer abgelaufenen Histoplasmose.
- **Polymerase-Kettenreaktion** (S. 9) bei z. B. Zytomegalie, Borrelien.
- **Kultivierung von Borrelien aus Punkttaten** (einschließlich Liquor), Geweben (z. B. Rand einer Hautläsion, Irisgewebe); Dunkelfeldmikroskopie, histol. Aufarbeitung zum Direktnachweis von Borrelien.
- **Sputumuntersuchung auf säurefeste Bakterien** bei Tbc-Verdacht.
- **Urinuntersuchung auf Zytomegalieviren.**
- **Hauttests:** Intrakutane Tuberkulinreaktion bei Verdacht auf Tbc (bei Sarkoidose immer negativ); Teststempel mit Alttuberkulin wird in die Haut eingedrückt, Reaktion nach 3–5 Tagen (je nach Art des Teststempels) beurteilt; Aussage: wenn negativ, höchst wahrscheinlich keine Tbc; Histoplasma Hauttest (intrakutane Injektion von 1: 1000 Histoplasmin); Kveim-Test: zu 80% pos. bei Sarkoidose; Salzlösung von Sarkoidgewebe aus Milz eines Patienten intrakutan, induziert Granulom, das nach 4 Wochen biopsiert wird.
- **Biopsien:** Bei Verdacht auf Sarkoidose von Tränendrüse, Konjunktiva, Lymphknoten, Tonsillen, Leber; Lunge mit tracheobronchialer Fiberoptik.
- **Lumbalpunktion durch Neurologen:** z. B. Pleozytose bei V-K-H-Syndrom (S. 331).
- **Röntgen:** Sakroiliakale Gelenke (z. B. Sakroiliitis bei Reiter-Krankheit S. 328); Thorax (z. B. Tuberkulose S. 340, Sarkoidose, S. 329); Schädel (intrakranielle Verkalkungen bei Toxoplasmose S. 344).
- **Fachübergreifende Untersuchungen:**
 - Kinderarzt: Primäre Betreuung bei juveniler Arthritis (S. 326).
 - Urologe: Bei Männern Ausschluss einer genitalen Ulzeration, Urethritis (Reiter-Krankheit, S. 328), venerischen Erkrankung; Gynäkologe: Ausschluss einer venerischen Erkrankung.
 - Hautarzt: Ausschluss begleitender Hautaffektionen (z. B. Erythema nodosum; Hautausschlag bei sekundärer Syphilis); Mundschleimhautulzerationen bei Behçet-Krankheit, S. 330; Alopezie (Haarausfall), Poliosis (weiße Wimpern), Vitiligo (Flecken weißer depigmentierter Haut) bei Vogt-Koyanagi-Harada-(V-K-H)-Syndrom (S. 331).
 - Neurologe: Zerebrale Beteiligung z. B. bei Borreliose (S. 341), V-K-H-Syndrom; HNO-Arzt: Hörstörungen z. B. bei V-K-H-Syndrom.

- ▶ **Ursachen:** siehe Tab. 17.1.
- ▶ **Manifestationsalter:** Im Prinzip jedes Alter, Einzelheiten siehe Uveitis Teil II ab S. 326; Uveitis intermedia: typisch Kinder und junge Erwachsene (Häufigkeitsgipfel 15.–25. Lj).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** siehe auch Spezielle Krankheitsbilder S. 326.
 - *Uveitis intermedia:* etwa 80% behalten Visus $\geq 0,5$.
 - *Uveitis anterior:* (mögliche Komplikation) Rubeosis iridis (S. 221), Neovaskularisationsglaukom (S. 240), vordere, hintere Synechien, Occlusio pupillae (Fibrin oder fibrovaskuläre Membran bedeckt die Linsenvorderfläche und die Pupille), Seclusio pupillae (zirkuläre hintere Synechien), Iris bombata (S. 218); Irisatrophie; Katarakt; Hornhautbandkeratopathie (S. 200).
 - *Uveitis posterior:* Rhegmatogene Netzhautablösung, PVR (vgl. S. 261 / 263); Optikusatrophie (Abb. 17.5), Makulaödem (S. 287).

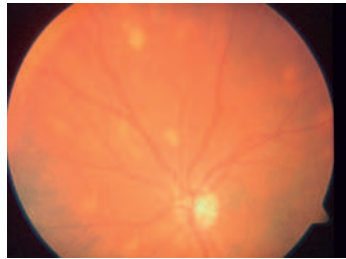


Abb. 17.5 • Chorioretinale Narben bei Sarkoidose

- *Phthisis bulbi* (Schrumpfung des Augapfels): Endstadium aller Uveitisformen bei fehlendem Ansprechen auf die Therapie; Durchmesser meist $< 16 - 18$ mm; Desorganisation der Augenstrukturen, massive PVR (S. 251); intraokuläre Knochenbildung; evtl. periodische Schmerzzustände.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe unten Tab. 17.1; Tab. 11.3/S. 243 rotes Auge; Retikulumszellsarkom (S. 358), Aderhautmelanom (S. 353), Retinoblastom (S. 294), Leukämie, Lymphom (Veneneinscheidung, Glaskörpertrübungen).

Therapie

- ▶ **Konservativ:** vgl. auch Spezielle Krankheitsbilder S. 326, Therapie bei spezifischen Ursachen.
 - *Mydriasis* (Dosierung, Wirkdauer, NW S. 37): Vorwiegend bei Uveitis anterior; in Abhängigkeit vom Schweregrad Atropin (möglichst nicht länger als 2 Wochen; bei Kindern Amblyopiegefahr) oder Mydriatikum/Zykloplegikum mit kurzer Wirkdauer; evtl. in Kombination mit Atropin, besonders kurzzeitig zur Synechiensprengung.
 - **Beachte:** Bei konstant dilatierter Pupille Gefahr der Synechierung in Mydriasis.
 - *Kortison AT:* Vorwiegend bei Uveitis anterior; Dexamethason, Prednisolon, Hydrocortison; Fluormetholon (schwächer in der Wirkung, aber Tensionserhöhung auch geringer); Dosierung abhängig vom Schweregrad, stdl. bis 4-mal tgl. und evtl. Dexamethason oder Hydrocortison AS z. N.; initial hochdosiert, möglichst schnelle Reduktion; Dauer: etwa 5–6 Wochen; bei chron. Uveitis anterior evtl. noch 1–2-mal tgl. für einige Monate; nach dem Absetzen engmaschige Kontrollen.

Tabelle 17.1 · Ursachen intraokulärer Entzündungen – Auswahl**Idiopathisch unspezifisch etwa 25%****In Verbindung mit systemischen Erkrankungen unklarer Genese**

- Juvenile chronische Arthritis (beiderseits asymptomatische Uveitis anterior; S. 326)
- Behçet-Krankheit (beiderseits rezidivierende Uveitis anterior, Uveitis posterior; S. 330)
- Reiter-Krankheit (akute unilaterale Iridozyklitis; S. 328)
- Spondylitis ankylosans (akute Uveitis anterior, meist ein Auge zurzeit; S. 327)
- Psoriasis-Arthritis (akute unilaterale Iridozyklitis; S. 328)
- Colitis ulcerosa (ulzerative Kolitis; Uveitis anterior, Konjunktivitis, Keratitis)
- Crohn-Krankheit (Uveitis anterior, Uveitis posterior)
- Whipple-Krankheit (S. 418)
- Interstitielle Nephritis
- Encephalitis disseminata (S. 370)
- Sarkoidose (Uveitis anterior, Retinitis, Chorioiditis, Chorioretinitis, retinale Perivaskulitis; S. 329, Abb. 17.5)
- TINU-Syndrom (Uveitis anterior, Panuveitis; S. 552)

Intraokuläre Entzündungen mit charakteristischen Veränderungen unklarer Genese

- Uveitis intermedia (Pars planitis; S. 319)
- Fuchs-Heterochromiezyklitis (Zyklitis, periphere Chorioiditis vgl. S. 218)
- Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (Uveitis anterior, Uveitis posterior; S. 331)
- Sympathische Ophthalmie (Entzündung der ganzen Uvea; S. 332)
- Birdshot-Retinochorioidopathie (S. 333)
- Posner-Schlossman-Syndrom (glaukomatozyklitische Krise, Uveitis anterior; S. 239)
- AMPPE (S. 331)
- Serpiginöse Chorioidopathie (S. 333)
- multiple evanescent white dot Syndrome (S. 334)
- akute retinale Pigmentepitheliitis¹
- akute multifokale Neuroretinitis²
- Leber-sternförmige Neuroretinitis³

Viren

- akutes retinales Nekrosesyndrom (Iritis, Vitritis, vasoookklusive nekrotisierende Retinitis; S. 334)
- Herpes zoster (ipsilaterale Iridozyklitis, Retinochorioiditis, akutes retinales Nekrosesyndrom; S. 125)
- Herpes simplex (Iridozyklitis, Keratitis, Retinitis, akutes retinales Nekrosesyndrom; S. 209)
- Masern (Uveitis anterior)
- Infektiöse Mononukleose (Uveitis anterior und andere Formen der Uveitis)
- Rötelnembryopathie (S. 547)
- Windpocken (Uveitis anterior)
- Mumps (Uveitis anterior)
- Subakute sklerosierende Panenzephalitis (S. 543)
- Rift-valley-fever-Retinitis⁴
- Zytomegalie-Retinochorioiditis (S. 338)
- AIDS (retinale Mikro-Vaskulopathie / diverse opportunistische Uveitiden; S. 335)

Bakterien

- Tuberkulose (Uveitis anterior, meist Chorioiditis, evtl. Peripblebitis, Panophthalmie; S. 340)
- Syphilis (chronische Iridozyklitis, Chorioretinitis; S. 339)
- Borreliose (Uveitis anterior, Chorioiditis; S. 341)
- Lepra (Morbus Hansen; Uveitis anterior)

Tabelle 17.1 · Fortsetzung**Bakterien, Forts.**

- *Yersinia enterocolitica* (unilaterale akute fibrinöse Iritis)
- Pyogene bakterielle Infektion (durch septische bakterienhaltige Emboli Retinitis mit fokalen weißen Arealen, darüber liegender Vitritis; evtl. Roth's spots; S. 266)

Pilze

- Histoplasmose (presumed ocular histoplasmosis syndrome = fokale hämorrhagische Chorioretinopathie; S. 342)
- Candida (Retinitis mit Vitritis oder Endophthalmitis; S. 343)
- Kokzidioidomykose (granulomatöse Chorioiditis, Endophthalmitis; S. 170)
- *Cryptococcus* (Chorioretinitis, Endophthalmitis, s. u. AIDS S. 335)

Parasiten

- *Pneumocystis carinii* (Protozoon; Chorioidopathie; S. 336)
- Toxoplasmose (Protozoon; Retinochorioiditis; S. 344)
- Toxocarasis (Endophthalmitis oder retinochorioidales Granulom; S. 346)
- Zystizerkose (subretinale zystische Struktur mit oft invaginierter Larve des Schweinebandwurms mit bewegl. weißen Kopf, meist linkes Auge)
- Onchocerciasis⁵
- Gnathostomiasis (Wurm im hinteren Augensegment)
- Ophthalmomyiasis⁶
- Diffuse unilaterale subakute Neuroretinitis⁷

Phakoanaphylaktische Endophthalmitis: chronische Endophthalmitis mit Beginn 3 Wochen nach umschriebener Linsenkapseleröffnung, extreme Hypotonie, Heilung durch operative Entfernung der Linse

Postoperative, posttraumatische Endophthalmitis (S. 435)

- ¹ Junge Erwachsene, runde, dunkelgraue Herde mit depigmentiertem, hyperfluoreszenten Halo auf RPE-Niveau im Makulabereich. Visuserholung nach 7–10 Wochen.
- ² Bei Patienten im 3. bis 5. LJZ ein bis zwei Wochen nach grippeartiger Erkrankung akute Sehinderung durch multifokale Retinitis. oft mit Vitritis, Papillnödern, sternförmig angeordneten Makulaexsudaten, neurosensorischer Netzhautablösung, kleinen Astarterienverschlüssen; meistens innerhalb von 1–4 Monaten Visuserholung ohne Therapie.
- ³ Unilateraler Sehverlust, Papillenschwellung, sternförmig angeordnete Makulaexsudate; bei γ -virusartige Erkrankung vorausgegangen; meistens afferente Pupillenstörung, peripapilläre exsudative Netzhautablösung, Vitritis; evtl. fokale weiße Retinaherde, Uveitis anterior; meistens spontane Rückbildung (6–12 Monate) und Visuserholung.
- ⁴ Akute nekrotisierende und hämorrhagische Retinitis; Fieber, letale Epidemien in Afrika.
- ⁵ Chorioretinale und progressive Optikusatrophie, Schwellung von N. opticus, Chorioidea (fokal); variable RPE-Hyperplasie und subretinale Fibrose; ausgeprägte periphere Gesichtsfelddefekte, Nachtblindheit.
- ⁶ Fliegenlarve (Made) der Ordnung Diptera in Augenvorder-, Hinterkammer, intravitreal; subretinal multiple gekreuzte Kriechspuren; nach dem Absterben Spektrum von geringer Entzündung mit Narbenbildung bis Endophthalmitis; Therapie: Kortikosteroide, Chirurgie, Photokoagulation.
- ⁷ Nematoden im subretinalen Raum; unilateraler progressiver Visusverlust; Vitritis; Papillitis; retinale Vaskulitis, enge Gefäße; rezid. Ansammlungen flüchtiger grauerweißer Läsionen der äußeren Retina; Optikusatrophie; diffuse RPE-Degeneration; afferente Pupillenstörung (S. 27); evtl. Uveitis anterior, Hypopyon.

Tabelle 17.2 · Relative Glukokortikoidwirkung bezogen auf Hydrocortison = 1

Hydrocortison	1	Prednisolon	4
Cortison	0,8	Dexamethason	30
Prednison	4	Betamethason	30

- **Fortecortin** (Dexamethason) Mono 4 mg subkonjunktival (Technik: 27er Kanüle; spritzenführende Hand unbedingt am Patientenkopf abstützen; angeschliffene Spitze sklerafärn; mit tangentialer Nadelführung Bindehaut penetrieren; bei der Injektion muss eine Chemosis entstehen); Dosis/Dauer: 1 ml, maximal 1–2-mal tgl.; Indikation abhängig vom Befund und dem fehlenden Ansprechen auf die Tropftherapie.
- Die Injektion von kristalloiden Steroiden subkonjunktival ist kontraindiziert, da die Gefahr eines Zentralarterienverschlusses durch Embolisation besteht.
- **Kortison systemisch:** vor Beginn der Therapie Röntgen-Thorax (Ausschluss von z. B. Tbc); Blutzuckerbestimmung (Diabetesausschluss).
 - Indikation: Massiver Entzündungsschub, keine Besserung bei lokaler Therapie; Entzündungen, die den Hinterabschnitt miteinbeziehen, soweit diesen keine spezifische Infektion und kein Malignom zugrunde liegen.
 - Beginn: Prednison p.o. 1–2 mg/kg KG morgens (alternierend, jeden 2. Tag; reduziert NW, aber auch Wirkung; Aufteilung der Tagesdosis erhöht Wirkung, aber auch NW).
 - Dauer: Nach antiinflammatorischer Wirkung, meist maximal 4 Wochen; wenn 2 Wochen überschritten werden, ist langsame Dosisreduktion erforderlich, kein abruptes Absetzen (evtl. Pulstherapie: 1 g Methylprednisolon tgl. i. v. über 3 Tage; soll bei Patienten, die nicht auf orale Therapie ansprechen, Besserung bewirken).
- **Beachte einige NW bei Kortikosteroidtherapie** lokal/systemisch/subkonjunktival: Tensionserhöhung bis 5 % bei kurzzeitiger, bis 35 % bei langfristiger Therapie; Katarakt (besonders hintere subkapsuläre Trübung); erhöhte Infektionsgefahr.
 - **Systemisch:** Persönlichkeitsveränderungen (Manie, Psychose, Schlafstörungen); Gewichtszunahme; Nebennierensuppression; Akne; Osteoporose; aseptische Knochennekrosen; Immunsuppression; Reaktivierung latenter Infektionen (z. B. Tbc), verzögerte Wundheilung; Elektrolytstörungen; verminderte Glukosetoleranz bei Diabetes; peptische Ulzera; Wachstumsverzögerung bei Kindern;
 - **Subkonjunktival:** Ptosis, Blutung, Infektion, Fettatrophie, allergische Reaktion gegen Zusatzstoffe.
- **Immunsuppressiva/Zytostatika:** Internistische Betreuung wegen der möglichen lebensbedrohlichen Komplikationen erforderlich. Indikation nach der International Uveitis Study Group besteht bei beidseitiger Uveitis, bestkorrigiertem Visus nicht > 0,4, orale Kortikosteroide bessern nicht oder werden nicht vertragen; z. B. Ciclosporin, Azathioprin, Chlorambucil, Cyclophosphamid; Dosis, Dauer, NW (z. B. Zytopenie) siehe Spezialliteratur.
- ▶ **Chirurgisch:** Entsprechend der aufgetretenen Komplikationen, z. B. Vitrektomie, Kataraktextraktion (möglichst nicht im akuten Uveitisschub; vgl. S. 471).

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

Juvenile rheumatoide Arthritis (JRA)

- ▶ **Definition:** Idiopathische, länger als 6 Wochen bestehende entzündliche Schwellungen von einem oder mehreren Gelenken bei Kindern im Alter von unter 16 Jahren.
- ▶ **Leitbild:** Asymptomatische chronische Uveitis anterior mit weißem Auge.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.

- **Anamnese:** Beginn meistens asymptomatisch, schleichend, deshalb prophylaktische Spaltlampenuntersuchung alle 3 Monate (solange keine Veränderungen festgestellt wurden) erforderlich.
- **Spaltlampe:** Beiderseits chronische anteriore Uveitis mit in der Regel weißem Auge (akute Uveitis anterior bei der enthesiopathischen JRA); feine, multiple Hornhautrückflächenbeschläge (S. 195); hintere Synechien; evtl. Koeppe-Knötchen (S. 218); Pigmentbeschläge der Linsenvorderfläche.
- ▶ **Formen der JRA mit Uveitis anterior:**
 - **Polyartikulär** (≥ 5 Gelenke): Etwa 5% Uveitis anterior.
 - **Enthesiopathisch** (≥ 5 Gelenke): Etwa 25% Uveitis anterior.
 - **Oligoartikulär** (≤ 4 Gelenke): Etwa 25% Uveitis anterior.
- ▶ **Serologie:** Nachweis von HLA-B27, Rheumafaktor, antinukleären Antikörpern (ANA) abhängig von der Subgruppe der JRA.
- ▶ **Verlauf:**
 - Etwa bei 25% blander Verlauf der Uveitis anterior, nur ein Schub, < 4 Monate dauernd; etwa bei 50% Dauer > 4 Monate, Rezidive, aber medikamentös zu kontrollieren; etwa bei 25% schwerer Verlauf über Jahre, schlechtes Ansprechen auf Medikamente.
 - Häufige Komplikationen: Hornhautbandkeratopathie (Abb. 17.6), Katarakt, Sekundärglaukom, siehe auch Teil I.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Allgemeines S. 323.
- ▶ **Therapie:** s. Teil I (S. 323); prophylaktische Spaltlampenuntersuchungen (s. o.).

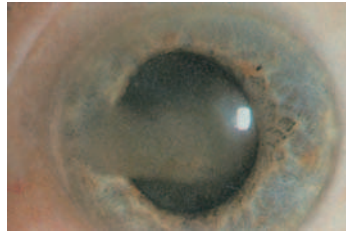


Abb. 17.6 • Hornhautbanddegeneration: Bandförmige, horizontale, weißliche Hornhauttrübung

Spondylitis ankylosans (Morbus Bechterew)

- ▶ **Definition:** Entzündliche rheumatische Wirbelsäulenerkrankung.
- ▶ **Leitbild:** Iridozyklitis; Sakroiliitis.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320
 - **Anamnese:** Chronische Schmerzen im Bereich der Iliosakralgelenke.
 - **Spaltlampe:** Rezidivierende akute Iridozyklitis (S. 320 f); meist ein Auge zur Zeit; feine Hornhautpräzipitate; evtl. Hypopyon (S. 320); selten Skleritis; (S. 190).
 - **Serologie:** HLA-B27 88–96% positiv; Rheumafaktor negativ.
 - **Röntgen:** Sakroiliitis (oft vor klinischer Symptomatik).
- ▶ **Ursache:** Evtl. getriggert durch Infektion mit gram-negativen Organismen.
- ▶ **Assoziation:** Axiale Skelettarthrit, evtl. Herzerkrankung; evtl. Colitis ulcerosa, Crohn-Krankheit.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist Männer zwischen 20.–40. LJ (auch bei Frauen und Kindern möglich).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Dauer des akuten Schubes meist nicht länger als 6 Wochen, Intervall zwischen den Schüben Monate bis Jahre; evtl. Übergang in chronische Uveitis anterior, auch beiderseits.

- **Differenzialdiagnose:** Sakroiliitis und Spondylitis bei Salmonellen, Shigellen, Yersinia enterocolitica und Tab. 17.1, S. 324.
- **Therapie:** siehe Teil I, S. 323.

Reiter-Krankheit

- **Definition:** Trias von Arthritis, Konjunktivitis, Urethritis sowie mukokutane Veränderungen nach einer Enteritis oder urogenitalen Infektion.
- **Leitbild:** Unilaterale Iridozyklitis; Sakroiliitis.
- **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - *Spaltlampe:* Akute unilaterale Iridozyklitis (S. 319 f).
 - *Serologie:* HLA-B27 63 – 96% positiv.
 - Internistische Betreuung erforderlich.
 - *Röntgen:* Sakroiliitis (oft vor klinischer Symptomatik; 50% der Patienten mit positivem Befund bekommen eine Uveitis anterior).
- **Ursache:** Unbekannt; Immunproteinablagerungen synovial und konjunktival; kann Infektionen mit unterschiedlichen Erregern folgen bei zusätzlicher genetisch bedingter Disposition; z.B. verschiedene Salmonellen, Shigellen; Campylobacter; Chlamydia trachomatis.
- **Weitere okuläre Befunde:** Mukopurulente Konjunktivitis, Episkleritis; Keratitis punctata superficialis; subepitheliale stromale Hornhautinfiltrate (S. 193); Papillenödem; Neuritis nervi optici (S. 370); Glaskörperzellen, Makulaödem (S. 287).
- **Assoziation:** Läsionen der Mundschleimhaut, Polyarthritis, Urethritis, Keratoderma blennorrhagica (Handinnenflächen, Fußsohlen beteiligt; Balanitis; Nageldystrophie; plantare Faszitis).
- **Manifestationsalter:** Meist Männer (Frauen seltener) > 20 Jahre; bei Kindern möglich, meist mehrere Familienmitglieder betroffen, während einer Dysenterie-/Enteritisperiode.
- **Verlauf/Komplikationen:** Dauer der Uveitis anterior $\geq$ 6 Wochen, Rezidive häufig.
- **Differenzialdiagnose:** Allgemeines S. 323.
- **Therapie:** konservativ; Allgemeines S. 323.; bei Nachweis der o. g. Erreger spezifisch nach Maßgabe des Internisten, z.B. Tetracycline p.o. bei Chlamydien; Trimethoprim/Sulfamethoxazol p.o. bei Salmonellen, Shigellen, Yersinia; Erythromycin p.o. bei Campylobacter.

Psoriasis-Arthritis

- **Definition:** Chronische Systemerkrankung mit Oligo- oder Polyarthritis und/oder Spondylitis, Sakroiliitis in Assoziation mit einer Psoriasis der Haut und Nägel.
- **Leitbild:** Akute unilaterale Iridozyklitis; Arthritis.
- **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - *Spaltlampe:* Akute unilaterale Iridozyklitis (S. 320 f).
 - *Serologie:* HLA-B27 41 – 100% positiv (auch HLA-B17), Rheumafaktor negativ.
 - *Röntgen* der betroffenen Gelenke.
- **Weitere okuläre Befunde:** Konjunktivitis; Keratoconjunctivitis sicca (S. 144); Keratitis.
- **Assoziation:** Entzündliche Arthritis bei etwa 5% der Patienten mit Psoriasis (besonders interphalangeale Gelenke der Hände und Füße, evtl. auch sakroiliakale und Wirbelsäule).
- **Verlauf/Komplikationen:** siehe Allgemeines, S. 323.
- **Differenzialdiagnose:** siehe Allgemeines, S. 323.
- **Therapie:** siehe Allgemeines, S. 323.

Sarkoidose

- ▶ **Definition:** Systemische granulomatöse Erkrankung unbekannter Ätiologie, intra-thorakale Lymphknoten immer, Lunge zu 90% betroffen.
- ▶ **Leitbild:** Uveitis anterior mit granulomatösen Irisknötchen; retinale, tropfendern Kerzenwachs ähnliche, perivaskuläre granulomatöse Herde.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Spaltlampe:** Uveitis anterior (S. 320), akut, chronisch, uni- oder bilateral; oft speckige Hornhautrückflächenbeschläge (S. 195); hintere Synechien; evtl. Iris bombata (S. 218); Irisknötchen (Koepe- und Busacca-Knötchen S. 218) auch im Kammerwinkelbereich; Ziliarkörpergranulome (gonioskopisch sichtbar).
 - **Funduskopie:** Periphlebitis: abschnittsweise venöse Gefäßeinscheidungen, weiße perivenöse Exsudate, perivaskuläre weiß-gelbliche granulomatöse Herde (Aussehen wie tropfendes Kerzenwachs); retinale und präretinale grauweiße Knoten (meist inferior und vor dem Äquator); Glaskörperzellen und schneeballartige Glaskörpertrübungen; Glaskörper- und retinale Blutungen; evtl. beiderseits multiple, blassgelbe, erhabene chorioidale Herde unterschiedlicher Größe am hinteren Pol, evtl. solitär, mit exsudativer Netzhautablösung (S. 261); Makulaödem (S. 287).
 - **Serologie:** Bestimmung des Angiotensin converting enzyme (Norm: 12 – 35 nmol/µl Männer; 11 – 29 nmol/µl Frauen); zu 34% erhöht bei nicht systemischer, zu 73% erhöht bei systemischer Sarkoidose.
 - **Biopsien:** Tränendrüse, Konjunktiva, Lymphknoten, Tonsillen, Leber; Lunge mit tracheobronchialer Fiberoptik.
 - **Kveim-Test:** 80% pos. bei Sarkoidose: Salzlösung von Sarkoidgewebe aus Milz eines Patienten intrakutan induziert Granulom, das nach 4 Wochen biopsiert wird.
 - Intrakutane Tuberkulinreaktion bei Sarkoidose negativ.
 - **Röntgen-Thorax:** 90 – 94% pathologischer Befund; beiderseits Hilus-Lymphadenopathie, Lungeninfiltrate, -fibrose.
 - **Primär internistische Betreuung.**
- ▶ **Ursache:** Nicht bekannt; immunologische Anomalien.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:**
 - Granulome in Bindehaut (wie große Follikel aussehend), Episklera, Sklera, Orbita (mit Exophthalmus), Lidhaut, Tränendrüse, -sack möglich;
 - N. opticus: Stauungspapille (bei zerebraler Beteiligung; S. 366), Granulome, Neovaskularisationen, Neuritis nervi optici (S. 370), Retrobulbärneuritis (S. 370), Atrophie;
 - Konjunktivitis, Phlyktänen (S. 160); Keratitis, Keratoconjunctivitis sicca (S. 144); Skleritis, Episkleritis (S. 189); Lagophthalmus bei Paralyse N. VII, S. 112, Ptosis bei Paralyse N. III, S. 113; Diplopie bei Paralyse Nn. III, IV, VI; Gesichtsfelddefekte bei Granulomen in N. opticus, Chiasma, Tractus.
- ▶ **Assoziation:** Granulome in Organen und Geweben des ganzen Körpers möglich, z. B. Arthropathie, Erythema nodosum, Hyperkalzurie, zerebrale Beteiligung. Syndrome in Assoziation mit einer Sarkoidose:
 - Heerfordt-Syndrom:* Uveitis, Parotisvergrößerung, chronisches Fieber, Hirnervenlähmungen, besonders N. VII.
 - Löfgren-Syndrom:* Erythema nodosum, beiderseits Hiluslymphadenopathie, akute Iritis, Parotitis.
 - *Mikulicz-Syndrom:* S. 537.
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter (auch Kinder < 5 Jahre); meist 2. LJZ.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - Akuter Beginn mit Erythema nodosum meist selbst limitierend; bei schleichen-dem Beginn chronischer Übergang in progressive Fibrose; gewöhnlich gutes An-

sprechen auf Kortisontherapie mit Rückgang der Veränderungen; Rezidive, auch nach langer Zeit.

- **Mögliche Veränderungen:** Hornhautbandkeratopathie (S. 200, Abb. 7.8), Katarakt, Sekundärglaukom; als Folge der Periphlebitis Venenastverschlüsse (S. 271), retinale Neovaskularisationen; bei chorioidaler Sarkoidose chorioidale Neovaskularisation (S. 282) und -fibrose; siehe auch S. 323; Abb. 17.5, S. 323.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Allgemeines Tab. 17.1, S. 324; bei solitärem chorioidalem Granulom vgl. Differenzialdiagnose malignes Melanom der Aderhaut (S. 353, z. B. amelanotisches Melanom, Karzinom-Metastase, Tuberkulom, chorioidales Osteom).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ (durch Internisten)** Prednison p. o.: 60–80 mg tgl. (Einzeldosis vor dem Frühstück oder aufgeteilt in 4 Tagesdosen); evtl. jeden zweiten Tag 2-mal 60–80 mg tgl.; wenn keine Entzündungszeichen mehr vorhanden, langsam ausschleichen, NW. siehe S. 326; Behandlung der Uveitis anterior siehe Allgemeines S. 323.
 - **Chirurgisch:** Evtl. Laserkoagulation bei Neovaskularisationen (ab S. 458).

Behçet-Krankheit

- ▶ **Definition:** Chronisch rezidivierende Systemerkrankung mit u. a. apthös-ulzerösen Mund- und Genitalschleimhaut-Veränderungen, Gelenkschwellungen, Erythemen.
- ▶ **Leitbild:** Beidseitige akute Iridozyklitis mit Hypopyon.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Spaltlampe:** Zu 80 % beiderseits akute, rezidivierende Iridozyklitis (S. 320 f), meist mit Hypopyon (S. 320).
 - **Funduskopie:** Vitritis (Entzündungszellen im Glaskörper); Uveitis posterior: retinale Vaskulitis mit Blutungen und Exsudationen aus diffusen Leckagen, Gefäß-einscheidungen; Gefäßverschlüsse, Neovaskularisationen (evtl. PVR, S. 263); Makulaödem (S. 287); Flecken grauer, ischämischer verdickter Netzhaut mit fokalen Akkumulationen gelbweißer, tiefer retinaler Exsudate; N. opticus: Hyperämie, Papillitis (S. 370), Atrophie.
 - **Serologie:** HLA-B5, HLA-Bw-51 (außerdem HLA-DQ-Assoziation, besonders wenn therapierefraktär; HLA-B27 bei Arthritis, HLA-B12 bei mukokutaner Beteiligung).
 - **Internistische, dermatologische, urologische Untersuchung:** Bestimmung des Ausmaßes der Assoziation.
- ▶ **Ursache:** Generalisierte nekrotisierende Vaskulitis unbekannter Genese.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Konjunktivitis; Episkleritis (S. 189); Skleritis (S. 190); Keratitis.
- ▶ **Assoziation:** Rezidivierende Aphthen oder herpetiforme Ulzera der Mundschleimhaut; rezidivierende genitale Ulzerationen: Hautveränderungen, z. B. Erythema nodosum; Arthritis; kardiale und zentralnervöse Veränderungen.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist junge Männer im 20.–40. LJ (Männer: Frauen 2: 1).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** siehe auch Allgemeines S. 323; insgesamt Prognose für Visus schlecht; wenn Uveitis anterior überwiegt, mit Kortikosteroiden und Weitstellung lange guter Visus zu erhalten; trotzdem Übergang der akuten in chronische Iridozyklitis möglich; ohne Immunsuppression langfristig als Endstadium Phthisis bulbi (S. 323) nicht ausgeschlossen; seit Einführung der Immunsuppressiva in die Therapie der Uveitis posterior nach 5 Jahren nur bei 5 % hochgradiger Visusverlust.
- ▶ **Therapie:** Konservativ; Allgemeines S. 323; schlechtes Ansprechen besonders der Uveitis posterior auf systemische Kortikosteroide; Chlorambucil bessert oft, aber NW z. B. Azoospermie, testikuläre Atrophie. Internistische, dermatologische, urologische Betreuung erforderlich.

Akute posteriore multifokale plakoide Pigmentepitheliopathie (APMPPE)

- ▶ **Leitbild:** Tief in der Netzhaut gelegene grauweiße Herde; nach spontaner Abheilung innerhalb weniger Wochen wieder nahezu normale Sehschärfe.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen Allgemeines, S. 320.
 - *Visus:* Initial einseitige Reduktion.
 - *Spaltlampe:* Evtl. Iridozyklitis (S. 319 f).
 - *Funduskopie:* Meist beiderseits um wenige Tage bis Wochen zeitlich versetzt, multiple, tief in der postäquatorialen Retina auf Höhe des RPE gelegene, flache, umschriebene, grauweiße Herde; bei 50% Zellen im Glaskörper; evtl. Gefäßeingscheidungen, Papillenödem, Papillitis (S. 370), Neuritis nervi optici (S. 370), seröse Netzhautablösung.
 - *Fluoreszenzangiographie:* Im akuten Krankheitsstadium in den frühen Angiogramphasen Blockade der chorioidalen Fluoreszenz durch die Läsionen; in den späteren Angiogramphasen Färbung der Läsionen.
- ▶ **Ursache:** Unklar; primäre Affektion des RPE oder Vaskulopathie der Choriokapillaris.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Episkleritis (S. 189).
- ▶ **Assoziation:** 30–50% grippeähnliches Prodromalstadium; evtl. Erythema nodosum, Thyreoiditis, Zerebrovaskulitis, Adenovirus-Typ-5-Infektion, Lymphadenopathie, Hepatomegalie, regionale Enteritis, Liquorveränderungen.
- ▶ **Manifestationsalter:** Junge Erwachsene (um das 25. Lj).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist innerhalb weniger Wochen spontane Abheilung mit Depigmentierungen und Pimentverklumpungen und nur gering vermindertem Endvisus; selten Rezidive innerhalb von 6 Monaten; selten chorioidale Neovaskularisationen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Tab. 17.1, S. 324.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Keine effektive Therapie bekannt;
 - *Chirurgisch:* Ggf. Lasertherapie bei Neovaskularisationen (vgl. S. 458).

Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (V-K-H-Syndrom)

- ▶ **Definition:** Symptomenkomplex, der Augen, Haut und Zentralnervensystem betrifft.
- ▶ **Leitbild:** Exsudative Chorioiditis.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - *Anamnese:* Kopfschmerzen; evtl. Metamorphopsien.
 - *Visus:* Einseitig oder beiderseits reduziert.
 - *Inspektion:* Vitiligo (weiße, pigmentfreie Hautflecke), Poliosis (weiße Wimpern), Alopezie (Wimpern-, Augenbrauenausfall) 3 Wochen bis 3 Monate nach Beginn der Uveitis, Normalisierung nach 5–8 Monaten möglich.
 - *Spaltlampe:* Perilimbale Vitiligo (Sugiura-Zeichen), Uveitis anterior (S. 320).
 - *Funduskopie:* Uni- oder bilateral zellige Glaskörperinfiltration; exsudative Chorioiditis mit zu Beginn gelblichen Arealen im RPE unter umschriebenen Arealen seröser Netzhautablösung, Übergang in ausgedehnte bullöse exsudative Netzhautablösung; evtl. multifokale, grauweiße Flecken auf RPE-Höhe; Hyperämie und Ödem des N. opticus.
 - *Serologie:* HLA-BW22J positiv (und B-Zell Alloantigen Hon 7).
 - *Lumbalpunktion:* Pleozytose.
 - *Ultraschall:* Posteriore Uvea verdickt.

- Neurologische Betreuung erforderlich; HNO-Untersuchung zum Ausschluss von Hörstörungen.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Dyschromatopsie, Gesichtsfeldausfälle; Koeppe-Knötchen, Irisdepigmentierung; Skleritis; Neuritis nervi optici (einschließlich Retrobulbärneuritis); interne Ophthalmoplegie, Nystagmus.
- ▶ **Assoziation:** Enzephalopathie mit Konvulsionen, Hirnnervenlähmungen, meningale Beteiligung, Hörstörungen (Tinnitus, Vertigo, Taubheit; Dauer 4–6 Wochen).
- ▶ **Manifestationsalter:** 20–50 Jahre (Prädilektion für Menschen mit dunkler Haut; 10-jähriger Patient beschrieben).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Ohne Therapie Wiederanlegung der Netzhaut mit schlechter Visusprognose innerhalb von 6–12 Monaten; unter lokaler und systemischer Steroidtherapie Prognose deutlich besser; als Folge der Netzhautablösung diffuse gelbliche Depigmentierung des Fundus („leuchtender Sonnenuntergang“), RPE-Hyperpigmentierungen; Rezidive 3 Wochen bis 9 Monate nach Beendigung der systemischen Steroidtherapie möglich; evtl. Hornhauttrübungen, Synechien, Katarakt, chorioidale, papilläre Neovaskularisationen, Optikusatrophy, Sekundärglaukom, Phthisis bulbi.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Sympathische Ophthalmie (s. u.) und Tab. 17.1, S. 324.
- ▶ **Therapie:** Systemische und lokale Steroide, siehe Allgemeines S. 323.

Sympathische Ophthalmie

- ▶ **Leitbild:** Beidseitige Uveitis nach perforierender Verletzung eines Auges; verminderte Akkommodationsbreite am unverletzten Auge.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines S. 320.
 - **Anamnese:** Perforierende Verletzung (sehr selten operativer Eingriff) eines Auges mit Beteiligung der Uvea in der Vorgeschichte; Beginn mit Schmerzen, Photophobie, Visusverlust; Befundverschlechterung des verletzten Auges.
 - **Inspektion:** Beide Augen gerötet, lichtempfindlich.
 - **Spaltlampe:** Koeppe-Knötchen (S. 218), speckige Hornhautrückflächenbeschläge (S. 195); evtl. dickes, visköses Vorderkammerexsudat.
 - **Funduskopie:** Zu Beginn nur retrolentale zellige Glaskörperinfiltration, später multiple gelbweiße, subretinale, leicht prominente Knötchen; exsudative Netzhautablösung (S. 261); Papillenödem; Perivaskulitis (S. 321).
 - **Fluoreszenzangiographie:** Multiple punktförmige fluoreszeinpositive Areale.
- ▶ **Beachte:** Eine verminderte Akkommodationsbreite (S. 48) gilt als Warnzeichen der sympathischen Ophthalmie.
- **Serologie:** Hohe Prävalenz von HLA-A11.
- **Histologie:** Infiltration der Uvea mit Lymphozyten und Epitheloidzellen; Dalen-Fuchs-Knoten: Epitheloidzell-Ansammlung auf Höhe des RPE direkt intern der Bruch-Membran.
- ▶ **Ursache:** Reaktion auf Verletzung des anderen Auges mit Beteiligung der Uvea (sehr selten nach Operation, bei intraokularem Tumor); Autoimmunantwort auf nicht identifiziertes Antigen wahrscheinlich retinalen oder pigmentepithelialen Ursprungs.
- ▶ **Assoziation:** Evtl. Vitiligo (weiße, pigmentfreie Hautflecke), Poliosis (weiße Wimpern), Alopezie (Haarausfall).
- ▶ **Manifestationsalter:** 5 Tage bis 42 Jahre, am häufigsten 2 Wochen bis 3 Monate nach dem Trauma des anderen Auges.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Sehr selten selbst limitierend, meistens vordere und hintere Synechien, Rubeosis iridis (S. 221), Katarakt, Glaukom, Phthisis bulbi (S. 323) auch des ursprünglich nicht verletzten Auges; unter Therapie Beruhigung möglich, Abheilung der chorioidalen Herde mit atrophischen Zonen und Hyperpigmentie-

rung des RPE; Exazerbationen sind nicht voraussehbar und können noch nach Jahren auftreten.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Uveitis phacoanaphylactica (Tab. 17.1, S. 325); V-K-H-Syndrom, S. 331 und Tab. 17.1, S. 324.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Prednison p.o.: 200 mg als Einzeldosis morgens über 3–10 Tage, dann möglichst alternierend (abwechselnd einen Tag geben, einen Tag nicht) und allmähliche Reduktion nach klinischem Befund; Fortsetzung, nachdem keine Entzündungszeichen mehr vorliegen und bei fehlenden NW (S. 326) für 3–6 Monate; bei fehlendem Ansprechen auf diese Therapie individuell und empirisch z. B. Kombination von Kortikosteroiden und Immunsuppressiva, evtl. Ciclosporin; Therapie der Uveitis anterior Allgemeines S. 323;
 - **Chirurgisch:** Nach Ausbruch der Erkrankung ist der Erfolg einer Enukleation umstritten, evtl. innerhalb 2 Wochen nach Beginn noch Dauerheilung möglich.

Birdshot-Retinochorioidopathie

- ▶ **Leitbild:** Gelb bis orangefarbene, unscharf begrenzte chorioidale Flecken.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Anamnese:** Beiderseits Verschwommensehen, Photopsie, Schwebeteilchen vor den Augen.
 - **Funduskopie:** Beiderseits, zunächst in der Chorioidea, später auch im RPE, post-äquatorial, depigmentierte, gelb bis orangefarbene, unscharf begrenzte Flecken unterschiedlicher Anzahl (Makula relativ ausgespart); Vitritis (entzündliche Glaskörperreaktion); evtl. Makulaödem (S. 287), Netzhautödem, Papillenödem, enge Gefäße, Papillenabblassung.
 - **Fluoreszenzangiographie:** Initial nicht verändert, evtl. Gefäßdarstellung pathologisch.
 - **Dunkeladaptation** (S. 56): Nachtblindheit.
 - **Farbsinn** (S. 53): Farbenblindheit.
 - **ERG** (S. 58): Pathologisch.
 - **Serologie:** 96% HLA-A29 positiv.
- ▶ **Assoziation:** Evtl. kutane Vitiligo (weiße, pigmentfreie Hautflecke).
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist 5.–7. LJZ; Frauen häufiger betroffen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Unterschiedliche Progression, meist Stabilisierung; ein Auge behält meist guten zentralen Visus; evtl. chorioidale Neovaskularisation (S. 282), retinale und papilläre Gefäßneubildungen, Glaskörperblutung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Tab. 17.1; Differenzialdiagnose Papillenödem (S. 367, 368), wenn dieses vor den typischen Fundusläsionen auftritt.
- ▶ **Therapie:** Keine effektive bekannt; evtl. Besserung des zystoiden Makulaödems im Frühstadium unter Steroiden.

Serpiginöse (geographische) Chorioiditis

- ▶ **Leitbild:** Chorioretinale grauweiße Läsionen dehnen sich zentrifugal von der Papille aus.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Anamnese:** Parazentrale, zentrale Skotome vom Patienten wahrgenommen.
 - **Funduskopie:** Beiderseits, meist asymmetrisch, dehnen sich zentrifugal von der Papille serpinös (d.h. fortschreitend) chorioretinale grauweiße Läsionen aus, die meist Verbindung zu Arealen mit Atrophie von Chorioidea und RPE aufweisen; bei $\frac{1}{3}$ entzündliche Zellen im Glaskörper (Vitritis); selten: retinale, papilläre Neovaskularisationen, retinale Phlebitis, Venenastverschluss.

- **Fluoreszenzangiographie:** In der Frühphase im Bereich der aktiven Läsionen keine Hintergrundfluoreszenz; chorioretinale Narben hyperfluoreszent; in der Spätphase (1 Std.) auch aktive Läsionen hyperfluoreszent.
- **Gesichtsfeld:** Parazentrale und zentrale Skotome.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist junge Erwachsene oder Patienten mittleren Alters.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Persistieren der chorioretinalen Läsionen über einige Wochen, dann Abheilung unter Zurücklassung wie ausgestanzt erscheinender, puzzeleartiger, gelb-weißlicher, atrophischer Zonen von Chorioidea und RPE mit oft grauweiß bleibendem peripheren Randbereich, von dem neue Rezidive ausgehen; manchmal neue Herde extrapapillär und zentripetale Ausdehnung; Rezidive über Jahre; 25–30% chorioidale Neovaskularisationen (S. 282); bei Makulabeteiligung erhebliche Visuseinschränkung; meist bleibt guter zentraler und peripherer Visus in einem Auge erhalten.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 17.1, S. 324.
- ▶ **Therapie:** Derzeit keine effektive Therapie bekannt.

Multiple evanescent white dot syndrome

- ▶ **Leitsymptom:** Multiple, kleine, grauweiße Flecken auf Höhe des RPE und der äußeren Retina.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Anamnese:** Verschwommensehen, parazentrale Skotome.
 - **Funduskopie:** Uni- oder bilateral multiple, kleine, grauweiße Flecken (aus kleineren weißen Punkten zusammengesetzt) auf Höhe des RPE und der äußeren Retina; kleine weiße oder leicht orangefarbene Punkte in der Makula; Zellen im Glaskörper.
 - **Fluoreszenzangiographie:** Frühe punktförmige Hyperfluoreszenz der grauweißen Flecken; in der Spätphase Flecken und evtl. Papille hyperfluoreszent.
 - **Gesichtsfeld:** Parazentrale Skotome.
 - **ERG, EOG (S. 58/59):** pathologisch.
- ▶ **Assoziation:** Bei etwa 50% kurz vorher grippeähnliche Symptome.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist junge Erwachsene.
- ▶ **Verlauf:** Visus-, ERG-, Fundus-, Fluoreszenzangiographie-Normalisierung in 4–10 Wochen; evtl. Rezidive.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Tab. 17.1, S. 324.
- ▶ **Therapie:** Derzeit nicht bekannt.

Akutes retinales Nekrosesyndrom

- ▶ **Leitbild:** Zuerst multifokal, dann konfluierend periphere Flecken gelbweißer bis grauweißer, getrübter Netzhaut.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Anamnese:** Schmerzen.
 - **Spaltlampe:** Uveitis anterior (S. 320) mit speckigen Hornhautreückflächenbeschlägen; evtl. Skleritis (S. 190).
 - **Funduskopie:** 2/3 ein-, 1/3 beiderseits (meist 2. Auge innerhalb von 2 Monaten betroffen, Intervall von bis zu 26 Jahren beschrieben) Flecken gelbweißer bis grauweißer getrübter Netzhaut; zunächst multifokal in der Peripherie, dann konfluierend mit Ausdehnung nach posterior, oft Aussparung der Makula; zunehmend entzündliche Glaskörperinfiltration; Gefäßverengung und -einscheidungen; perivaskuläre Hämorrhagien durch okklusive retinale Arteriitis; evtl. Neuritis nervi optici (S. 370), Skleritis (S. 190).

- **Labor:** Bestimmung virusinduzierter Serum- oder intraokularer Antikörper; Demonstration virusspezifischer zellulärer Antigene; Polymerase-Kettenreaktion bei okulären Proben.
- ▶ **Ursache:** Varicella-Zoster-Virus, Herpes simplex I, II.
- ▶ **Assoziation:** Im Liquor mittels indirektem ELISA Herpesviren nachgewiesen; im MRT entzündliche Veränderungen in Tractus opticus, Corpus geniculatum laterale.
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter, meist 3.–5. LJZ; in den letzten 10 Jahren zunehmende Inzidenz.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Große Netzhautrisse, 75–85% ausgedehnte Netzhautablösung (typisch 6–12 Wochen nach Beginn); PVR (S. 263); Optikusatrophie; bei 64% Visus < 0,1; Aciclovir reduziert das Ausmaß und beschleunigt die Abheilung der Erkrankung, verhindert nicht die Netzhautablösung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 17.1, S. 324.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Aciclovir p.o. Dosis/NW/K.I. S. 126 über 7 Tage, dann Erhaltungsdosis von 200 mg 5-mal tgl. für mindestens 1 Monat.
 - Zur Behandlung der Arteriitis Acetylsalicylsäure p.o.: 650 mg tgl. über 1–2 Monate.
 - 24–48 Std. nach Beginn der Aciclovir-Therapie Prednison p.o.: 40–80 mg tgl. über mindestens 3–4 Wochen, dann ausschleichen (NW vgl. S. 326).
 - **Chirurgisch:** Sobald Transparenz ausreichend, prophylaktisch 3er-Reihe Argon- oder Krypton-Laser-Herde posterior der Nekroseherde; bei Netzhautablösung Cerclage mit Vitrektomie und Photokoagulation (evtl. prophylaktisch), vgl. ab S. 481.

HIV-Infektion/AIDS (Acquired immunodeficiency syndrome)

- ▶ **Definition:** Durch das Human-immunodeficiency-Virus (HI-Virus) hervorgerufene Immunschwäche-Erkrankung.
- ▶ **Leitbild:** Cotton-wool-Herde; opportunistische Infektionen (am häufigsten Zytomegalie-Retinochorioiditis); palpebrale und konjunktivale Kaposi-Sarkome.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokuläre Entzündungen Allgemeines, S. 320.
 - **Anamnese:** Gewichtsverlust; Fieber; bei Zytomegalieretinitis: Verschwommensehen, schwarze Punkte, Schwebeteilchen vor den Augen; vermehrtes Vorkommen bei Erkrankung von Sexualpartnern, häufigem Partnerwechsel, Homosexualität/Bisexualität, Drogenkonsum, Bluttransfusionen in der Vorgeschichte.
 - **Inspektion:** Evtl. Kaposi-Sarkom: Gefäßtumor a) im Lidrandbereich: rötlicher, etwas erhabener Knoten, einzeln oder multipel; b) konjunktival (unterer Fornix, palpebral, sichtbar nach Ektropionieren), (Abb. 5.12, S. 183); subepitheliale, hellrote bis bläuliche, noduläre oder diffuse Prominenz.
 - **Palpation:** Vergrößerte Lymphknoten.
 - **Spaltlampe:** Bindehaut-Gefäßveränderungen (Kapillaren dilatiert, fragmentiert, irreguläres Kaliber, Mikroaneurysmen, Sludging); opportunistische Infektionen: Konjunktivitis, Uveitis anterior, Keratitis; Hornhautmikrosporie (chronische beidseitige, diffuse Epitheliopathie, schmerzhaft, visusgefährdend, keine Therapie bekannt).
 - **Funduskopie:**
 - Am häufigsten Cotton-wool-Herde als Folge diffuser retinaler Mikrovaskulopathie, können innerhalb 6–10 Wochen vollständig zurückgehen.
 - Außerdem: Temporäre retinale Blutungen und Mikroaneurysmen; opportunistische Infektionen, am häufigsten (20–25% aller AIDS-Patienten) Zytomegalie-Retinochorioiditis (S. 338), etwa 20% mit rhegmatogener Netzhautablösung; Toxoplasmose-Retinochorioiditis (S. 344); Syphilis-Chorioretinitis (S. 339); Varicella-zoster-Chorioretinitis (S. 125, 334); progressive nekrotisierende

rende Retinitis (zu Beginn tiefe retinale/chorioidale weiße Herde, ödematöse Netzhautverdickung, kirschroter Makulafleck, geringe entzündliche Reaktion; ganze Netzhaut wird nekrotisch, atrophisch); Herpes-simplex-Retinitis (S. 209); Candida-Retinitis (S. 343); Tuberkulose-Chorioiditis (S. 340); Cryptococcus-Chorioretinitis/-Neuritis nervi optici; Histoplasma-capsulatum-, Pneumocystis-carinii-Chorioidopathie (gelbe bis blassgelbe, rundliche chorioidale Herde mit unscharfen Rändern hinter dem Äquator, etwa 80% beiderseits); evtl. Stauungspapille; evtl. Tumor, z. B. intraokuläres Riesenzell-Lymphom.

- Evtl. Motilitätsstörungen, Pupillenstörungen, Gesichtsfelddefekte bei ZNS-Beteiligung.
- **Serologie:** z. B. quantitative Bestimmung der CD4-Lymphozyten; Nachweis von spezifischen Antikörpern gegen Hüllprotein gezüchteter HIV-1-Viren (ELISA); Nachweis von Antikörpern gegen virale Proteine nach gelelektrophoretischer Auftrennung (Westernblot, Immunoblot); Nachweis von Virusmaterial in infizierten Kulturzellen mittels indirekter Immunfluoreszenz; Viruslast (Konzentration von Viren im Serum [Kopien/ml]; Bestimmung der viralen Nukleinsäuren mittels PCR [S. 9]); FTA-ABS-Test (zum Ausschluss einer gleichzeitig bestehenden Syphilis); Tbc-Ausschluss (S. 340).
- **Bindehaut-/Hornhautabstrich, -kultur:** Hinweis auf opportunistische Infektion.
- Facharztteambetreuung für Diagnostik/Therapie erforderlich.

► Ursache:

- **Infektion mit Retrovirus:** Human immunodeficiency virus (HIV); besonders die Infektion der CD4-plus- („Helfer“-) T-Lymphozyten, die eine erhebliche Störung des Immunsystems zur Folge hat, begünstigt lebensbedrohliche opportunistische Infektionen und ungewöhnliche Neoplasmen (HIV-1, bei Afrikanern HIV-2); Übertragung durch Geschlechtsverkehr, kontaminierte Blutprodukte, kongenital (durch Mutter auf ungeborenes Kind); HIV u. a. in Tränenflüssigkeit und Hornhautgewebe Infizierter nachgewiesen.
- **Risikogruppen:** Homosexuelle/Bisexuelle (etwa 50% der Patienten); Drogensüchtige (etwa 15%); Personen aus Ländern mit hoher HIV-Prävalenz (etwa 16%); Heterosexuelle mit häufigem Partnerwechsel; Kinder HIV-positiver Mütter; Z. n. Blut-, Blutprodukttransfusionen.

► Assoziation:

- **HIV-Infektion:** Virus nachweisbar (es ist unklar, wie viele dieser Patienten AIDS entwickeln).
- **AIDS-related-Komplex:** Generalisierte Lymphadenopathie, chronisches Fieber, Gewichtsverlust, Diarrhö.
- **AIDS:** Schwerste Form der HIV-Infektion (Helferzellen $< 200/\mu\text{l}$) mit lebensbedrohlichen systemischen, opportunistischen Infektionen z. B. Pneumocystis-carinii-Pneumonie (bei 80% aller Patienten mit AIDS; initiale Manifestation bei 60%); Toxoplasmose; Candidiasis; Zytomegalie; Herpes simplex; Varicella zoster; Mycobacterium avium und intracellulare; Cryptococcus-Meningitis; Neoplasmen, z. B. Kaposi-Sarkom, Burkitt-Lymphom; HIV-Enzephalopathie.
- **Indikatorerkrankung für AIDS:** Zytomegalie-Retinochorioiditis (s. u.).

► Manifestationsalter:

Jedes Alter, am häufigsten 25. bis 49. LJ, ungefähr 10% älter als 50 Jahre.

► Verlauf/Komplikationen:

- Weltweit etwa 47 Mill. HIV-infizierte Personen; BRD (2004) etwa 23000 als AIDS-Kranke gemeldete Personen; bei rechtzeitigem Behandlungsbeginn mit antiretroviralen Substanzen (s. u.) Verlangsamung des Fortschreitens der derzeit nicht heilbaren Krankheit sowie Verbesserung der Lebensqualität und Prognose HIV-Infizierter.
- Verlauf der Zytomegalie-Retinochorioiditis siehe unten S. 338; Herpes zoster ophthalmicus (S. 125) kann früh im Verlauf auftreten, prognostisch ungünstig;

HIV-Mikrovaskulopathie der Retina in jeder Krankheitsphase möglich, am häufigsten (50–70%) bei AIDS-Vollbild, erzeugt meist keine Visusreduktion; Pneumocystis-carinii-Chorioidopathie zeigt systemische Disseminierung an.

► **Konservative Therapie:**

- *Facharztteam-Betreuung erforderlich:* Intraokuläre Erkrankungen sind fast immer mit disseminierten systemischen verbunden; Medikamente nur bedingt kombinierbar; Überwachung der NW erforderlich; z.T. optimale Dosis und Therapiedauer sowie Zeitpunkt der Therapie noch empirisch, müssen immer individuell angepasst werden.
- *Antiretrovirale Kombinationstherapie (HAART: highly active antiretroviral therapy; Stand 2004):* 20 Substanzen z. Zt. zugelassen.
 - Ziel: Hemmung der Virusreplikation: verhindert Krankheitsprogression, führt zur Rückbildung HIV-bedingter Symptome, bewirkt eine klinisch relevante Immunrekonstitution; Viruslast < 20–50 HIV-RNA-Kopien/ml verhindert Resistenzen (regelmäßige Einnahme entscheidend).
 - Therapiebeginn: z. Zt. keine evidenzbasierte Empfehlung möglich; Argumente für frühen und späten Therapiebeginn; Kriterien: CD4-Lymphozyten zwischen 200–350/μl; je höher Viruslast, umso höher Risiko der immunologischen und klinischen Progression.

► **Initiale Therapie:**

- *Kombination eines (in der Regel geboosterten, s.u.) Proteaseinhibitors mit 2 nukleosidanalen Reverse Transkriptase Inhibitoren (NRTI):*
 - Proteaseinhibitoren z. B. Amprenavir, Fosamprenavir, Atazanavir, Indinavir, Lopinavir + Ritonavir, Nelfinavir, Ritonavir, Saquinavir; NW: z. B. Glukoseintoleranz, Fettstoffwechselstörungen, Lipodystrophiesyndrom, gastrointestinale Beschwerden.
 - NRTI z. B. Abacavir, Didanosin, Emtricitabin, Lamivudin, Stavudin, Zalcitabin, Zidovudin, Lamivudin + Zidovudin + Abacavir, Tenofovir; NW: z. B. hepatische Steatose, Laktatazidose, Lipodystrophiesyndrom.
 - *Kombination eines nicht nukleosidanalen Reverse Transkriptase Inhibitors (NNRTI) mit 2 NRTI.* NNRTI z. B. Delavirdrin, Efavirenz, Nevirapin; NW: z. B. Arzneiexanthem, Hepatotoxizität.
 - *Kombination von 3 NRTI.*
 - *Boosterung:* Anhebung der Plasmaspiegel von Proteaseinhibitoren durch Zugabe von Ritonavir in subtherapeutischer Dosis.
 - *Verlaufsbeurteilung:* Therapieerfolg: Absinken der HIV-Replikation unter die Nachweisgrenze (frühestens nach 4 Wochen); alle 2–3 Monate Bestimmung von CD4-Lymphozyten und HIV-RNA; Resistenztestungen bei Therapieversagen; keine Therapieunterbrechung, da die Resistenzentwicklung sonst steigt (Therapie von Kindern, Schwangeren s. Spezialliteratur [separate Leitlinien]).
 - *Pneumocystis carinii:* Pentamidin oder Trimethoprim-Sulfamethoxazol.
 - *Zytomegalie-Retinochorioiditis* s.u.; Toxoplasmose S. 344; Syphilis S. 339, Varicella zoster: zusätzlich Aciclovir (S. 126); Kaposi-Sarkom: Chemotherapie.
- **Chirurgische Therapie:** Kaposi-Sarkom (im Lid-, Bindehautbereich): Radiotherapie, Kryotherapie oder Exzision gleich effektiv; bei Netzhautablösung infolge Retinanektomie evtl. Cerclage mit Vitrektomie (Indikation, Zeitpunkt, Art und Ausmaß des Eingriffs nur individuell festzulegen, Visusergebnis unsicher).

Zytomegalie-Retinochorioiditis

- **Definition:** Schwere progressive Entzündung von Netzhaut und Aderhaut durch das Zytomegalie-Virus.
- **Leitbild:** Trocken erscheinende, granuläre, gelbweiße retinale Nekroseherde; geringe oder fehlende Vitritis.

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen Allgemeines, S. 320.
 - **Anamnese:** Verschwommensehen, schwarze Punkte, Schwebeteilchen vor den Augen.
 - **Funduskopie:** Multiple, trocken erscheinende, granuläre, gelbweiße retinale Nekroseherde; langsame Vergrößerung, konfluieren; geringe oder fehlende entzündliche Glaskörperreaktion (Vitreitis); andere mögliche Veränderungen: Blutungen (Abb. 17.7), entzündl. Gefäßeinscheidungen, z. B. Frosted-branch-Angiitis (ausgeprägte weißliche Gefäßeinscheidungen, wie vereister Zweig aussehend); etwa 20% Netzhautablösung (S. 261); evtl. vollständige Netzhautnekrose mit Gefäßobliteration, Papillitis (S. 370), Optikusatrophy (auch bei kongenitaler Z.).
 - In unklaren Fällen evtl. Polymerase-Kettenreaktion (S. 9) zum Nachweis von Zytomegalie-DNA in intraokularen Flüssigkeiten.
 - Nachweis von Zytomegalieviren im Urin möglich.

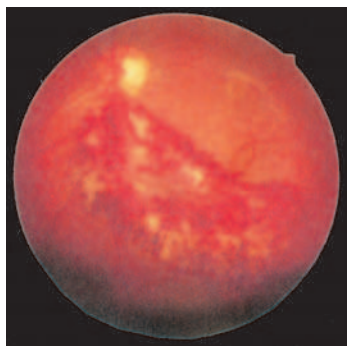


Abb. 17.7 • Zytomegalie-Retinochorioiditis: Netzhautblutungen, Cotton-wool-Herde

- ▶ **Ursache:** Zytomegalievirus; begünstigende Faktoren: besonders häufig bei AIDS (20–25%); Immunsuppression anderer Genese; intrauterine Übertragung.
- ▶ **Assoziation:**
 - AIDS (S. 335).
 - **Kongenitale Zytomegalie:** Unreife, Mikrozephalus, intrakranielle Verkalkungen, Hepatosplenomegalie, Anämie, Thrombozytopenie.
- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter; meist 25–49 J. im Spätstadium von AIDS.
- Verlauf/Komplikationen:** Zytomegalie-Retinochorioiditis tritt meist spät bei HIV-Erkrankung auf, meist nicht bevor CD4-Lymphozyten < 50 Zellen/mm³.
 - Gilt als Indikatorerkrankung für AIDS.
 - Selten erste Manifestation der disseminierten, lebensbedrohlichen Erkrankungsphase.
 - Vor Ganciclovir- oder Foscarnettherapie Erblindung aller Patienten mit Zytomegalie-R, unter der Therapie sehr selten; meist Stabilisierung mit Vernarbung (atrophische Retina, RPE-Verschiebungen).
 - Evtl. „Smouldering-Retinitis“ langsame Größenzunahme der Herde mit diskreter Weißfärbung (Ödem) der Ränder; evtl. Bild der akuten Netzhautnekrose (S. 334); Netzhautablösung (etwa 20%); Optikusatrophy; einseitige Erblindung (etwa 20%).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Toxoplasmose-Retinochorioiditis (S. 344; ausgeprägte Glaskörperreaktion), Varicella-zoster-Retinitis (S. 125), Retinitis bei Syphilis; intraokuläres Riesenzell-Lymphom und Tab. 17.1, S. 324.

- ▶ **Therapie:** siehe auch HIV-Infektion S. 337 (HAART-Therapie kann evtl. Absetzen der Zytomegalie-Therapie ermöglichen).
 - **Konservativ:**
 - Ganciclovir (Infusion, p.o., intravitreales Pellet mit Wirkdauer 6–8 Mon.); NW: z. B. Knochenmarksuppression.
 - Foscarnet (Infusion); NW: z. B. Nierentoxizität, Elektrolytstörungen.
 - Bei Nichtansprechen von Ganciclovir und Foscarnet Kombinationstherapie in getrennten Infusionen; bei Versagen: Cidofovir (Infusion; zusätzlich physiologische Kochsalzlösung zur Vorhydratisierung und Probenicid p.o.); NW: Nierentoxizität, Wechselwirkung mit HAART (s.o.).
 - Valganciclovir (p.o.); NW: z. B. Knochenmarksuppression.
 - **Chirurgisch:** Bei Amotio ggf. Cerclage, Vitrektomie.

Erworbene Syphilis

- ▶ **Definition:** Durch *Treponema pallidum* übertragene Geschlechtskrankheit.
- ▶ **Leitbild:** Weites Spektrum möglicher Fundusveränderungen (s. u.); Argyll-Robertson-Pupille (S. 230; bei tertiärer Syphilis).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen Allgemeines, S. 320.
 - **Anamnese** siehe Teil I, S. 320.
 - **Spaltlampe:** Beiderseitige (etwa 50%) chronische Iridozyklitis (S. 320 f) bei 4% der Patienten mit sekundärer Syphilis; evtl. Roseolae (rote Flecken auf der Iris aus hyperämischen, dilatierten, oberflächlichen Iris-Gefäßschlingen), Übergang in gelbliche Knötchen möglich.
 - **Funduskopie:** Zu etwa 50% beiderseits Glaskörperzellen; multifokal oder diffus, grau-gelbe, exsudative, chorioretinale Herde; evtl. Perivaskulitis. *Neuroretinitis:* Netzhautödem führt zu grauer, wolkiger Trübung der Retina mit Betonung des hinteren Pols; prominente Papille mit unscharfen Rändern; evtl. gestaute retinale Venen, Cotton-wool-Herde, streifige Blutungen, perimakuläre wachartige Exsudate.
 - **Beachte:** Bei kongenitaler Syphilis typischerweise salz- und pfefferartige De- und Hyperpigmentierungen, evtl. Retinitis-pigmentosa-ähnliches Bild.
 - **Serologie:** FTA-Abs-Test positiv; AIDS-Diagnostik S. 335. Meldepflicht nach § 7(3) IfSG für Laborleiter, der akute Infektion mit *Treponema pallidum* oder noch aktive in späterem Stadium feststellt.
 - **Fachübergreifende Untersuchungen:** Allgemeinarzt, Hautarzt, Internist, Neurologe zwecks weiterer Diagnostik, Stadieneinteilung (s. u.) und Therapie.
- ▶ **Ursache:** *Treponema-pallidum*-Spirochäten; kongenital oder erworben.
- ▶ **Assoziation:**
 1. **Primäre Syphilis:** Primäraffekt (schmerzloses induriertes Ulkus) meist genital; regionale Lymphadenopathie;
 2. **Sekundäre Syphilis:** Beginn ab 3 Wochen bis Monate nach der Infektion; Ausschläge von Haut und Schleimhaut, generalisierte Lymphadenopathie; Condylomata lata; muköse Plaques, Meningitis;
 3. **Latente Syphilis:** folgt der sekundären; keine klinische Manifestation, lediglich Serologie positiv;
 4. **Tertiäre (späte) Syphilis:** ≥ 20 J. nach der Infektion; Erkrankung eines jeden Organs des Körpers möglich, symptomatisch oder asymptomatisch; Neurosyphilis.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:**
 - **Primäre Syphilis:** Primäraffekt sehr selten konjunktival, im Lidbereich;
 - **Sekundäre Syphilis:** Konjunktivitis, interstitielle Keratitis, Lidexanthem, Dakryoadenitis (S. 145), -zystitis (S. 150), Neuritis, Perineuritis nervi optici (S. 370), Papillenödem, Episkleritis (S. 189), Skleritis (S. 190);

- **Tertiäre Syphilis:** Gumma (Granulationsgeschwulst) möglich im Iriswurzelbereich, in extraokulären Muskeln, N. opticus, Retina, Sklera; Ptosis, Lähmungen der äußeren Augenmuskeln; Argyll-Robertson-Pupille (S. 230); Gesichtsfelddefekte; selten Retrobulbärneuritis (S. 370), evtl. Stauungspapille (S. 366), Optikusatrophy; selten Amotio, CNV, Zentralvenenverschluss.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Ohne Therapie progressiv, mit spezifischer Therapie oft erstaunliche Restitution.
 - **Chorioretinitis:** Abheilung mit ausgeprägten RPE-Veränderungen, Pigmentverklumpungen, evtl. knochenbälkchenartig, evtl. mit Nachtblindheit, Ringskotom.
 - **Neuroretinitis:** Ohne Therapie Optikusatrophy, hyperpigmentierte Fundusareale, weiße, enge, obliterierte Gefäße.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** AIDS S. 335 (Syphilis kann gleichzeitig bestehen) und Tab. 17.1, S. 324.
- ▶ **Therapie konservativ:**
 - **Systemisch:** Penicillin-G-(Benzylpenicillin-)Therapie durch den Hautarzt (Erkrankungsdauer < 1 Jahr, 2,4 Mill. Einheiten einmalig i.m.; bei Allergie 500 mg Erythromycin 4mal tgl. für 15 Tage; Erkrankungsdauer > 1 Jahr i.v. Therapie und Dosierung orientiert an Stadium und Ausprägung, evtl. zusätzlich Probenecid p.o. 500 mg 4-mal tgl.);
 - **Okulär:** S. 323, immer kombiniert mit systemischer Therapie.

Okuläre Tuberkulose

-
- ▶ **Leitbild:** Gelblichgraue knotige Tuberkulome in Iris und Chorioidea.
 - ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Anamnese:** Evtl. system. Tbc in der näheren Umgebung des Patienten; AIDS (S. 335).
 - **Spaltlampe:** Uveitis anterior: unspezifisch (S. 320) oder multiple, graugelbliche bis rötliche Irisknötchen (Tuberkulome); Zyklitis: speckige Hornhautrückflächenbeschläge (S. 195), Koeppe-Knötchen (S. 218) am Pupillenrand; vordere Glaskörpertrübungen.
 - **Funduskopie:** Am häufigsten fokale oder multifokale Chorioiditis mit gelblich-grauen, knotigen, chorioidalen Tuberkulomen (nach Abheilung atrophische, pigmentierte Areale); evtl. solitäres chorioidales Granulom (Pseudogliom: weißgrau mit unscharfen Rändern mit zunehmender Prominenz, oft flauschige Herde im Randbereich); evtl. Glaskörpertrübungen; evtl. retinale Periphlebitis (S. 321), evtl. Panophthalmie.
 - **Tonometrie:** Augeninnendruck bei Sekundärglaukom erhöht (evtl. bei Zyklitis).
 - **Intrakutane Tuberkulinreaktion bei Verdacht auf Tbc:** Teststempel mit Alttuberkulin wird in die Haut eingedrückt, Reaktion nach 3–5 Tagen (je nach Art des Teststempels) beurteilt; wenn negativ, höchst wahrscheinlich keine Tbc.
 - **Röntgen-Thorax:** Spezifische Veränderungen vgl. internistische Literatur.
 - **Erregernachweis z.B. aus Sputum, Bronchialsekret;** außerdem Nachweis in der Kultur, Nukleinsäureamplifikationstechniken (NAT).
 - **Meldepflicht** besteht für eine behandlungsbedürftige Tbc durch den feststellenden Arzt (§6 Abs. 1 IfSG).
 - **Allgemeinärztlich/internistische Betreuung.**
 - ▶ **Ursache:** Bakterielle Infektion mit *Mycobacterium tuberculosis*; begünstigend: AIDS, schlechte Ernährung.
 - ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Jede okuläre und periokuläre Struktur kann betroffen sein, z.B. Keratitis, Konjunktivitis mit und ohne Phlyktänen (S. 160 / 207); Skleritis (S. 190); chronische Dakryoadenitis (S. 146), -zystitis (S. 151); Neuritis nervi optici (S. 370).
 - ▶ **Assoziation:** siehe Lehrbücher der Inneren Medizin.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Tab. 17.1, S. 324.
- ▶ **Therapie:** Konservativ, nach Maßgabe des Internisten.
 - **Standard-Kurzzeittherapie über 6 Mon. als eine tgl. Einzeldosis:**
 - Initialphase mit Kombinationstherapie aus Isoniazid (INH), Rifampicin (RMP), Pyrazinamid (PZA) und Ethambutol (EMB) oder Streptomycin (SM) für 2 Mon.
 - Stabilisierungsphase: 4 Monate INH und RMP.
 - **Bei Kindern in der Initialphase nur drei Medikamente (RMP, INH und PZA),** wenn kein erhöhtes Risiko für eine Resistenz gegen Antituberkulotika besteht; bei gleichzeitiger HAART-Therapie bei HIV-Erkrankung (vgl. S. 335) Wechselwirkungen mit RMP.
 - **NW (Auswahl):**
 - INH: Lebertoxisch, Blutbildveränderungen, Lupus-erythematoses-ähnliches Bild; RMP: Sehstörungen, weiche Kontaktlinsen können gelborange verfärbt werden, Leberfunktionsstörungen, hämolytische Anämie, Leuko-Thrombozytopenie.
 - PZA: Lebertoxisch, Störungen der Hämatopoese; EMB: Optikusneuritis, -atrophie, Störungen des Rot-Grün-Sehens, Hyperurikämie; SM: ototoxisch (VIII).
 - Uveitis anterior s. S. 323.

Borreliose (Lyme disease)

- ▶ **Definition:** Infektionskrankheit durch Borrelien, die meistens durch Zeckenbiss übertragen werden.
- ▶ **Leitbild:** sehr weites Spektrum okulärer Veränderungen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Anamnese:** Photophobie, retrobulbäre Schmerzen, Bewegungsschmerz, Doppelbilder, Verschwommensehen; Sehverschlechterung.
 - **Inspektion:** Rotes Auge.
 - **Spaltlampe:** Follikuläre Konjunktivitis (S. 154), Episkleritis (S. 189), nummuläre, interstitielle, selten periphere, ulzerative Keratitis (S. 207); Uveitis anterior (S. 320).
 - **Funduskopie:** Chorioiditis (S. 321), retinale Vaskulitis; Neuritis nervi optici (Papillitis, Retrobulbärneuritis, auch mit Demyelinisierung, S. 371).
 - **Motilitätsprüfung** (S. 11): pathologisch bei Hirnnervenparesen, Myositis.
 - **Pupillenreaktionen:** Pathologisch bei innerer Okulomotoriusparese (vgl. S. 412), Evtl. Argyll-Robertson-Pupille (S. 230), Horner-Syndrom (S. 231).
 - **Akkommodationsbreite** (S. 48): Akkommodationsparese möglich.
 - **Gesichtsfeld:** z. B. homonyme Gesichtsfelddefekte bei zerebraler Vaskulitis.
 - **Labordiagnostik:** Die Lyme-Borreliose ist primär eine klinische Verdachtsdiagnose, der Nachweis spezifischer Antikörper in Serum und Liquor unterstützt diese; 1. Stufe ELISA (oder Immunfluoreszenztest), wenn positiv Test der 2. Stufe (Immunblot). Bei V.a. Neuroborreliose ist der Nachweis über intrathekal gebildete Antikörper gegen Borrelien in Liquor/Serum-Paaren vom gleichen Tag erforderlich.
 - **Kultur:** Kultivierung von Borrelien aus Liquor und Biopsiematerial (vor allem Hautbiopsien ätiologisch beweisend (zeit- und arbeitsaufwendig, nur in wenigen Speziallaboratorien) Polymerase-Kettenreaktion (PCR) Sensitivität entspricht etwa der Kultur (z. B. Synoviabiopsien).
 - Allgemeinärztliche/internistische, neurologische, dermatologische Betreuung erforderlich.
- ▶ **Ursache:** Infektion mit *Borrelia burgdorferi*, *B. garinii*, *B. afzelii*, meist durch Zeckenbiss (auch bestimmte Stechfliegen und -mücken); selten transplazentare Übertragung.

- ▶ **Assoziation:**
 - *Frühstadium (bis 8 Wochen nach Zeckenbiss):* Erythema chronicum migrans (makulopapuläre Hautläsionen), Lymphadenoma cutis benigna, grippeähnliche Symptome.
 - *Spätstadium (8 Wochen bis 1 Jahr):* Multiple Organmanifestationen, z.B. Meningitis, Radikuloneuropathie, Hirnnervenparesen (z.B. Fazialis-, Abduzens-, innere u. äußere Okulomotoriusparese), Pseudotumor cerebri, Oligoarthritis, Endo-/Myo-/Perikarditis.
 - *Chronisches Stadium (> 1J.):* Acrodermatitis chronica atrophicans, chronische neurologische Syndrome, Oligoarthritis (Stadieneinteilung nicht unbestritten).
- ▶ **Manifestationsalter:** Kinder und Erwachsene; selten bei Neugeborenen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Evtl. okklusive Vaskulitis, exsudative Amotio (S. 261), Glaskörperblutung, PVR (S. 263), Endophthalmitis (S. 435), Panophthalmie, ischämische Optikusatrophie (S. 372); transplazentare Infektion (u.a. Rindenblindheit) meist letal.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Syphilis S. 339, V-K-H-Syndrom S. 331, Tbc S. 340, Demyelinisierungs-Syndrome und Tab. 17.1, S. 324.
- ▶ **Therapie:** In der Frühphase in der Regel am erfolgreichsten.
 - *Konservativ:* Generelle prophylaktische Antibiotikagabe nach Zeckenstich wird nicht empfohlen; Mittel der Wahl für das frühe Stadium gegenwärtig Tetracycline, (z.B. Doxycyclin) oder Amoxycillin; bei Allergien bzw. Unverträglichkeit: Erythromycin; bei Neuroborreliose, Karditis und Arthritis: Ceftriaxon oder Cefotaxim i.v. Empfehlungen für die Therapiedauer variieren zwischen 2 Wochen (Erythema migrans) und 3–4 Wochen (Spätmanifestationen).
 - Uveitis anterior, Keratitis s. S. 323 / 209.

Histoplasmose (presumed ocular histoplasmosis syndrome, fokale hämorrhagische Chorioretinopathie)

- ▶ **Leitbild:** Meist parafoveal rundliche, graue hämorrhagische Netzhautabhebung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - *Anamnese:* Metamorphopsie (Verzerrtsehen) bei Makulabeteiligung (Amsler-Netz S. 67), sonst asymptomatisch.
 - *Funduskopie:*
 - Fokale hämorrhagische Chorioretinopathie: Meist parafoveal, seltener peripapillär, seröse oder hämorrhagische Netzhautabhebung, als runde bis ovale, leicht prominente, hellgraue, subretinale Läsion; oft darin dunkler pigmentierter Ring von proliferiertem RPE mit umgebender Blutung als Zeichen chorioidaler Neovaskularisation (Abb. 17.8); evtl. Entwicklung einer disziformen Narbe (S. 263, 283).
 - Glaskörper nie beteiligt; chorioatrophische Narben (Histospots; evtl. streifenförmig um den Äquator angeordnet); weißliche peripapilläre Atrophie.
 - *Fluoreszenzangiographie/Indozyanin-Grün-Angiographie:* Zur Bestimmung der Ausdehnung der chorioidalen Neovaskularisation (vgl. S. 282).
 - *Serologie:* HLA-B7, HLA-DR-w2-Antigen positiv.
 - *Histoplasma-Hauttest:* Positiv bei etwa 90%.
 - *Röntgen:* Evtl. kalzifizierte Granulome in Leber und Milz.
- ▶ **Ursache:** Infektion mit Pilz *Histoplasma capsulatum* durch Inhalation (histol. Nachweis für okuläre Veränderungen fehlt).
- ▶ **Assoziation:** systemische Histoplasmose, siehe internistische Literatur; nie parallel zu okulären Veränderungen.
- ▶ **Manifestationsalter:** chorioidale Neovaskularisation: 20.–45. LJ (etwa 10–20 Jahre nach systemischer Erkrankung).

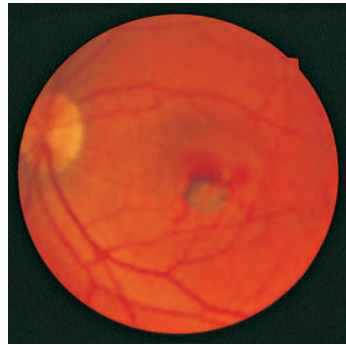


Abb. 17.8 • Fokale hämorrhagische Chorioretinopathie (presumed ocular histoplasmosis syndrome): Parafoveale, leicht prominente, subretinale Läsion mit Pigmentierung und umgebender Blutung

► **Verlauf/Komplikationen:**

- Bei chorioidaler Neovaskularisation: Außerhalb der kapillarfreien Zone bei 60–70% der Patienten Endvisus $\geq 0,5$, innerhalb der kapillarfreien Zone nur bei 15%.
- Bei etwa 22% der Patienten innerhalb von 10 J. symptomatische Neovaskularisation im 2. Auge (besonders bei Makulanarben).

- **Therapie:** chirurgisch: Argonlaser-Koagulation der chorioidalen Neovaskularisation außerhalb der Fovea (vgl. S. 458; bei $\frac{2}{3}$ der Patienten bleibt der Visus gleich oder wird besser, Rezidive sind seltener; ohne Therapie ist dies nur bei $\frac{1}{3}$ der Patienten der Fall); evtl. Kryptonrot-Laser bei fovealer Lage, Erfolgsaussichten für Visus aber gering.

Candidosen

- **Definition:** Sammelbezeichnung für Infektionen durch Sprosspilze der Gattung Candida.

- **Leitbild:** Multifokale weißgelbliche Netzhautherde mit unscharfen Rändern, flau-schig-weißliche Veränderungen im darüberliegenden Glaskörper.

- **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.

- Anamnese vgl. Ursache, Prädisposition.
- Spaltlampe: Uveitis anterior (S. 320), evtl. Hypopyon (S. 320).
- Funduskopie: Meist Retinitis und Vitritis: multifokale weiß-gelbliche Herde (Abszesse) mit unscharfen Rändern, oberflächlich retinal gelegen; flauschige, runde, weißliche Veränderungen im darüberliegenden Glaskörper, manchmal perlschnurartig aneinandergereiht; Roth-Flecken: Blutungen mit weißem Zentrum; diskrete uveale Läsionen möglich, aber meist Retinitis mit Vitritis oder Endophthalmitis (S. 435).
- Labor: Bei Vitrektomie Kultur und Färbung eines Teils des Aspirats (z.B. Gram, Gomori-Methenamin) zur histologischen Beurteilung; evtl. Polymerasekettenreaktion; Blutkulturen.

- **Genetik:** Familiäre chronische mukokutane Candidiasis: autosomal-rezessiv.

- **Ursache:** Infektion mit Candida spezie, meist endogen durch Candidämie. Prädisposition: Drogensucht; i. v. Langzeitkatheter, besonders nach komplizierter Abdominalchirurgie; Immunschwäche z.B. AIDS oder nach Transplantation und immunsuppressiver Therapie; Langzeittherapie mit Antibiotika, Steroiden, Zytostatika; Diabetes mellitus; Verbrennungen.

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Konjunktivitis; Blepharitis; Kanalikulitis; Dakryozystitis; Keratitis; Papillitis, Optikushyperämie, -infiltration.
- ▶ **Assoziation:** Generalisierte Candidose:
 - a) Bedingungen, wie unter Ursache aufgeführt, liegen in der Regel vor;
 - b) Hereditäre mukoeitheliale Dysplasie (s. S. 538) und polyglanduläres Autoimmun-Syndrom, Typ I (S. 544).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** bei Ansprechen auf die Therapie oder bei gelegentlicher spontaner Heilung, narbige Abheilung der Herde, umschriebene Defekte des RPE; andernfalls Übergang in Endophthalmitis mit vitreoretinalem Abszess, Netzhautnekrose, PVR (S. 263).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Natamycin AS (am wenigsten irritierend und toxisch): Dosis: 2-stdl. oder öfter.
 - Atropin 1% AT 3-mal tgl.; Dauer nach Befund.
 - Augentropfen, nicht als Fertigpräparat im Handel; z. B. Clotrimazol 1%ige Suspension durch Mischung von 10 mg Puder mit 1 ml künstlicher Tränen, 4-stdl. (vorher schütteln); Miconazol 1%ige Lsg. der 10 mg/ml i. v. Aufbereitung stdl.; Amphotericin B Suspension 0,1 – 5 mg/ml in steriler 5%iger Dextrose in Wasser alle 30 min.; Nystatin 100000 IE/ml 4-mal tgl.
 - Flucytosin p. o./i. v. 150 mg/kg in 4 Einzeldosen; über 3 Wochen, NW: z. B. Übelkeit, Erbrechen, Diarrhö, Allergie, Blutbildveränderungen, Leberfunktionsstörung; in Kombination mit:
 - Ketoconazol p. o.: 200 – 400 mg tgl. über 3 Wochen; NW z. B. Allergie, hämolytische Anämie, Thrombozytopenie, selten Hepatitis; (alternativ Amphotericin B i. v.: Dosis: initial 0,1 mg/kg, Steigerung möglich bis 1 mg/kg; gefährliche NW).
 - Fluconazol: Initialdosis 400 mg, danach 200 – 400 mg tgl.;
 - Kortikosteroide ggf. nach Erreger-Identifikation und Einleitung der spezifischen Therapie;
 - intravitreal 5 µg Amphotericin B oder 40 µg Miconazol (beides umstritten).
 - **Chirurgisch:** Vitrektomie (S. 482). Indikation: Candida-Endophthalmitis bzw. ausgeprägte Glaskörperbeteiligung.

Toxoplasmose

- ▶ **Definition:** Durch Infektion mit *Toxoplasma gondii* verursachte Zoonose.
- ▶ **Leitbild:** Netzhautnarbe mit gelblichweißem, flauschigem Herd im Randbereich; ausgeprägte Glaskörperreaktion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Spaltlampe:** Selten Uveitis anterior (S. 320).
 - **Funduskopie:**
 - Chorioretinitis: Meist beiderseits; häufige Makulabeteiligung und/oder hinterer Pol; meist Narbe (um weißliche Atrophiezone massive dunkle Pigmentierung; Abb. 17.9) mit frischem Herd im Randbereich (Satellitenläsion: gelblich-weißer retinaler Herd mit flauschigen, unscharfen Rändern bis etwa 5 Papillendurchmesser Größe); am häufigsten solitär, manchmal multifokal und außerhalb alter Narben.
 - **Beachte:** Vitritis: ausgeprägte zellige Glaskörperinfiltration, Glaskörperverdichtung, evtl. Funduseinblick erheblich behindert.
 - Seltener: Tief in der Netzhaut liegende gelbliche Herde mit geringer Glaskörperbeteiligung, granulomartig (> 6 Papillendurchmesser).
 - Sonderform: *Chorioiditis juxtapapillaris Jensen*: Papillitis mit weißer, entzündlicher Läsion im Optikusrandbereich (im Gesichtsfeld kometenschweiförmig).

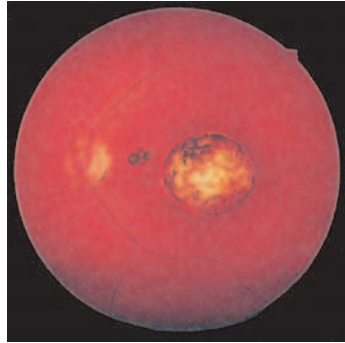


Abb. 17.9 • Makulanarbe bei Toxoplasmose

- ger Nervenfaserbündeldefekt), evtl. Beteiligung von papillomakulärem Bündel und Makula (dann Visusreduktion).
- Serologie siehe Teil I, S. 321; Diagnose wahrscheinlich bei Kombination von typischer Fundusveränderung und positiver Serologie, wobei jeder Antikörpertiter als signifikant bewertet wird, da bei rezidivierender Toxoplasmose keine Korrelation zwischen Höhe des Titers und entzündlicher Aktivität besteht; (Prozentzahl der seropositiven Bevölkerung gebietsabhängig, teilweise 80% und höher).
 - Röntgen: intrakranielle Verkalkungen möglich.
 - Intrauterine Diagnostik möglich: Serologie, Ultraschall.
 - ▶ **Ursache:** a) am häufigsten: Intrauterine Übertragung bei Erstinfektion der Mutter mit dem Protozoon *Toxoplasma gondii* (etwa 10–40% der Kinder der infizierten Mütter erkranken); b) erworbene Infektion durch *Toxoplasma gondii*, meist durch Katzen-Fäzes, unzureichend gekochtes Fleisch, mit Oozyten kontaminiertes Obst; c) Rezidive im Bereich alter, vernarbter Herde durch Zystenruptur.
 - ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Evtl. Mikrophthalmus (S. 243), Katarakt, Strabismus, Nystagmus, Papillitis.
 - ▶ **Assoziation:** z.B. intrakranielle Verkalkungen, Krampfanfälle, Hydrozephalus, Mikrozephalie, Hepatosplenomegalie, Gelbsucht, Anämie, Fieber, Lymphadenitis, Meningoenzephalitis, Enzephalomyelitis, grippeähnliche Erkrankung; seltene, manchmal tödliche Form mit Exanthem.
 - ▶ **Manifestationsalter:** Bei der Geburt bestehende Veränderungen oder Manifestation erst nach Jahren; Rezidive am häufigsten zwischen dem 10. und 35. LJ.
 - ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bei sonst Gesunden narbige Abheilung innerhalb von 1–4 Monaten, selten erst innerhalb von 2 Jahren; bei Patienten mit defekter Immunabwehr (Transplantate, AIDS) schwerster Verlauf möglich, therapeutisch kaum beeinflussbar.
 - Evtl. zystoides Makulaödem (S. 287), Macular pucker (S. 290), chorioidale Neovaskularisation (S. 282), rhegmatogene Netzhautablösung (S. 262; Netzhautlöcher entstehen während aktiver Retinitis), retinale Neovaskularisationen und PVR (S. 263), Panuveitis (S. 319), Optikusatrophie; evtl. Gefäßverschlüsse.
 - Kongenitale Toxoplasmose: Evtl. Fehlgeburt durch schwerste systemische Veränderungen.
 - ▶ **Differenzialdiagnose:** Tbc (S. 340); Syphilis (S. 339); Zytomegalie (S. 338; fehlende oder geringe Glaskörperreaktion); Tab. 17.1, S. 324.
 - ▶ **Therapie: konservativ:**
 - **Indikation:** Läsion im Bereich der Makula, des papillomakulären Bündels, ausgeprägte Vitritis.

1. Clindamycin p. o.: Dosis (Erw.): 4-mal tgl. 300 mg; Dauer: 3 Wochen; NW: z. B. pseudomembranöse Kolitis (Therapie: Vancomycin 500 mg 6-stdl. für 10 Tage); Risiko scheint geringer zu sein, wenn zusätzlich Sulfonamide gegeben werden.
 2. Sulfonamide: Sulfadiazin p. o.: Dosis (Erw.): 4-mal tgl. 1 g; Dauer: 3–4 Wochen; NW: z. B. Nierensteine, Allergie, Stevens-Johnson-Syndrom (S. 162).
 3. Pyrimethamin p. o.: Dosis (Erw.): 1. Tag 2-mal 25 mg, dann 1-mal tgl. 25 mg; Dauer 3–4 Wochen; NW: z. B. Thrombozytopenie, Leukopenie; wöchentliche Blutbildkontrollen erforderlich – nur in Kombination mit Folsäure (Calcium-folinat) einmal wöchentlich (Dosierung unterschiedlich gehandhabt; ab 3 mg);
 4. Co-trimoxazol (Trimethoprim 160 mg und Sulfamethoxazol 800 mg): Dosis: 960 mg 2-mal tgl. für 4–6 Wochen; NW wie bei Sulfonamiden s. o.;
- **Kortikosteroide**, falls zentrale Sehschärfe bedroht ist, in Kombination mit spezifischer Therapie: 1–2 mg/kg KG Prednison jeden 2. Tag nach dem Frühstück.
 - Therapie der Uveitis anterior Teil I, S. 323, in der Schwangerschaft Anhang S. 568, Tab. 9.1, S. 219).
 - **Prophylaxe**: Seronegative Schwangere sollen Infektionsquellen (s. o.) meiden.

Toxocariasis

- ▶ **Definition**: Invasion mit Toxocara-Larven aus oral aufgenommenen Eiern.
- ▶ **Leitbild**: Solitäres, rundes, gelbweißes, etwas prominentes, retinochorioidales Granulom.
- ▶ **Diagnostik/Symptome**: Siehe auch intraokuläre Entzündungen, Allgemeines, S. 320.
 - **Visus**: Evtl. ausgeprägte Sehminderung.
 - **Inspektion**: Leukokorie (S. 294 /297); Strabismus.
 - **Spaltlampe**: evtl. geringe Uveitis anterior (sehr selten Hypopyon; S. 320); keine Rötung.
 - **Funduskopie**: Meist unilateral.
 - Endophthalmitis: Grauweißes Exsudat bedeckt Netzhaut, ausgeprägte, zellige Glaskörperinfiltration; evtl. retrolentale fibrös-entzündliche Masse um Larve (Pseudogliom).
 - Retinochorioidales Granulom am hinteren Pol (rund, solitär, gelbweiß, etwas prominent) oder peripheres retinochorioidales Granulom (weißer, umschriebener, leicht prominenter Herd im Äquatorbereich, davon ausgehend evtl. Traktionsbänder zur Makula; infolgedessen Makulaektomie mit Pseudoexotropie möglich).
 - Exsudative Netzhautablösung (S. 261); PVR (S. 263) mit rhegmatogener oder traktionsbedingter Netzhautablösung; evtl. Makulaödem, evtl. retrolentale zyklitische Membran; evtl. Papillitis (S. 370).
 - **Serologie**: Leukozytose; Eosinophilie bis 30% (bei rein okulärer Toxocariasis meist keine Eosinophilie); ELISA (hohe Sensitivität und Spezifität; auch niedriger Titer in Verbindung mit klinischem Befund bestätigt die Diagnose; gelegentlich normale Serumtitel, Kammerwassertiter aber massiv erhöht).
- ▶ **Ursache**: Toxocara-canis-Larven, seltener Toxocara cati; Infestation über die p. o. Einnahme von eierhaltigen Fäzes kontaminierter Hunde, Katzen (besonders Jungtiere, Infestation bis zu 80%).
- ▶ **Assoziation**: Larva migrans visceralis: meist mit 2. LJ: Fieber, Hepatosplenomegalie, Pneumonie, zerebrale Beteiligung, evtl. letal; okuläre Veränderungen hierbei selten.
- ▶ **Manifestationsalter**: Meist 2.–3. LJ, selten > 12 Jahre (Durchschnittsalter für okuläre Toxocariasis 7,5 Jahre).

► **Verlauf/Komplikationen:**

- Granulom: Meist stationär; Visusreduktion abhängig von der Lokalisation und seltener begleitender Netzhautablösung; evtl. Katarakt.
- Endophthalmitis: Meist erheb. Visusreduktion, evtl. Hypotonie (S. 246), Phthisis bulbi (S. 323).

► **Differenzialdiagnose:** Tab. 15.9, Leukokorie, S. 297 und Tab. 17.1, S. 324.

■ **Beachte:** Differenzialdiagnose Retinoblastom! (S. 294).

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Schwierig, evtl. Ansprechen auf Kortikosteroide; antihelminthische Medikamente wenig hilfreich; Retinoblastom muss sicher ausgeschlossen werden.
 - Evtl. Diethylcarbamazin p.o.: Dosis: 2 mg/kg KG; Dauer: 3 Wochen; NW: z.B.: Erbrechen, Kopfschmerzen, Tremor, Ataxie, Krämpfe, Seh- und Gleichgewichtsstörungen, allergische Reaktionen; KI: z.B. Krampfneigung, -leiden; Nieren-, Leberstörung.
 - Thiabendazol p.o. heute bevorzugt: Dosis: 25–50 mg/kg in 2 Tagesdosen; Dauer: 7–10 Tage; NW: z.B. Anorexie, Übelkeit, Erbrechen, Schwindel, erhöhte SGOT, Hyperglykämie, Leukopenie, Hämaturie, Stevens-Johnson-Syndrom (S. 162); in Kombination mit Prednison p.o.: Dosis: 2 mg/kg KG; Dauer: 3 Wochen; NW siehe S. 326;
 - Therapie bei Uveitis anterior, S. 323.
- **Chirurgisch:**
 - Evtl. Cerclage (S. 482) bei Netzhautablösung; evtl. Vitrektomie (S. 482) bei Endophthalmitis, zyklitischer Membran, PVR;
 - Enukleation (S. 500); Indikation, wenn Retinoblastom nicht ausgeschlossen werden kann; Auge ist blind und schmerzt.

18 Aderhaut (Chorioidea)/Ziliarkörper

18.1 Aderhautamotio

- ▶ **Definition:** Exsudation unter die Aderhaut.
- ▶ **Leitbild:** Konvexe, bräunliche, bullöse Fundusprominenzen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Spaltlampe:** Bei ausgedehnter Aderhautabhebung Vorderkammerabflachung.
 - **Funduskopie:** Konvexe, bräunliche, bullöse Fundusprominenzen; nasal und temporal meist am ausgeprägtesten, evtl. ringförmig; posteriore Ausdehnung bis zu den vier Vortexvenen möglich (die bindegewebigen postäquatorialen Verbindungen zwischen Chorioidea und Sklera sind fester als die anterioren); anteriore Ausdehnung bis zum Skleralsporn.

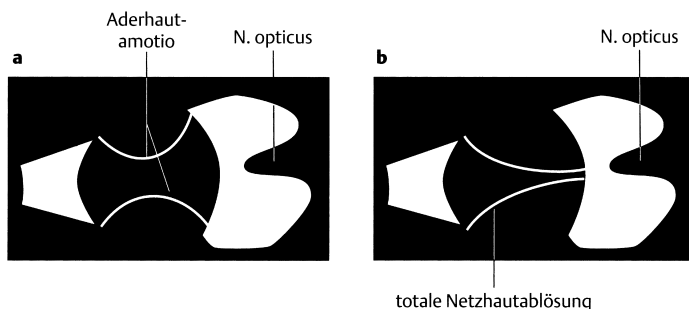


Abb. 18.1 · Echographie bei Amotio chorioideae und Amotio retinae

- a Totale Aderhautamotio: zwei konvexe Linien ragen in den Glaskörperaum (kissing chorioids), keine Anheftung am N. opticus, keine Schallabschwächung; geringe bis mittlere (wenn hämorrhagisch) interne Reflektivität.
- b Totale Netzhautablösung: bikonkave oder bikonvexe Linie (Membran) mit Anheftung an den N. opticus und die Ora serrata, leichte Nachbewegung.

Tabelle 18.1 · Pathologische Konditionen mit uvealer Effusion – Auswahl

- Uveales Effusions-Syndrom¹
- Nanophthalmus (S. 243)
- Explosive Blutung²
- Nach Trabekulektomie
- Sturge-Weber-Syndrom (S. 331, 352; bei Glaukomchirurgie Risiko der explosiven Blutung)
- Nach panretinaler Photokoagulation
- Stumpfes oder scharfes okuläres Trauma
- In Verbindung mit intraokulären Entzündungen (z. B. Skleritis [S. 190], exsudative Chorioiditis bei V-K-H-Syndrom [S. 331])
- Arteriovenöse Fisteln (z. B. atypische Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel, S. 396)
- Myxödem
- Okklusive Vaskulitis, z. B. Wegener-Granulomatose (S. 555)
- Plasmozytom

¹ Ein- oder beiderseits; Abhebung von Aderhaut, Ziliarkörper, später auch der Netzhaut; leopardenfleckförmige RPE-Verschiebungen; Lumbalpunktat bei 50% der Patienten pathologisch.

² Massive Blutung aus Ziliar- und/oder Aderhautgefäßen während oder meist kurz nach chirurgischen Eingriffen in etwa 0,1–0,25%; Zeitintervall bis zu 6 Jahren beschrieben.

- **Tonometrie:** Ausgeprägte Hypotonie.
- **Ultraschall:** vgl. Abb. 18.1.
- **Diaphanoskopie** (S. 36): Transillumination bis zum Limbus (Hagen-Zeichen).
- ▶ **Ursache:** Ansammlung von Flüssigkeit oder Blut zwischen Sklera extern und Chorioidea und Ziliarkörper intern oder Flüssigkeit in der Expansionszone von Chorioidea und Ziliarkörper (uveale Effusion); vgl. Tab. 18.1.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist spontane Wiederanlegung; wenn chronisch, evtl. Netzhautablösung, streifenartige RPE-Hypertrophien und -Hyperplasien (Verhoeff-Streifen); bei flacher Vorderkammer und vorderen Synechien sekundärer Winkelblock.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Malignes Melanom (S. 353) und andere chorioidale Tumoren (vgl. S. 350); idiopathische zentrale seröse Chorioidopathie mit bullöser Netzhautablösung; V-K-H-Syndrom (S. 331); Leukämie; Lymphom; reaktive lymphozytische Hyperplasie des Uveatraktes; Scleritis posterior (S. 191); rhegmatogene Netzhautablösung (S. 262) mit Aderhautamotio.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Kortikosteroide lokal und systemisch (vgl. S. 323); Mydriasis (vgl. S. 37); evtl. Druckverband;
 - **Chirurgisch:**
 - Evtl. Vortexvenen-Dekompression bei Nanophthalmus (S. 243), uvealem Effusionssyndrom.
 - Eine Aderhautamotio mit aufgehobener Vorderkammer, über 3–5 Tage hinaus, kann eine chirurgische Intervention erforderlich machen.
- ▣ **Beachte:** Explosive Blutung intraoperativ: sofortiger Verschluss des chirurgischen Zuganges, supraziliare Punktion über posteriore T- oder V-förmige Sklerotomie 8–10 mm hinter dem Limbus über der vermuteten Blutungsstelle; wenn kein Blut mehr austritt, Verschluss der Sklerostomie; ggf. Vitrektomie, Wiederherstellung der Vorderkammer; endgültiger Wundverschluss.

18.2 Tumoren der Aderhaut und des Ziliarkörpers

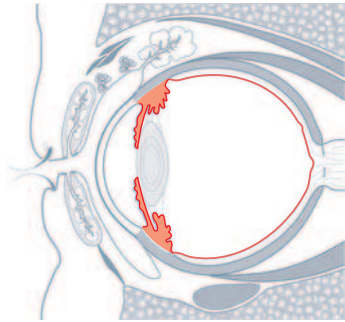


Abb. 18.2 • Aderhaut und Ziliarkörper

Übersicht

Tabelle 18.2 · Gutartige und bösartige Aderhaut- und Ziliarkörpertumoren

Gutartig

- Nävus (s. u.)
- Chorioidales Hämangiom (s. u.)
- Kongenitale Ziliarkörperzyste (vgl. S. 222)
- Osteom (s. u.)

Nichtpigmentiertes Ziliarepithel

- Kongenitales Glioneurom (keine Metastasierung bekannt)
- Reaktive Hyperplasie
- Fuchs-Adenom (altersbedingte weiße Hyperplasie im Bereich der anterioren Ziliarfortsätze)
- Adenom

Myogen

- Leiomyom

Neurogen

- Neurolemom (Schwannom; evtl. Neurofibromatose S. 133)
- Neurofibrom (meist Neurofibromatose, vgl. S. 133)

Bösartig

- Malignes Melanom der Chorioidea (s. u.)
- Malignes Melanom des Ziliarkörpers (s. u.)
- Chorioidale Metastasen (s. u.)
- Lymphome einschließlich Retikulumzellsarkom (s. u.)

Nicht pigmentiertes Ziliarepithel

- Medulloepitheliom (auch benigne Formen; s. u.)
- Adenokarzinom

Chorioidales Osteom

- ▶ **Definition:** Gutartige Neubildung des reifen Knochengewebes und Knochenmarks.
- ▶ **Leitbild:** Wenig prominenter, orangegelber Tumor mit 100% interner Reflektivität im Ultraschall-A-Bild.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Metamorphopsie (Amsler-Netz S. 67), positives Skotom (S. 64).
 - *Funduskopie:* Bei 10–20% beidseitiger, umschriebener, nur leicht erhabener, orangegelber Tumor (im Verlauf mehr cremefarben) oft juxtapapillär, Makularegion; im Bereich von depigmentiertem RPE multiple kleine Gefäßnetze auf der Oberfläche; evtl. RPE-Verklumpung, evtl. exsudative Netzhautablösung (S. 261), evtl. chorioidale Neovaskularisation (S. 282).
 - *Ultraschall:* Im B-Bild dichte subretinale Struktur, Orbita dahinter ausgeprägt verschattet; im A-Bild regelmäßige akustische Struktur, hohe interne Reflektivität (100%).
 - *Orbita-Röntgen, -CT:* Knochenartige Veränderung.
 - *Histologie:* Gut ausdifferenziertes Knochengewebe.
- ▶ **Manifestationsalter:** Überwiegend junge Frauen.
- ▶ **Verlauf:** Benigne, langsame Vergrößerung über Monate bis Jahre.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Chorioidales Hämangiom (s. u.), RPE-Abhebung (S. 283), s. a. Tab. 18.1.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Kontrollen.
 - *Chirurgisch:* Evtl. Laserkoagulation einer chorioidalen Neovaskularisation (S. 458).

Chorioidaler Nävus

- ▶ **Definition:** Gutartige Ansammlung melanozytischer Zellen in Aderhautstroma.
- ▶ **Leitbild:** Flache, schiefergraue subretinale Veränderung mit 1,5–5 mm Durchmesser (Abb. 18.3).

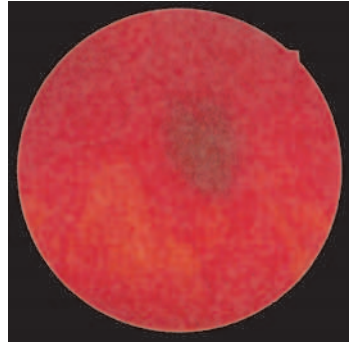


Abb. 18.3 • Aderhautnävus mit Lipofuszin-auflagerungen: flache, schiefergraue, subretinale Veränderung, Ränder nicht scharf abgegrenzt

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Häufigkeit:* Etwa bei 7% der Bevölkerung.
 - *Funduskopie:*
 - Flache oder wenig prominente, schiefergraue, subretinale Veränderung (Pigmentierung kann variieren); meist 1,5–5 mm (möglicher Durchmesser 0,5–10 mm); 90% posterior des Äquators; Ränder nicht scharf abgegrenzt; im Verlauf Veränderungen des retinalen Pigmentepithels (RPE) über dem Nävus, z. B. gelbliche Drusen.
 - Seltene Veränderungen: Seröse retinale Pigmentepithelabhebung (S. 283), Netzhautabhebung (S. 261), chorioidale Neovaskularisation (S. 282).
 - *Fluoreszenzangiographie:* Sehr variabel; ohne RPE-Veränderungen Nävusgebiet meist hypofluoreszent.
 - *Gesichtsfeld:* Defekt möglich (bei bis zu 85% der Nävi), kein Zeichen für Malignität.
- ▶ **Manifestationsalter:** Wahrscheinlich bei Geburt angelegt; präpubertär maximale Wachstumsphase, selten danach; sehr selten klinisch sichtbar bei kleinen Kindern.
- ▶ **Verlauf:** Gelegentlich postpubertär Wachstum zu demonstrieren, obwohl weiterhin benigne.
 - **Beachte:** Verdacht auf maligne Entartung: Größen-, Dickenzunahme, besonders bei Durchmesser 3–5 mm, Dicke 1–2 mm (Dicke > 2 mm, Durchmesser > 5 mm evtl. bereits Klassifikation als malignes Melanom [MM]); orangefarbenes Pigment auf der Oberfläche (Lipofuszin; nicht pathognomonisch für MM, auch bei Nävi beschrieben; Abb. 18.3); große seröse Netzhautablösung;
 - Das Risiko der Entartung eines Aderhautnävus zu einem malignen Melanom der Aderhaut beträgt ca. 1: 5000.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 18.3, S. 356; malignes Melanom (MM).

- **Therapie konservativ:** Bei unauffälligen Nävi Untersuchung mit Photodokumentation, anfangs alle 6–12 Monate, bei unsicherem Malignomverdacht zunächst 4-wöchige Kontrolle; Versuch der Quantifizierung mittels Ultraschall (ab 1–2 mm Dicke Darstellung möglich) und Fluoreszenzangiographie (tumoreigenes Gefäßsystem?).

Sturge-Weber-Syndrom

- **Definition:** Phakomatose mit bei Geburt vorhandenem kutanen Hämangiom im Ausbreitungsgebiet N. V1, V2.
- **Leitbild:** Naevus flammeus; „Tomatenketchup-Fundus“.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - **Inspektion:** bei Geburt vorhandenes kutanes Hämangiom (Naevus flammeus) im Ausbreitungsgebiet Trigeminus I. und II., gelegentlich über die Mittellinie reichend, evtl. Hypertrophie dieser Hautpartien.
 - **Spaltlampe:** Evtl. leichte Rötung der Konjunktiva; konjunktivale, episklerale Gefäßveränderungen (erhöhte Vaskularität, Tortuositas (gewundene Gefäße); Iris-heterochromie (S. 218; ipsilateral zur Hautläsion dunkler), Iriskolobome; Ectopia lentis (S. 247).
 - **Gonioskopie:** Kammerwinkel weit, minimale Anomalien oder Kammerwinkel-ausdifferenzierungsstörung wie bei Buphthalmus (S. 240) möglich.
 - **Funduskopie:**
 - Auf der Seite des N. flammeus diffuses, rötliches (Tomatenketchup-Fundus), flaches, chorioidales Hämangiom mit unscharfen Rändern und langsamem Wachstum; degenerative Netzhautveränderungen.
 - Evtl. seröse Netzhautabhebung; evtl. oberflächliche Verkalkung des Tumors.
 - **Tonometrie:** Bei etwa 30–50% Tensionserhöhung auf der Seite des Angioms.
 - **Gesichtsfeld:** Ausschluss von Defekten glaukomatöser oder zerebraler Genese (vgl. S. 64 f).
 - **Papillendiagnostik** (S. 375): Ausschluss einer pathologischen Exkavation.
 - **Ultraschall:** A-Bild des chorioidalen Hämangioms (Abb. 18.4): gleichförmige akustische Struktur, hohe interne Reflektivität (95–100%).
 - **Beachte:** Verlängerte Bulbusachse bei Buphthalmus infolge kongenitaler Augeninnendruckerhöhung (vgl. S. 240).
 - **Weitere bildgebende Verfahren:** Ipsilaterales kalzifiziertes meningeales Angiom als typischer Befund; selten ein orbitales Angiom.
 - Pädiatrische, neurologische Untersuchung zur Abklärung der systemischen Beteiligung.
- **Assoziation:** Leptomeningeale Angiomatose; evtl. gyriforme, kortikale Kalzifikationen, Epilepsie, Hemiparese und Hemianopie kontralateral zur zerebralen Läsion, mentales Defizit (durch Atrophie angrenzender Hirnareale); evtl. Angiomatose von Respirations-, Gastrointestinal-Trakt, Ovarien, Pankreas.
- **Manifestationsalter:** Das Glaukom manifestiert sich meistens in der Kindheit oder im frühen Erwachsenenalter, aber auch kongenital; das diffuse chorioidale Hämangiom um das 8. LJ.

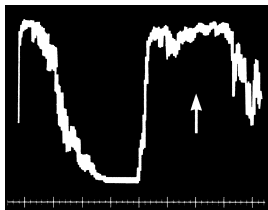


Abb. 18.4 • Chorioidales Hämangiom. Ultraschall-A-Bild; gleichförmige akustische Struktur, hohe interne Reflektivität (95–100%)

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Solitäres chorioidales Hämangiom (umschriebener rot-orangefarbener ovaler Tumor ohne systemische Begleiterkrankung; hinter dem Äquator; mittleres Diagnosealter 39 Jahre) und Tab. 18.3, S. 356 Differenzialdiagnose malignes Melanom der Aderhaut.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:*
 - Therapie des Sekundärglaukoms: Wie chronisches Glaukom, S. 378
 - Therapie des chorioidalen Hämangioms: Wenn asymptomatisch keine Therapie, regelmäßige Kontrollen.
 - *Chirurgisch:*
 - Glaukom: Externe fistulierende Operationen; hierbei erhöhtes Risiko der chorioidalen Effusion oder expulsiven Blutung (S. 348); ggf. kombiniert mit Trabekulotomie (S. 478); evtl. Goniotomie (S. 479) oder zyklodestruktive Eingriffe (S. 480);
 - Chorioidales Hämangiom: Bei exsudativer Netzhautablösung Argonlaser-Therapie der Tumoroberfläche.

Malignes Melanom der Chorioidea

- ▶ **Definition:** Maligner Aderhauttumor; häufigster maligner Primärtumor des Auges.
- ▶ **Leitbild:** Noduläre, braune, subretinale Prominenz.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Visus:* Sehinderung je nach Lokalisation und Begleiterscheinungen.
 - *Spaltlampe* (mögliche Befunde): Uveitis anterior (S. 320); Katarakt; Linsendislokation; Rubeosis iridis; dunkle Pigmentierung der Sklera über der Tumorbasis; bräunliche Tumordinvasion z.B. Kammerwinkel, Sklera; evtl. Heterochromie (S. 218).
 - *Funduskopie* (typische Befunde): Noduläre, braune, subretinal gelegene Prominenz (Abb. 18.5); evtl. dunkelbraune bis schwarze Pigmentverschiebungen auf der Oberfläche; oft orangefarbenes Pigment (Lipofuszin und Melanin in Makrophagen) auf RPE-Höhe; tumoreigenes Gefäßsystem; Pigmentgehalt des Tumors variabel, evtl. amelanotisch (gelblich); nach dem Durchbruch durch die Bruch-Membran wird der Tumor pilzförmig, exsudative Amotio retinae.
 - Selten diffuses Wachstum oder Ringmelanom der vorderen Uvea.
 - Weitere mögliche Veränderungen: Tumorferne Amotio retinae, chorioidale Falten, sub- oder intraretinale Blutungen, Glaskörperblutungen, harte, gelbliche Exsudate, Drusen, zystoides Makulaödem, zystoide Degeneration über dem Tumor und Retinoschisis; evtl. Papilleninvasion durch juxtapapilläres

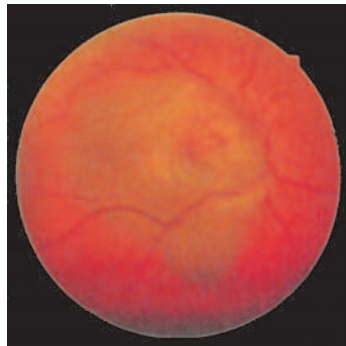


Abb. 18.5 • Juxtapapilläres Aderhautmelanom

Melanom; Fortsetzung des Wachstums meist in die Sklerakanäle der kurzen posterioren Ziliargefäße und -nerven; auch nach Tumorzellenausbreitung in den Glaskörper Invasion der Papille und des retrolaminären N. opticus möglich.

- **Fluoreszenzangiographie:** Doppelzirkulation, Beginn der tumoreigenen Gefäßfüllung vor der retinalen; in der venösen Phase nadelspitzen- bis fingerförmige hyperfluoreszente subretinale Leckagen, dann zunehmende Farbstoffakkumulation im Tumorbereich; Hyperfluoreszenz in der Spätphase; bei Atrophiezonen des darüberliegenden RPE Fensterdefekt; orangefarbenes Pigment (Lipofuszin) blockiert Fluoreszenz; evtl. Darstellung großer Versorgungsgefäße.
- **Diaphanoskopie** (vgl. S. 36): Keine Transillumination im Tumorbereich.
- **Tonometrie:** Unilateral erhöhter Augeninnendruck bei Sekundärglaukom.
- **Gesichtsfeld:** Defekt im Tumorbereich.
- **Ultraschall:** s. Abb. 18.6 (evtl. farbkodierte Doppler-Ultraschalluntersuchung zur Darstellung des tumoreigenen Gefäßsystems).

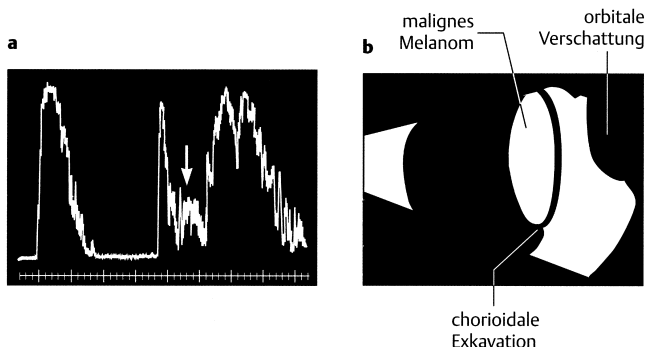


Abb. 18.6 • Ultraschallbilder eines malignen Melanoms der Aderhaut

- a Ultraschall A-Bild: Regelmäßige akustische Struktur; hohe initiale Zacke, niedrige bis mittlere interne Reflektivität (evtl. Gewebstypisierung möglich);
 b B-Bild: Chorioidale Exkavation und orbitale Verschattung.

- **Fundusfotografie:** Zur Befund- und (falls Abwarten gerechtfertigt erscheint) zur Wachstums-Dokumentation.
- **Röntgen:** Schädel/Orbita-MRT, -CT; nach Maßgabe des Internisten; mindestens Lunge, Leber; evtl. Abdominal-CT; CT und MRT auch hilfreich zur Darstellung der intraokulären Ausdehnung; MRT für Metastasen, extraokuläre Ausdehnung.
- **Evtl. P32-Test:** Isotop wird von malignem Melanom aufgenommen; nicht hilfreich z. B. bei kleinen malignen Melanomen oder Differenzialdiagnose Metastase; in Ausnahmefällen Feinnadelbiopsie.
- **Serologie:** Leberfunktionstests (z. B. alkalische Phosphatase; Laktat-Dehydrogenase).
- **Internistische Untersuchung:** Ausschluss von Metastasen in Lunge und Leber (97% aller Metastasen); Ausschluss eines Primärtumors (Differenzialdiagnose Metastase).

- **Histologie:** Unterteilung nach vorherrschendem Zelltyp; Prozentzahl hierbei nicht so entscheidend, sondern Pleomorphismus von Kern und Nucleolus sowie Zellgröße.

1. **Spindel-A-Zellen überwiegen** ($\geq 75\%$, sonst **Spindel-B**): Schlanker Zellkern, Nucleoli schlecht oder gar nicht sichtbar, oft längliche Falte in der Kernmembran (Abb. 18.7a) – nach heutiger Auffassung eher spindelzellige Nävi.

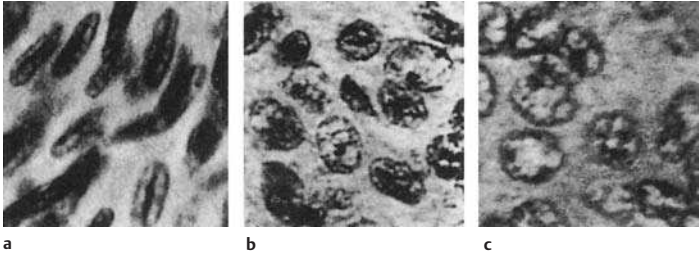


Abb. 18.7 • Malignes Melanom: Zelltypen

- a Spindel-A-Zellen
b Spindel-B-Zellen
c Epitheloidzellen

2. **Spindel-B-Zellen** > 25%: Plumper, runder bis ovaler Zellkern, prominenter Nukleolus, oft Mitosen (Abb. 18.7b).
 3. **Epitheloidzellen überwiegen**: Großer, plumper polymorpher Zellkern, prominenter Nucleolus, zahlreiche Mitosen (Abb. 18.7c).
 4. **Gemischtzellig**: Spindel- und Epitheloidzellen.
 - Nekrotisch: Bei ausgeprägter Nekrose kann vorherrschender Zelltyp nicht mehr bestimmt werden.
 - Bei etwa 10% aller enukleierten Augen (meist optisch dichte Medien) wurde vor dem Einsatz der Ultraschalldiagnostik unerwartet ein malignes Melanom diagnostiziert.
- **Ursache**: Nicht bekannt, evtl. Chromosomenanomalien; häufigeres Auftreten bei Melanosis oculi (S. 138), okulodermaler Melanose (Naevus Ota; S. 138), Nävusdysplasie-Syndrom (s. S. 539), blauen Augen; sehr selten bei Schwarzen.
- **Manifestationsalter**: Durchschnittsalter 50 Jahre, selten > 80 Jahre; weniger als 4% < 30 Jahre; jüngste Patienten 2 Jahre/5 Jahre.
- **Verlauf/Komplikationen**:
- Bei Erstdiagnose Metastasierungsrate ungefähr 1%; extrasklerale Ausdehnung bei bis zu 5%. Nach Enukleation 5-Jahres-Überlebensrate ungefähr 75%, 10-Jahres-ÜL 65%, 15-Jahres-ÜL 60%; Metastasierung stellt die Todesursache dar. Bei Fernmetastasen mittlere Überlebensrate durchschnittlich < 6 Monate (75% der Patienten haben zuerst Lebermetastasen).
 - Nach Brachytherapie in 80–90% Bulbuserhalt möglich, funktioneller Erfolg in der Regel gut; bei Nähe zu N. opticus und Makula 1/4 Erblindung, 1/2 $\geq$ 0,1 (bisher kein Anhalt für Erhöhung der Metastasierungsrate durch bulbuserhaltende Therapie).
 - **Prognostisch ungünstig**: hohe Metastasierungsrate bei Monosomie 3 im Tumorgebilde; Epitheloidzellen überwiegen (5-Jahres-Mortalität etwa 70%); gemischt-zelliger Tumor (5-Jahres-Mortalität annähernd 25–40%); großer Tumor; diffuser Tumor; Bruch-Membran durchbrochen; > 65 Jahre; ausgeprägt pigmentierter Tumor; extrasklerale Ausdehnung.
 - **Prognostisch günstig**: Spindel-A-Zellen überwiegen (5-Jahres-Mortalitätsrate ungefähr 5%); Bruch-Membran intakt; kleiner Tumor (Dicke < 3 mm, Ausdehnung < 10 mm).
 - Wachstum eher langsam, sehr unterschiedlich, innerhalb weniger Monate oder mit Latenzzeiten von > 3 Jahren.
- **Differenzialdiagnose**: s. Tab. 18.3.
- **Therapie**: Kontrovers, individuell abgestimmt.

Tabelle 18.3 · Differenzialdiagnose des chorioidalen malignen Melanoms

- Chorioidaler Nävus (S. 351)
- Kombinierte retinale und RPE-Hamartome (S. 293)
- Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels (S. 293)
- Melanozytom des N. opticus (S. 380)
- Chorioidale Metastasen (S. 357)
- Chorioidales Hämangiom (S. 352)
- Kapilläres Hämangiom der Retina (S. 277)
- Osteom (S. 350)
- Leiomyom
- Leiomyosarkom
- Chorioidale leukämische Infiltration (wenn symptomatisch, meist Bild einer exsudativen Netzhauterkrankung)
- Lymphome, z. B. Retikulumzellsarkom (S. 358)
- Exsudative/hämorrhagische/disziforme Makuladegeneration (S. 281)
- Ältere Blutung mit und ohne Organisation (besonders bei trüben Medien; Ultraschall-Differenzialdiagnose evtl. schwierig)
- Subretinales Fremdkörpergranulom
- Nematoden-Ophthalmitis (Toxocariasis; S. 346)
- Scleritis posterior (S. 191)
- Fokale Chorioiditis
- Chorioidale Neovaskularisation (S. 282)
- Netzhautablösung (S. 261)
- Aderhautamotio (S. 348)
- Exsudative Netzhauterkrankungen (z. B. V-K-H-Syndrom; S. 331)
- Retinoblastom (bei Kindern; S. 294)

- **Konservativ:** Bei kleinen Tumoren mit Prominenz < 3 mm evtl. nur engmaschige Kontrollen (mindestens alle 3 Monate), jeweils mit Dokumentation; palliativ: Chemotherapie bei Fernmetastasen;

- **Chirurgisch:**

- **Brachytherapie:** Episkleraler radioaktiver Applikator (Ruthenium-106, Jod-125 oder Iridium-192).
Indikation: Tumordurchmesser 3 – 15 mm, -dicke bis 5 mm; Angaben anderer Zentren bis Tumordicke 8 – 9 mm (juxtapapillär und subfoveal Spezialapplikatoren, sonst wegen der Komplikationen kein Gebrauchsvisus zu erhalten).
Komplikationen nach Brachytherapie: Frühkomplikationen (meist rückbildungsfähig): exsudative Netzhautablösung, Aderhautamotio (S. 348), intraokuläre Reizzustände, intraokuläre Blutung, Pseudoendophthalmitis; Spätkomplikationen (nicht reversibel): Optikusneuropathie, Strahlenretinopathie (S. 427), Katarakt, Skleranekrosen, Sekundärglaukom, Sicca-Syndrom (S. 144).
- **Teletherapie mit Korpuskularstrahlung (Protonen oder Heliumkernen):** Sehr Erfolg versprechend, zzt. nur in wenigen Zentren möglich.
- **Enukleation (möglichst mit Orbitaimplantat; S. 500).**
Indikation: Große Tumoren, besonders bei schlechtem Visus; nach erfolgloser bulbuserhaltender Therapie; Invasion des N. opticus.
Prothesenversorgung nach 5 Tagen, ungefähr 9-monatliche Kontrollen zum Rezidivausschluss (Röntgenbestrahlung vor Enukleation scheint nicht hilfreich zu sein, deshalb meist nicht mehr durchgeführt).
- Evtl. Xenon- (mit Retrobulbäranästhesie) oder Argon-**Photokoagulation;** Indikation: Besonders Tumor < 3 mm, nasaler Papillenrand.
- Evtl. lokale Resektion (Sklerouvektomie oder Sklerochorioretinektomie; Endoresektion).

- Evtl. Exenteratio orbitae bei extraokulärer Ausdehnung ohne Fernmetastasen (Erhöhung der Lebenserwartung durch Eingriff nicht gesichert, stattdessen eher Enukleation, Entfernung aller extraokulären Tumoranteile, Nachbestrahlung).
- Transpupilläre Thermotherapie (TTT, S. 459).
- Noch experimentell: PDT (S. 459), Photoradiation (Lichtsensibilisierung des Tumors durch Hämatorporphyrin).

Malignes Melanom des Ziliarkörpers

- ▶ **Leitbild:** Bei weiter Pupille runder, dunkel pigmentierter Tumor hinter der Iris sichtbar.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Meist schmerzlose Sehverschlechterung (durch sekundären Astigmatismus infolge einer Linsenverlagerung, Katarakt oder selten Glaskörperblutung).
 - **Spaltlampe:** Oft erst große Tumoren klinisch zu diagnostizieren; Linsenverlagerung, sektorförmige Katarakt; dilatierte episklerale Gefäße im Quadranten über dem Tumor; bei Invasion der Emissarien evtl. dunkler epibulbärer Tumor; bei weiter Pupille runder, dunkel pigmentierter Tumor hinter der Iris sichtbar; selten diffuses Wachstum 360° (Ringmelanom); evtl. Heterochromie (S. 218); evtl. Hyphäma (Vorderkammerblutung).
 - **Gonioskopie:** Evtl. Invasion des Kammerwinkels.
 - **Funduskopie:** Evtl. Invasion der anterioren Chorioidea mit Netzhautablösung, selten 360°, selten Glaskörperblutung.
 - **Beachte:** Als Frühsymptom weist das betroffene Auge oft einen um 4–8 mm Hg niedrigeren Augeninnendruck auf; bei Sekundärglaukom ist er später erhöht.
 - **Refraktion** (vgl. S. 42): Evtl. sekundärer Astigmatismus durch Linsenverlagerung.
 - Ultraschallbiomikroskopie; übrige Diagnostik vgl. S. 353 ff.
- ▶ **Manifestationsalter:** Durchschnittsalter 50 Jahre, selten > 80 Jahre; weniger als 4% < 30 Jahre.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** vgl. S. 355.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 18.3 und konjunktivales malignes Melanom (S. 186), kongenitale Zyste des Ziliarkörpers.
- ▶ **Therapie:** siehe oben malignes Melanom der Chorioidea.

Chorioidale Metastasen

- ▶ **Leitbild:** Weißliche, etwas prominente, unscharf begrenzte chorioidale Veränderung(en) mit seröser Netzhautabhebung (Abb. 18.9, 18.8).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Evtl. Verschwommensehen, selten Schmerzen (bei Sekundärglaukom); früher behandelter extraokulärer Tumor in der Vorgeschichte; evtl. Symptome der Organe mit häufigem Primärtumorsitz nach Tab. 18.4.
 - **Funduskopie:** Etwa 1/3 beiderseits; am häufigsten am hinteren Pol; solitär oder multipel, blassweiße bis gelbweiße, meist wenig prominente (selten > 3 mm), unscharf begrenzte, chorioidale Veränderung; charakteristische goldbraune Pigmentverklumpungen des RPE auf der Oberfläche (leopardenfellähnlich); oft (etwa 75%) seröse Netzhautabhebung, foveal oder ausgedehnt bullös; gelegentlich Invasion des N. opticus (Visusverlust) mit Bild wie Papillenödem oder Papillitis (S. 370).
 - **Tonometrie:** Augeninnendruck selten erhöht (bei Sekundärglaukom).
 - **Fluoreszenzangiographie:** Nur angedeutetes tumoreigenes Gefäßsystem.



Abb. 18.8 • Aderhautmetastase eines Mammakarzinoms



Abb. 18.9 • Magnetresonanztomographie einer Aderhautmetastase

- **Ultraschall:** Im A-Bild leicht irreguläre akustische Struktur, hohe interne Reflektivität (60–80%).
 - Primärtumorsuche bzw. weiterführende Diagnostik nach Maßgabe der betreffenden Fachärzte.
- **Ursache:** Extraokulärer Primärtumor (vgl. Tab. 18.4).
 ► **Assoziation:** Tab. 18.4.

Tabelle 18.4 • Primärtumoren bei chorioidaler Metastasierung

Mammakarzinom am häufigsten bei Frauen
 Bronchialkarzinom am häufigsten bei Männern
 Karzinome des Gastrointestinaltrakts
 Nierenkarzinome
 Andere Karzinome
 Selten malignes Melanom
 Extrem selten Sarkome

- **Weitere okuläre Befunde:** Metastasen von extraokulären Primärtumoren liegen zu etwa 4% in der Iris, zu etwa 1% im Ziliarkörper und sehr selten retinal.
- **Manifestationsalter:** Meist 40.–70. LJ.
- **Verlauf/Komplikationen:** Metastase kann Erstsymptom sein (etwa 30%), besonders bei Lungenkarzinomen; meist bleibt guter Visus erhalten; die Überlebenszeit beträgt wenige Monate, gelegentlich > 5 Jahre; Ausnahme: Karzinoidtumor mit solitärer Metastase hat eine sehr gute Prognose.
- **Differenzialdiagnose:** Malignes Melanom S. 356 /vgl. Tab. 18.3.
- **Therapie:**
- *Konservativ:* Palliative Chemotherapie;
 - *Chirurgisch:* Palliative Röntgenbestrahlung.

Retikulumzellsarkom (Non-Hodgkin-Lymphom)

- **Definition:** Malignes Lymphom bei dem nicht die typischen Hodgkin-Krebszellen nachgewiesen werden können.
- **Leitbild:** Unter dem RPE gelegene, multifokale, gelbliche Tumoren mit Pigmenttupfelfung; Zellen im Glaskörper.

► **Diagnostik/Symptome:**

- *Anamnese:* Schwebeteilchen vor den Augen.
- *Visus:* Reduziert.
- *Spaltlampe:* Evtl. Iridozyklitis (S. 320).
- *Funduskopie:* 80% beiderseits, evtl. zeitlich versetzt; multifokale, solide, unter dem RPE-gelegene, gelbliche, prominente Veränderungen; feine Pigmenttöpfelung des RPE auf der Oberfläche; Lymphomzellen, Entzündungszellen im Glaskörper; evtl. Papillenödem.
- *Tonometrie:* Im Verlauf evtl. Sekundärglaukom.
- *Glaskörperbiopsie:* Entzündliche Zellen, nicht immer Lymphomzellen.
- *Liquorpunktion:* Evtl. Lymphozytose, selten maligne Zellen.
- *Histologie:* Immunoblastisches, malignes Lymphom hoher Malignität.

► **Assoziation:** Beteiligung von ZNS, selten Lymphknoten, anderen Organen.

► **Manifestationsalter:** Meist 6.–7. LJZ.

► **Verlauf/Komplikationen:** Okuläre Veränderungen gehen ZNS-Beteiligung oft voraus; manchmal spontanes Abheilen der sub-RPE-Herde unter Zurücklassung von Atrophien, Pigmentverschiebungen; Überlebenszeit unterschiedlich, manchmal > 5 J.

► **Differenzialdiagnose:** s. Tab. 18.3, S. 356.

► **Therapie:**

- *Konservativ:* Schlechtes Ansprechen auf Chemotherapie;
- *Chirurgisch:* Externe Bestrahlung, ZNS evtl. prophylaktisch; oft Vitrektomie (S. 482) bei Glaskörperinfiltration erforderlich (diagnostisch und therapeutisch).

Medulloepitheliom (Diktyom) des Ziliarkörpers

► **Definition:** Häufigster kongenitaler Tumor des Ziliarepithels.

► **Leitbild:** Grauer, rosa- bis fleischfarbener Tumor im Iris-, Vorderkammer-, Ziliarkörperbereich.

► **Diagnostik/Symptome:**

- *Anamnese:* Schmerzen.
- *Visus:* Reduziert.
- *Inspektion:* Leukokorie (S. 294); evtl. Buphthalmus (S. 240).
- *Spaltlampe* (mögliche Veränderungen): Grauer, rosa- bis fleischfarbener Tumor im Iris-, Vorderkammer-, Ziliarkörperbereich; Zystenbildung (auch frei flottierend); Katarakt; erworbene Heterochromie (S. 218), Rubeosis iridis (S. 221), Hyphäma (S. 430), Iritis (S. 320).
- *Funduskopie* (mögliche Veränderungen): Netzhautablösung; Glaskörperblutung; PHPV (S. 256).
- *Tonometrie:* Evtl. Augeninnendruckerhöhung bei Sekundärglaukom.
- *Histologie:* Neuroepitheliale Strukturen, Mischung medullärer Epithelien; Unterscheidung in teratoid/nicht teratoid; $\frac{2}{3}$ maligne.

► **Weitere okuläre Befunde:** z. B. Strabismus, Exophthalmus; selten Ursprung des Medulloepithelioms in Iris, Retina, N. opticus.

► **Manifestationsalter:** Kongenital; klinisch manifest meist zwischen 2. und 4. LJ (beschrieben 6 Monate bis 41 Jahre und ältester Patient 79 Jahre).

► **Verlauf/Komplikationen:** Lokal invasiv; meist keine Fernmetastasen; Mortalität etwa 10% (meist durch intrakranielle Ausbreitung bei Orbitarezidiv).

► **Differenzialdiagnose:** vgl. Leukokorie S. 297, und Tab. 18.3 Differenzialdiagnose malignes Melanom der Chorioidea S. 356, malignes Melanom der Iris S. 225; primärer hyperplastischer Glaskörper (S. 256), kongenitales Glaukom (S. 240), Pars planitis (S. 319 ff), perforierende Verletzung (S. 432).

► **Therapie chirurgisch:** Resektion (z. B. Iridozyklektomie); Optikusbeteiligung: evtl. Enukleation (S. 500); extrasklerale Ausdehnung: evtl. Exenteratio orbitae.

19 Nervus opticus

19.1 Morphologie des Sehnervenkopfes (Papilla nervi optici)

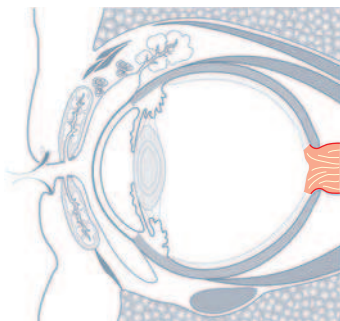


Abb. 19.1 • N. opticus

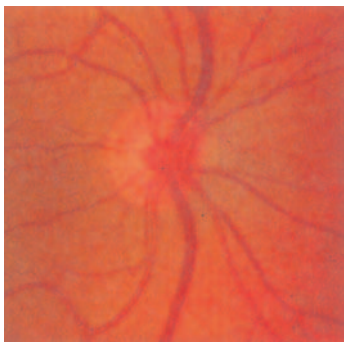
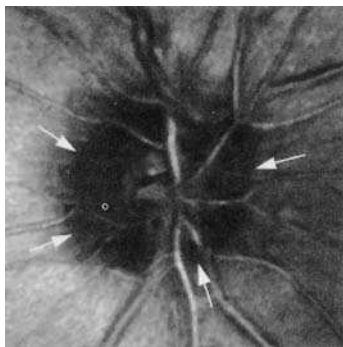


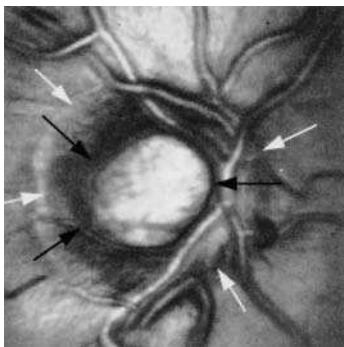
Abb. 19.2 • Normalbefund der Papille (rechtes Auge)

Definition der Papille

- Intraokulär sichtbarer, nicht myelinisierter Abschnitt des Sehnervs vom Eintritt der retinalen Axone durch den Skleralring bis zum Erreichen der Lamina-cribrosa-Poren (vordere 0,7 mm von 50 mm Sehnervengesamtlänge); Durchmesser des N. opticus im Skleralkanalbereich ca. 1,7 mm, retrobulbär (myelinisiert) 3–4 mm.



a



b

Abb. 19.3 • a Normale Papille. Die weißen Pfeile kennzeichnen den Rand des Skleralkanals. Die kleine zentrale Exkavation ist von einem breiten, gleichmäßig konfigurierten neuroretinalen Randsaum umgeben. b Normale Papille mit großem Skleraldurchmesser (weiße Pfeile); die Begrenzung der physiologischen Exkavation wird durch die schwarzen Pfeile angezeigt

- ▶ Intrapapilläre Strukturen: a) neuroretinaler Randsaum, gebildet aus Axonen retinaler Ganglienzellen (Axonenanzahl ca. 1 – 1,2 Mill.; angenommener physiologischer Altersverlust ca. 5000 Axone/Jahr); b) Kapillaren und Astrozyten; c) Zentralarterie und Vene; d) physiologische Exkavation (weiß/hellgelb gefärbt); das Vorhandensein einer physiologischen Exkavation ist abhängig von der Größe des Skleralkanal-durchmessers (Abb. 19.3a und b).

Normalbefund der Papille

- ▶ Papille scharf begrenzt, Randsaum blassrosa (vital gefärbt); Randsaum gleichmäßig konfiguriert, schmalste Stelle temporal; Exkavation zentriert.
 ■ **Beachte:** Durchmesser der Exkavation horizontal $\geq$ vertikal (Abb. 19.2, 19.3;).
- ▶ **Seitenvergleich:** Differenz der Quotienten aus Exkavations- und Papillendurchmesser der rechten und linken Seite in 92% $< 0,1$, in 99% $< 0,2$.
- ▶ **Normvarianten** durch Skleralkanalgröße (SKG): a) großes zentrales Bläseareal bei großer SKG (Abb. 19.3b); b) fehlende physiologische Exkavation, mit vor allem nasal prominentem Papillenrand, bei kleiner SKG (häufig bei Hyperopie: Pseudoneuritis hyperopica).
- ▶ **Nasale Supertraktion:** Prominenz der nasalen neurosensorischen Retina bei schrägem, myopem Sehnerveneintritt (Abb. 16.5, S. 315).
- ▶ **Parapapilläre Normvarianten:** Temporal sichelförmige Aufhellungszone (temporaler Konus) sowie meist nasal gelegener Pigmentkonus.

19.2 Kongenitale und Entwicklungsanomalien des Nervus opticus

Hypoplasie des N. opticus

- ▶ **Definition:**
 - Uni- oder bilateral; kleine Papille mit peripapillärem, zirkulärem, gelbgrauem, wenig pigmentiertem Areal (Halo, „Doppelringzeichen“); Gefäßkaliber normal, evtl. geschlängelte Gefäße.
 - Visuseinschränkung und Gesichtsfelddefekte variabel, evtl. afferenter Pupillen-defekt (S. 27).
- ▶ **Assoziation** (mögliche assoziierte Veränderungen): Aniridie (S. 215), Nystagmus, fehlender Fovealreflex, kleiner Canalis opticus, Mittelgesichtsanomalien.
 - **Syndrome (vgl. Syndrome):** Aicardi-S., Chromosom 13q-S., DOOR-S., Embryopatia diabetica, Klippel-Trenaunay-Symptomenkomplex, Meckel-Gruber-S., Mikrophthalmie-Mikrozephalie-S., X-gebunden, Mikrozephalie, chorioretinale Dysplasie, Muscle-eye-brain disease, septooptische Dysplasie, (de Morsier-Syndrom) Smith-Fineman-Myers-S., Trisomie 18 (Edwards-S.), WAGR-S.
 - **ZNS-Anomalien:** Kraniopharyngeom (S. 386); Optikusgliom (S. 381).
 - Evtl. bei mütterlichem Diabetes mellitus, Medikamenten während der Schwangerschaft (z. B. Phenytoin, Chinin) oder Alkohol.

Aplasie des N. opticus

- ▶ **Definition:** Keine retinale Nervenfaserschicht und keine retinalen Gefäße; kein Pupillenreflex auf Licht; sehr selten.
- ▶ **Assoziation:** Häufig Mikrophthalmus (S. 243) und dysplastische Retina assoziiert; Tetraamalie mit multiplen Fehlbildungen (s. S. 551).

Kolobom des N. opticus

► **Definition:**

- Inkompletter Schluss der Augenbecherspalte; anomale Papillenexkavation unterschiedlicher Größe und Lokalisation.
- Variable Visus-/Gesichtsfeldausfälle.

Morning-Glory-Syndrom

- **Definition:** Meist unilaterales Kolobom des N. opticus; Papille groß, exkaviert, zentral weißliches Gewebe (Reste der Hyaloidalgefäße); die Gefäße beginnen am Papillenrand und verlaufen gleichmäßig radial (wie Fahrradspeichen); peripapillärer leicht erhabener Ring von RPE-Verschiebungen; erhebliche Visuseinschränkung; oft seröse Netzhautablösung.
- **Assoziation:** Nierenerkrankung kann assoziiert sein (Genort: 10q24.3 – 25.1/PAX2-Gen).

Grubenpapille

- **Definition:** Selten beiderseits; in der Papille meist inferotemporal gelegene, runde bis ovale, grau erscheinende Vertiefung (Grube); seröse Netzhautabhebung unter Einbeziehung der Makula möglich, evtl. spontane Wiederanlegung ($\geq 25\%$); evtl. chorioidale Neovaskularisation (S. 282); variable Gesichtsfelddefekte.

Inferiorer Konus nach Elschnig/„tilted disc“

► **Definition:**

- Meist beiderseits; Chorioidea, Bruch-Membran, RPE enden mit variabler Entfernung unterhalb der Papille, die Retina liegt in diesem Bereich direkt der Sklera auf (helles, nicht pigmentiertes, parapapilläres Areal, meist inferonasal); der N. opticus tritt schräg durch die Sklera, der obere und temporale Papillenteil liegt anterior des inferonasalen, die oberen Äste der Zentralarterien führen scharf gewinkelt nach oben; Situs inversus der Gefäße möglich (Ursprung oben und temporal statt nasal).
- Sehnerv oft hypoplastisch; myoper Astigmatismus.

- **Beachte:** Variable Gesichtsfelddefekte meist im oberen temporalen Quadranten, die Vertikale wird in der Regel *nicht* respektiert (Differenzialdiagnose Chiasmäläsion).

Dysplasie des N. opticus mit Mittelgesichtsanomalien

► **Definition:**

- Dysplasie des N. opticus z. B. Kolobom und Hypoplasie, siehe oben, und Mittelgesichtsanomalie z. B. Hypertelorismus, siehe S. 391, Abb. 3.2, S. 104; sphenoorbitale Enzephalozele mit klinisch pulsierendem Exophthalmus oder transsphenoidale Enzephalozele mit klinisch pulsierendem nasopharyngealen Tumor möglich.

- **Beachte:** Bei Optikusdysplasie mit Mittelgesichtsanomalien muss eine basale Enzephalozele ausgeschlossen werden.

Markhaltige Nervenfasern

- **Definition:** Meist in Verbindung mit der Papille stehende, weiße, dem Nervenfaserverlauf entsprechende, an der papillenfernen Begrenzung gefiedert erscheinende Areale (selten nicht mit Verbindung zur Papille); evtl. vergrößerter Blinder Fleck.

Tabelle 19.1 · Heredodegenerative Optikusatrophien – Auswahl¹

Bezeichnung	Genetik	Manifestationsalter	Endvisus	Nystagmus	Farbsinn	Papille	Assoziation	Netzhaut/ Gefäße	Progression
Einfache oder kongenitale (frühinfantile) Optikusatrophie	autosomal-rezessiv	3.–4. LJ	0,1-Handbewegungen	meistens	Dys- bis Achromatopsie	blass	–	Gefäße eng, ERG normal	nein
Optikusatrophie Typ Behr	rezessiv	1.–9. LJ	um 0,1	50%	Dyschromatopsie	geringe temporale Blässe	ZNS-Symptome (mentale Retardierung, Spastik, Hypertonie, Ataxie) (3-Methylglutacon/3-Methylglutarsäure exzessiv im Urin)	enge papilläre Gefäße	zunächst Progression, dann stabil
Optikusatrophie bei juvenilem Diabetes mellitus	rezessiv	6.–14. LJ	0,05-Fingerzählen	evtl.	Dyschromatopsie	blass	Diabetes insipidus, Hörverlust, evtl. ZNS-Symptome	evtl. diabetische Retinopathie	ja
Juvenile (infantile) Optikusatrophie	autosomal-dominant (Genort 3q29/OPA1-Gen)	4.–8. LJ	0,5–0,1	selten	Blau-Gelb-Dyschromatopsie	temporale Blässe, evtl. temporaler Sektor exkaviert	evtl. Hörverlust (Ataxie, Ptosis, Blickparesen)	ausgeprägt verdünnte papillomakuläre Nervenfaserschicht	variabel

¹ Die aufgeführten heredodegenerativen Optikusatrophien betreffen immer beide Sehnerven; Optikusatrophie vgl. Abb. 17.5, S. 323, S. 95

Tabelle 19.1 · Fortsetzung

Bezeichnung	Genetik	Manifestationsalter	Endvisus	Nystagmus	Farbsinn	Papille	Assoziation	Netzhaut/ Gefäße	Progression
Leber-Optikus- atrophie (LHON)	Mutation der mitochondria- len DNA, nur Mütter Über- träger (10–30 % selbst betrof- fen)	meist junge Erwachsene (beschrieben 5.–60. LJ)	0,1-Fingerzäh- len	nein	Zentralsko- tom für Farben	initial zirkum- papilläre Mi- kroangiopa- thie (Shunts, Arteriolen di- latiert), Schwellung der Nervenfa- serbündel, dann blass	evtl. Skelett-, Herzmuskel-, ZNS-Veränderun- gen	evtl. juxta- pillär Telean- giektasie, Tor- tuositas	akuter Visus- verlust, dann variabel, evtl. Besserung (zentrozökales Skotom)
Neurogenerative Syndrome mit Optikusatrophie (z. B. Friedrich- Ataxie; s. auch S. 527 und im Anhang)	dominant / re- zessiv	Kindheit oder später	variabel	ja (nicht bei allen)	variabel	blass, evtl. ini- tial wie Leber	z. B. Ataxie, pro- gressive Degene- ration des zere- bell-, spinozere- bell-, pyramida- len Systems, Taubheit	variabel, evtl. RPE-Degene- ration	variabel

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Drusen (Hyalinkörperchen) des N. opticus

- **Definition:** Meist beiderseits; oft familiär autosomal-dominant (Genort: 2p21 – 16); Entwicklung über Jahrzehnte, in den ersten Jahren oft nur Fehlen der physiologischen Papillenexkavation, im weiteren Verlauf erscheint die Papille prominent, gelb bis strohgelb und gelbweiße, kalzifizierte, kristalline Strukturen werden sichtbar (meist nicht vor dem 11. Lj; Abb. 19.4), sie können die ganze Papille anfüllen („full disk“).



Abb. 19.4 • Drusenpapille: Gelbweiße, kalzifizierte Strukturen lassen die Papille prominent erscheinen

- Oft abnorme Verzweigung der großen Gefäße; Papille kleiner als normal; variable Gesichtsfelddefekte; langsam progressive Atrophie der Nervenfaserschicht; evtl. Splitterblutungen, subretinale Exsudation und Hämorrhagie bei peripapillärer chorioidaler Neovaskularisation (S. 282); evtl. Glaskörperblutung, Zentralvenenthrombose (S. 271), Arterienastverschluss (S. 273); chorioretinale Falten; evtl. period. Visuseinschränkung für Sekunden bis Minuten.
- Autofluoreszenz bei oberflächlicher peripapillärer Lage (Drusen fluoreszieren im Erregerlicht).
- **Ultraschall:** Drusen noch sichtbar bei erheblicher Herabsetzung der Empfindlichkeit.
- **Retinitis pigmentosa:** Drusen bei bis zu 2 % der Patienten; liegen oft neben dem Papillenrand in der oberflächlichen Retina; Papille wachsgelb, nicht prominent, normal groß.

Pseudopapillenödem

- **Definition:** Kongenital prominente Papillen z. B. bei Drusen (s. o.), Hyperopie, persistierendem Hyaloidalgewebe.

19.3 Optikusatrophie

- **Definition:** Als Atrophie des Nervus opticus wird der Schwund des Sehnerven infolge verschiedener Krankheitsprozesse bezeichnet, der klinisch durch variable Grade von Papillenblässe, Papillenavaskularität und Zunahme der Exkavation in Erscheinung tritt. Als Formen können unterschieden werden:
- Einfache Optikusatrophie: Papillenblässe (grauweiße bis porzellanweiße Färbung der Papille) ohne Zunahme der Exkavation (Abb. 17.5, S. 95, 323);
 - Glaukomatöse Optikusatrophie: Papillenblässe durch deutliche Exkavation, die typischerweise bei Glaukomen zu beobachten ist (S. 375; Abb. 19.10, S. 376; Abb. 19.11 b, S. 376).

- **Ursachen** (Auswahl): Einteilung nach der Ätiologie (Auswahl):
 - *Heredodegenerative Optikusatrophien* (Tab. 19.1).
 - *Netzhaut-/Aderhauterkrankungen*: z. B. Chorioretinitis, Retinitis pigmentosa, Neurolipidosen (Tab. 16.6, S. 314), Myopia magna.
 - *Postinflammatorisch*: z. B. nach Neuritis nervi optici (S. 370; Abb. 19.6).
 - *Erkrankungen des Zentralnervensystems*: z. B. multiple Sklerose (S. 574); neurodegenerative Syndrome.
 - *Metabolisch/toxisch*, z. B. Diabetes mellitus; Tabak-Alkohol-Abusus (S. 374); s. a. S. 368.
 - *Traumatisch*.
 - *Druck und Traktion*: Glaukom; sehr lange bestehendes Papillenödem; arteriosklerotisches Gefäß mit Druck auf den N. opticus; Aneurysmen der Hirnarterien; Kraniosynostosis (z. B. Crouzon-Syndrom durch knöcherne Verengung des Canalis nervi optici); Tumoren (z. B. Gliom des N. opticus [S. 381], Meningeom [S. 382], Hypophysentumor [S. 386]); endokrine Ophthalmopathie (S. 393).
 - *Störung der Gefäßzirkulation*: z. B. Zentralarterienverschluss (S. 273), Verschluss der A. carotis interna; schwere viszerale Blutungen.
 - *Syndrome mit Optikusatrophie* vgl. S. 569 im Anhang.

19.4 Erworbene Erkrankungen

Stauungspapille (STP)

- **Leitbild**: Beidseitige Papillenschwellung ohne Funktionsverlust bei erhöhtem intrakraniellen Druck.
- **Diagnostik/Symptome**: s. a. S. 76 neuroophthalmologische Untersuchung.
 - *Anamnese*: Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, evtl. Doppelbilder.
 - **Beachte**: Visus nicht reduziert; nur bei chronischer STP; aber evtl. rezidivierend für Sekunden Visuseinschränkung (Obstruktionen).
 - *Funduskopie*: Zunächst hyperämische Papille, Blutungen in der Nervenfaserschicht, Ödem der Nervenfaserschicht verdeckte die kleinen Gefäße am Papillrand, peripapilläre retinale Kapillaren teleangiektatisch; im weiteren Verlauf (Abb. 19.5) zunehmende Prominenz (die zentrale Papillenexkavation bleibt lange erhalten), erweiterte, geschlängelte Venen, Cotton-wool-Herde, konzentrische peripapilläre retinale Mikrofalten (Paton-Linien), evtl. Exsudate im Makulabereich (inkompletter Stern, temporaler Anteil fehlt; Neuroretinitis).



Abb. 19.5 • Stauungspapille

- Chronische STP: Papille sieht aus wie ein Champagnerkorken, Blutungen und Exsudate resorbiert, Übergang in Atrophie, Ausbildung retinochorioidaler Shunts.
- Eine unilaterale STP ist extrem selten (z.B. [Foster-]Kennedy-Syndrom: eine vorbestehende einseitige Papillenatrophie verhindert eine Stauungspapille auf dieser Seite, besonders bei subfrontalem Tumor).
- *Pupillenreaktionen unauffällig*, keine Anisokorie.
- *Labor*: z. B. pathologisches Blutbild bei Leukämie.
- *Gesichtsfeld*: Initial normal, dann Vergrößerung des Blinden Flecks.
- *Liquorpunktion* nach Maßgabe des Neurologen.
- *Bildgebende Verfahren* (Schädel-Röntgen, -MRT, -CT; Röntgen-Thorax): Zur Ursachenbestimmung (vgl. unten Tab. 19.3).
- *Neurologische, allgemeinmedizinisch/internistische Untersuchung* erforderlich.
- ▶ **Ursache**: Erhöhter intrakranieller Druck vgl. Tab. 19.3.
- ▶ **Assoziation**: In Abhängigkeit von der Ursache z.B. Hirnnervenparesen (Abduzensparese), Hemiplegie, Krampfanfall.
- ▶ **Manifestationsalter**: Jedes Alter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Bei Tumoren meist langsame Entwicklung der STP, bei Blutungen Ausbildung evtl. innerhalb von Stunden.
 - Nach Beseitigung der Ursache meist kein Funktionsverlust, vollständiger Rückgang des Ödems innerhalb von 6–10 Wochen.
 - Bei Fortbestehen des intrakraniellen Drucks Übergang in chronisches Papillenödem mit Gesichtsfelddefekten, Visusverlust, evtl. Erblindung.
- ▶ **Differenzialdiagnose**: s. Tab. 19.2, 19.3.
- ▶ **Therapie**: Kausal, Behandlung der Grunderkrankung.

Tabelle 19.2 · Ursachen ein- oder beidseitiger Papillenschwellung**Ohne intrakranielle Drucksteigerung**

– Neuritis nervi optici (S. 370)	– Hypertonus (S. 269; ohne hypertensive Enzephalopathie)
– Ischämische Optikusatrophie (ab S. 372; arteriitisch/nicht arteriitisch)	– Tumoren im Papillenbereich
– Pseudopapillenödem (S. 365)	– Leukämie (infiltrativ)
– Drusenpapille (S. 365)	– Sarkoidose
– Leber-Optikusatrophie (initial; Tab. 19.1, S. 364)	– Juveniler Diabetes mellitus
– Uveitis (S. 319 ff)	– Optikusmeningeom, -gliom
– Diffuse unilaterale Neuroretinitis (S. 325)	– Optikuscheidenzysten
– Akute multifokale Retinitis (S. 324)	– Retrobulbäre Tumoren
– Leber-sterneförmige Retinitis (S. 324)	– Endokrine Ophthalmopathie (S. 393)
– Zentralvenenverschluss (S. 271)	– Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396)
– Lymphom (infiltrativ)	– Okuläre Hypotonie („Stauungspapille e vacuo“)

Fortsetzung ▶

Tabelle 19.2 · Fortsetzung**Syndrome** (vgl. Syndrome)

– Akrodynie	– Paget-Krankheit
– Apert-Syndrom	– Panenzephalitis, subakute, sklerosierende
– Arnold-Chiari-Sequenz	– Papulose, maligne atrophische
– Camurati-Engelmann-Syndrom	– Parkinson-Krankheit
– Chediak-Higashi-Syndrom	– Pelizaeus-Merzbacher-Krankheit
– Crohn-Krankheit	– Periarteriitis nodosa
– Crouzon-Syndrom	– Pigmentdermatose, anhidrotische, retikuläre
– Dermatomyositis	– Polyglanduläres Autoimmun-(PGA-) Syndrom, Typ I
– Fabry-Krankheit	– Hyperviskositätssyndrom – Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barre
– Fibröse Dysplasie	– Porphyrien
– Gefäßmissbildung, zerebrale arteriovenöse mit Makulaexsudaten	– Prieur-Griscelli-Syndrom
– Hypothalamischer Symptomenkomplex	– Quincke-Ödem
– Kleinhirnbrückenwinkel-Symptomatik	– Raynaud-Syndrom
– Leukodystrophie, metachromatische	– Sinus-cavernosus-Symptomatik, vordere
– Leukodystrophie, orthochromatische	– Tubuläre Stenose mit Hypokalzämie
– McCune-Albright-Syndrom	– Vogt-Koyanagi-Harada-Sequenz
– Melkersson-Rosenthal-Komplex	– Wegener-Granulomatose
– Mukopolysaccharidose II, III, VI	– Whipple-Krankheit
– Neuromyelitis optica (Devic)	– Wyburn-Mason-Syndrom
– Osteopetrosis familiaris	

Tabelle 19.3 · Ursachen für erhöhten intrakraniellen Druck mit Stauungspapille – Auswahl

– <i>Allgemein:</i> erhöhte Liquorproduktion; herabgesetzte Liquorabsorption (z.B. Pseudotumor cerebri); hoher Proteingehalt des Liquors; obstruktiver Hydrozephalus; erhöhtes zerebrales Blutvolumen (z.B. arteriovenöse Shunts); Obstruktion des zerebralen Abflusses	– Urämie
– Intrakranieller Tumor (muss immer ausgeschlossen werden)	– Toxisch/Medikamente (z.B. Blei, Arsen, Hypervitaminose A, Lithium, Nalidixinsäure, Tetracycline, Amiodaron, Danazol, Nitrofurantoin, orale Kontrazeptiva, systemische Steroidtherapie und deren Abbruch)

Tabelle 19.3 · Fortsetzung

– Pseudotumor cerebri	– Schwangerschaft
– Rückenmarktumoren	– Eklampsie
– Subarachnoidalblutung, intrazerebrale Blutung	– Thyreotoxikose
– Meningitis, Enzephalitis	– Systemischer Lupus erythematodes
– Karzinomatöse „Meningitis“	– Schlafapnoe
– Hydrozephalus	– Herzinsuffizienz
– Vena-jugularis-Kompression	– Kongenitale kardiale Zyanose
– Sinusthrombose	– Lungenemphysem
– Chirurgie im Nackenbereich	– Hypertensive Enzephalopathie
– Leukämie	– Syphilis (S. 339)
– Polyzythämie	– AIDS (S. 335)
– Eisenmangelanämie	

Pseudotumor cerebri

- ▶ **Definition:** Hirndruckerhöhung ohne Hirntumor bei normalem Liquorbefund.
- ▶ **Leitbild:** Stauungspapillen, Adipositas.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch S. 76 neuroophthalmologische Untersuchung.
 - **Anamnese:** Kopfschmerzen, Obskurationen, (evtl. Diplopie).
 - **Funduskopie:** Stauungspapille vgl. S. 366 (Abb. 19.5).
 - **Pupillenreaktionen** (S. 26): Unauffällig, keine Anisokorie.
 - **Gesichtsfeld:** Initial normal, dann vergrößerter Blinder Fleck und bei Fortbestehen z. B. nasale Einschränkung, generelle Herabsetzung der Empfindlichkeit, Nervenfaserbündel-Defekte; häufige Kontrollen erforderlich.
 - **Motilität:** Evtl. Abduzensparese.
 - **Liquorpunktion:** Erhöhter Liquordruck (> 220 mm Wassersäule).
 - **Bildgebende Verfahren:** Zum Ausschluss einer Ursache; CT: kleine spaltartige Ventrikel; MRT: generalisierter erhöhter Wassergehalt, Prolongierung der T2-Relaxationszeit.
 - **Neurologische, allgemeinmedizinisch/internistische Untersuchung** zum Ausschluss einer Ursache (vgl. Tab. 19.2, 19.3); insbesondere Sinusthrombose.
- ▶ **Ursache:** Idiopathisch 50%; Begleiterkrankungen.
- ▶ **Assoziation:** Adipositas, Gravidität, Postpartalzeit, endokrine Faktoren (z. B. Cushing-Syndrom, Steroide hoch dosiert oder Steroidentzug), Medikamente (z. B. Tetrazykline, nicht steroidale Antiphlogistika), Hypervitaminose A oder D; hämatologische Begleiterkrankungen, Lupus erythematodes, chronisch obstruktive Lungenerkrankung, Urämie, Borreliose.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist Heranwachsende bis 5. LJZ; 65–83% Frauen (auch bei Kindern beschrieben, ohne Bevorzugung eines Geschlechts).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Unklar, evtl. chronisch, evtl. selbstlimitierend; Gesichtsfelddefekte und Visusverlust bei Fortbestehen (20–50%).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Tab. 19.2, 19.3.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Diät.
 - Beginn mit Acetazolamid p. o.: Dosis: 2- bis 4-mal tgl. 500 mg; NW: z. B. Hypokaliämie mit Herzrhythmusstörungen, Leukopenie, Thrombopenie, Anämie,

- aplastische Anämie, idiosynkratische (ohne vorherige Sensibilisierung) Agranulozytopenie, Übelkeit, Anorexie, Schläfrigkeit; KI z. B. Stillzeit, Niereninsuffizienz; relative KI bei Schwangerschaft (evtl. teratogen);
- Kaliumsubstitution bei Acetazolamidtherapie: z. B. Kalinor-Brausetabletten p. o. Dosis: 1- bis 2-mal tgl.;
 - Evtl. Akutbehandlung mit 1 g/kg Glycerol (Glycerin) p. o. (Drucksenkung innerhalb 90 Min., Dauer 3 – 5 Std.) in eisgekühltem Orangensaft (sonst intolerabel süß);
 - Bei fehlendem Ansprechen der vorher genannten Therapie: Prednison p. o. Dosis: 60 mg tgl.; Dauer: 2 Wochen (NW. vgl. S. 326);
 - **Chirurgisch:** Optikusscheidenspaltung über transkonjunktivalen medialen Zugang; in 50 % bei unilateralem Eingriff auch kontralateral Besserung.
 - Indikation: Konservative Therapie verhindert Fortschreiten des Funktionsverlustes nicht;
 - Evtl. lumboperitonealer Shunt.

Neuritis nervi optici (Optikusneuritis)

- **Definition:** Entzündung des Sehnerven.
- **Leitbild:** Relativer afferenter Pupillendefekt, plötzliche einseitige Sehinderung, Augenbewegungsschmerz.
- **Diagnostik/Symptome:** s. a. S. 76 neuroophthalmologische Untersuchung.
 - **Anamnese:** Retrobulbäre Schmerzen verstärkt bei Augenbewegungen, Ausstrahlung in Brauenregion möglich.
 - **Visus:**
 - Unilaterale (beiderseits meist nur bei Kindern) plötzliche Reduktion, innerhalb einer Woche Visusminimum erreicht, meist 0,1 – 0,5, selten < 0,1 (Visus kann auch annähernd normal sein).
 - Uhthoff-Phänomen: Visusherabsetzung bei Erhöhung der Körpertemperatur (Anstrengung, heißes Bad).
 - **Funduskopie:**
 - Papillitis (meist bei Kindern): Papille prominent, Ödem der peripapillären Nervenfaserschicht mit wenigen streifigen Blutungen, keine Exkavation; evtl. Entzündungszellen im Glaskörper; evtl. Neuroretinitis: zusätzlich Makulastern aus tiefen retinalen Exsudaten (in diesem Fall sehr selten Übergang in multiple Sklerose).
 - Retrobulbärneuritis: Keine Veränderung von Papille und Fundus („Patient sieht nichts, Arzt sieht nichts“).
 - **Farbsinn:** Erheblich gestört, auch bei geringer Visusherabsetzung.
 - **VEP (S. 59):** Latenzzeit verlängert.
 - **Pulfrich-Stereophänomen:** Verminderung der Tiefenwahrnehmung bei bewegten Objekten: ein vor beiden Augen horizontal schwingendes Pendel führt eine scheinbar ellipsoide Bewegung aus.
 - **Gesichtsfeld:** Typischerweise relatives Zentralskotom; variable Ausfälle möglich (zentrozökal, altitudinal, Nervenfaserbündel, generalisierte Konstriktion; vgl. S. 64 f).
 - **Farbvergleich (S. 64):** Farbentsättigung auf betroffener Seite pathologisch (Graufilter vor gesundes Auge setzen bis Wahrnehmung als seitengleich empfunden).
 - **Untersuchung der Pupillomotorik, Swinging-flashlight-Test (S. 27):** typischerweise keine Anisokorie, relativer afferenter Pupillendefekt auf betroffener Seite.
 - **Motilitätsprüfung (S. 419):** Ausschluss von Hirnnervenlähmungen und INO (S. 420).
 - **Labor:** HLA-DR2 oder DR3 (wenn positiv, Risiko, multiple Sklerose zu bekommen, erhöht); FTA-ABS: Ausschluss Syphilis; antinukleäre Antikörper/Komplement: Ausschluss Autoimmunerkrankung; BSG: Differenzialdiagnose Arteriitis tempo-

ralis, Lupus erythematodes; Blutbild: z. B. Differenzialdiagnose Leukämie, bakterielle Infektion; bei Verdacht auf Borreliose siehe S. 341, Tbc S. 340, Sarkoidose S. 329; Blutzuckerbestimmung vor Kortisontherapie zum Ausschluss eines Diabetes mellitus.

- **Lumbalpunktion** nach Maßgabe des Neurologen.
 - **Bildgebende Verfahren:**
 - Röntgen-Thorax vor Kortisontherapie z. B. Ausschluss Tbc.
 - Evtl. MRT: Zeigt Entmarkungsherde bei multipler Sklerose (MS).
 - Weitere bildgebende Verfahren in Absprache mit Neurologen/Internisten.
 - **Neurologische Untersuchung:** Ausschluss MS (> 2 Entmarkungsherde: 50%-Risiko innerhalb von 5 Jahren weiteren MS-Schub zu erleiden), Tumor; internistische Untersuchung vor Kortisontherapie.
- **Ursache:** siehe Tab. 19.4.
- **Weitere okuläre Befunde:** Bei MS: INO (S. 420), Nystagmus; Gefäßeinscheidungen der retinalen Venen (Periphlebitis retinae), evtl. Uveitis intermedia (ab S. 319).
- **Assoziation:** Erkrankungen nach Tab. 19.4.

Tabelle 19.4 · Neuritis nervi optici: Papillitis/Retrobulbärneuritis – Auswahl der Ursachen

- idiopathisch
- multiple Sklerose
- Autoimmunerkrankungen
- Sarkoidose
- infektiös: Tbc (S. 340), Syphilis (S. 339), Borreliose (S. 341)
- Virusinfektionen:
 - bei Kindern: z. B. Masern, Mumps, Röteln, infektiöse Mononukleose;
 - bei Erwachsenen: z. B. Varicella zoster (S. 125), Zytomegalie (S. 338), Kryptokokkose
- Entzündungen der Meningen, Sinus, Orbita mit Optikusbeteiligung (z. B. Wegener-Granulomatose [S. 555], opportunistische Pilzinfektionen, Pyomukozelle)
- intraokular Entzündungen
- Neuromyelitis optica (Dévici; [S. 540])

- **Manifestationsalter:** Typisch 18.–45. LJ; bei Kindern meist nach Virusinfektion.
- **Verlauf/Komplikationen:** Spontane Besserung des Visus beginnt nach etwa 2 Wochen; bei 75–90% innerhalb 6 Monaten $\geq 0,63$ erreicht; oft bleiben geringe Störungen z. B. des Farbsehens, der Kontrast-/Helligkeitswahrnehmung, Defekte der Nervenfaserschicht, partielle Optikusatrophie mit temporaler Abblassung (Abb. 19.6).

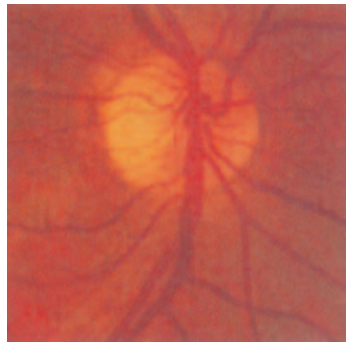


Abb. 19.6 · Temporale Papillenabblassung nach Neuritis nervi optici des rechten Auges

- Die Visusprognose ist mit und ohne Kortison-Megadosistherapie (s.u.) gleich günstig.
- Bei Kortison-Megadosistherapie scheinen aber die Rezidivrate und das Manifestationsrisiko, eine MS zu bekommen, gesenkt zu werden (Optic Neuritis Study Group).
- MS: Neuritis zu 25% Erstsymptom, bei 70% irgendwann im Verlauf; 50–60% der Patienten mit Neuritis nervi optici entwickeln durchschnittlich innerhalb 7 (Frauen) bis 10 (Männer) Jahren eine MS; ein Rezidiv (etwa 25–30%) erhöht die Wahrscheinlichkeit, eine MS zu bekommen, um das vierfache.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Bei fehlender Tendenz zur Visusbesserung nach 14 Tagen muss ein Tumor ausgeschlossen werden, z.B. Optikuscheidenmeningeom, Hypophysentumor; weitere Differenzialdiagnose: Aneurysma; Tab. 19.2/19.3.
- ▶ **Therapie konservativ** (Beginn der Erkrankung sollte nicht mehr als 8 Tage zurückliegen):
 - *Megadosis Methylprednisolon i. v.:* 4-mal 250 mg tgl. über 3 Tage; evtl. Wiederholung der Behandlung, wenn nach 3–4 Wochen keine Befundbesserung eintritt.
 - *Konventionelle Steroidtherapie* (z.B. 14 Tage lang Prednison p.o. 1 mg/kg tgl.) ist obsolet, da sie die Rezidivrate signifikant erhöht.
 - *Evtl. Beta-Interferon-Therapie* (positive Studienergebnisse).
 - *Spezifische Therapie*, wenn möglich, z.B. bei Tbc, Syphilis, Borreliose (s. dort).

Anteriore ischämische Optikusneuropathie (nicht arteriitisch)

- ▶ **Definition:** Durchblutungsstörung der Papille ohne Arteriitis temporalis.
- ▶ **Leitbild:** Unilateraler, plötzlicher, schmerzloser Sehverlust; meist auf einen Sektor beschränkte Papillenschwellung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch S. 76 neuroophthalmologische Untersuchung.
 - *Visus:* Unilaterale plötzliche Herabsetzung der Sehschärfe, häufig ohne Besserungstendenz.
 - *Funduskopie:* Nach Intervall in etwa 30–40% auch anderes Auge betroffen; meist auf einen Sektor beschränkte (evtl. generalisierte) blasse oder hyperämische Papillenschwellung, umgebende streifige Blutungen (Abb. 19.7); Papille kleiner als normal, mit kleiner oder fehlender Exkavation.
 - *Farbsinn:* Im Verhältnis zur Visuserabsetzung gestört.
 - *Gesichtsfeld:* Nervenfaserverlaufsausfall; altitudinale Hemianopsie (S. 65), meist untere Hälfte.
 - *Pupillenreaktionen:* Afferenter Defekt (S. 27), keine Anisokorie.
 - *Labor:* BSG nicht erhöht.



Abb. 19.7 · Anteriore ischämische Optikusneuropathie (nicht arteriitisch): hyperämische Papillenschwellung

- ▶ **Ursache:** Insuffizienz der kurzen posterioren Ziliararterien führt zum Verschluss von Ästen der peripapillären chorioidalen Arterien und konsekutivem Infarkt der Nervenfaserbündel vor der Lamina cribrosa; Arteriosklerose als Ursache diskutiert (nicht gesichert); seltene Ursachen z.B.: (postoperative) Augeninnendrucksteigerung, juveniler Diabetes mellitus, Migräne, Cluster-Kopfschmerz, akuter Abfall des systolischen Blutdrucks, ausgeprägter Blutverlust, A.-carotis-Verschluss, Embolisation nach Herzchirurgie.
- ▶ **Assoziation:** Häufiger Diabetes mellitus, Hypertonus als Normalbevölkerung.
- ▶ **Manifestationsalter:** 45 – 65 Jahre (Männer: Frauen 2: 1).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Innerhalb von 2 Monaten Rückgang des Ödems und Blässe des infarzierten Papillensektors (partielle oder vollständige Optikusatrophie; Abb. 17.5); Rezidiv desselben Auges selten. Rezidiv am Partnerauge 10 – 20%.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Arteriitis temporalis (s. u.) und Tab. 19.2/19.3, S. 367 f.
- ▶ **Therapie konservativ:** Acetylsalicylsäure 100 mg/Tag kann Risiko halbieren, innerhalb von 2 Jahren ein Rezidiv des Partnerauges zu erleiden. Optimale Hypertonus-Diabetes-Therapie.

Arteriitis temporalis (arteriitische anteriore Optikusneuropathie)

- ▶ **Definition:** Segmentale Panarteriitis (Riesenzellarteriitis) der A. temporalis superficialis, A. ophthalmica sowie intrakranialer Arterien.
- ▶ **Leitbild:** Schläfenkopfschmerz, plötzlicher Sehverlust, blasse Papillenschwellung; Gewichtsverlust, Schmerzen im Schultergürtelbereich/bei Kaubewegungen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch S. 76 neuroophthalmologische Untersuchung.
 - **Anamnese:** Kopfschmerzen; Gewichtsverlust; wechselnde rheumaartige Beschwerden.
 - **Visus:** Plötzliche Visusreduktion (Handbewegungen, Fingerzählen), meist permanent vermindert; evtl. Amaurosis fugax (S. 275) vor Visusverlust.
 - **Palpation:** A. temporalis druckempfindlich, knotig verdickt, evtl. kein Puls mehr tastbar (Abb. 19.8).



Abb. 19.8 · Druckdolente, verhärtete Schläfenarterie bei Arteriitis temporalis

- **Funduskopie:** Etwa 65% zunächst unilateral, 2. Auge innerhalb von Tagen bis Wochen betroffen; blasse Papillenschwellung, oft splitterförmige, streifige, peripapilläre Blutungen; evtl. Zentralarterienverschluss (sehr selten retrobulbäre Ischämie ohne Papillenschwellung); innerhalb von 2 Monaten Rückgang des Ödems mit Papillenabblassung, im späteren Verlauf oft deutliche Exkavation.
- **Gesichtsfeld:** Erhebliche Ausfälle.
- **Pupillenreaktionen:** Afferenter Defekt, evtl. tonische Pupille (S. 231).
- **Labor:** BSG meist 50 – 120 mm/Std. (bei älteren Patienten bis etwa 35 mm/Std. normal); < 30 mm/Std. *selten, schließt Diagnose jedoch nicht aus.* C-reaktives Protein immer erhöht.
- **Biopsie der A. temporalis** (S. 501) und histologische Aufarbeitung: Baldmöglichst; möglichst längeres Gefäßstück (> 1 cm) exzidieren, da Entzündung nicht gleichmäßig über das Gefäß verteilt ist; *negative Biopsie schließt Riesenzellerarteriitis nicht aus.* Arteriitis (chronisch granulomatöse Entzündung) der Media, die sich oft auf Adventitia und Intima ausdehnt; entzündliche Infiltrate aus CD4+T-Zellen und Makrophagen in allen Schichten der Arterienwand sowie Riesenzellen (oft in der Nähe fragmentierter Membrana elastica interna).
- **Allgemeinärztlich/internistische Betreuung** erforderlich zur systemischen Diagnostik (s. Assoziation) und Therapieüberwachung.
- ▶ **Genetik:** Familiäre Häufung; HLA-DRB1-Gen mit Erkrankung in Verbindung gebracht.
- ▶ **Ursache:** Wahrscheinlich Autoimmunerkrankung gegen bisher nicht definierte Antigene in der Arterienwand vorwiegend extrakranieller Gefäße.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Cotton-wool-Herde (S. 266); chorioretinale Pigmentverschiebungen; Lähmungen der extraokulären Muskeln (Diplopie). Evtl. Ischämiesyndrom des Vorderabschnitts: Hyperämie der konjunktivalen und episkleralen Gefäße, Hornhautödem, Hypotonie, Vorderkammerzellen und Tyndall positiv (S. 320) Rubeosis iridis (S. 221), progressive Katarakt.
- ▶ **Assoziation:**
 - **Polymyalgia rheumatica:** Schmerzen und Steifheit proximaler Muskelgruppen, besonders des Schultergürtels; Gewichtsverlust, Nachtschweiß, Fieber, Krankheitsgefühl, Anämie; Claudicatio des Kiefers: Schmerzen beim Sprechen oder Kauen; evtl. Zungenschmerzen bei Beteiligung der Zungenarterie.
 - Evtl. Beteiligung der Aorta mit Nebenästen und der Vertebralarterie; evtl. Rindenblindheit.
- ▶ **Manifestationsalter:** Meist > 60J.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Wenn Sehverlust eingetreten, meist auch durch Kortison keine Besserung mehr zu erreichen; selten erblindet auch das 2. Auge trotz Kortison.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Extraokuläres Neoplasma, rheumatische Erkrankung (bei Papillenatrophie mit großer Exkavation der Papille: Glaukom); Tab. 19.2/19.3.
- ▶ **Therapie konservativ:** Notfallmäßig sofort bei begründetem Verdacht Prednison p.o. (ggf. i.v.); Dosis zur Vermeidung eines Rezidivs am Partnerauge 1000 mg/Tag (aufgeteilt in 2–3 Gaben pro Tag) für etwa 1 Woche, dann in Abhängigkeit von BSG, Beschwerden innerhalb von 6 Wochen Reduktion auf 10 mg einmal morgens. Erhaltungsdosis evtl. lebenslanglich (NW S. 326).

Ernährungsbedingte und toxische Optikusneuropathien

- ▶ **Leitbild:** Beidseitiges zentrozökales Skotom.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Tabak-, Alkoholabusus; Medikamenteneinnahme (s. Tab. 19.5); Kontakt mit Schwermetallen.
 - **Visus:** Beiderseits schleichende, langsam progressive Sehminderung.
 - **Funduskopie:** Evtl. Papillenschwellung, splitterartige streifenförmige Blutungen.
 - **Farbsinn:** Dyschromatopsie.

- **Gesichtsfeld:** Zentrozökales Skotom (s. Tab. 1.11, S. 66); evtl. Zentralskotom, konzentrische Einschränkung.
 - **Allgemeinmedizinisch/internistische, neurologische Diagnostik** und Betreuung erforderlich für z.B. perniziöse Anämie, neurologische Assoziation.
- **Ursachen:** Tab. 19.5.

Tabelle 19.5 · Ursachen ernährungsbedingter/toxischer Optikusneuropathien

Mangelernährung, Resorption gestört

Vitamin-B₁-(Thiamin-)Mangel (Tabak-, Alkoholabusus)

Vitamin-B₁₂-Mangel (perniziöse Anämie, Tabak-, Alkoholabusus)

Medikamente/Toxine (kleine Auswahl):

Ethambutol (> 15 mg/kg tgl.), Streptomycin, Isoniazid, Digitalis, Chloroquin, Choloramphenicol, D-Penicillin, 5-Fluorouracil, Amiodaron (Antiarrhythmikum), Hexachlorophen (Antiseptikum), Schwermetalle, Toluol (bei Klebstoffschmüfflern)

- **Verlauf/Komplikationen:** Visusreduktion langsam progressiv; Endvisus meist Handbewegungen oder besser; nach dem Absetzen von Medikamenten/Toxinen kann die Erholung des Sehvermögens Monate dauern, selten irreversibel.
- **Differenzialdiagnose:** Hereditäre Optikusatrophien (Tab. 19.1); demyelinisierende Erkrankungen, endokrine Ophthalmopathie (S. 393, Makuladystrophien (ab S. 305), Methylalkoholvergiftung (schwerer Visusverlust innerhalb von Stunden oder Tagen; rechtzeitige Gabe von Äthylalkohol kann evtl. Visusverlust verhindern); Tumor (Tab. 19.6, S. 380); Tab. 19.2/19.3 ab S. 367.
- **Therapie konservativ:**
 - **Vitamin-B₁-(Thiamin-)/Vitamin-B₁₂-Mangel:** Regelmäßige Mahlzeiten; Vitamin-substitution (Thiamin p.o.: Dosis: 50 mg tgl.; Dauer: 6–12 Wochen; Hydroxycobalamin i.m.: Dosis: 1 mg tgl.; Dauer: 10 Wochen (alternativ 20 mg tgl. für 4 Wochen)).
 - **Medikamente/Toxine:** Absetzen sobald wie möglich; (evtl. Zinksulfat p.o., Dosis: 100–250 mg 3-mal tgl.; Dauer: 10–15 Wochen).

Primäres Offenwinkelglaukom (POWG)

- **Definition:** Neuropathie des N. opticus durch langsam progredienten Verlust retinaler Ganglienzellen, Axone und intrapapillärer Astrozyten mit nachfolgender Gesichtsfeldschädigung bei normal konfiguriertem Kammerwinkel.
- **Leitbild:** Progressive Papillenexkavation, Nervenfaserbündeldefekte.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - 1. Glaukompapille.
 - 2. Glaukomatöse Gesichtsfelddefekte vor allem im 30°-Bereich (Bjerrum-Skotom, Ringskotom, nasaler Sprung).
 - 3. Fakultativ Augeninnendrucksteigerung (bedeutendster Risikofaktor).
 - Die Kombination von 1 und 2 wird als manifestes Glaukom bezeichnet. Ein manifestes Glaukom mit Augeninnendruckwerten beständig < 21 mm Hg wird klinisch (historisch) als „Normaldruckglaukom“ klassifiziert.
 - Bei einer Augeninnendrucksteigerung ohne die Kriterien 1 und 2 wird von okulärer Hypertension gesprochen.
 - **Gonioskopie:** Normalbefund (Abb. 1.40, S. 34, Abb. 11.1 a, S. 235).
 - **Funduskopie** zur Papillenbeurteilung:
 - Spaltlampe mit + 60/+ 78 D Lupe.
 - Augenspiegel; Beleuchtung mit weißem und grünem (rotfreiem) Licht zur Beurteilung der Nervenfaserschicht (s.u.).

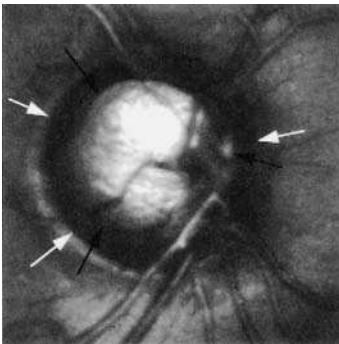


Abb. 19.9 • Glaukomschaden der Papille. Kerbenbildung im neuroretinalen Randsaum (Pfeile)

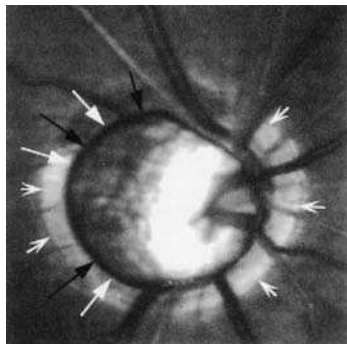


Abb. 19.10 • Glaukomatöse Optikusatrophie: Die Exkavation hat den Papillenrand erreicht; bajonettförmiges Abknicken der Gefäße am Papillenrand; nach nasal verdrängter Gefäßstamm

- **Glaukompapille:** Kennzeichen ist der Verlust von neuroretinalem Randsaumgewebe ohne proliferativen Ersatz durch Neuroglia. Hieraus resultiert eine Exkavationsvergrößerung, die asymmetrisch (Randsaumkerben; Abb. 19.9) oder konzentrisch ausgebildet sein kann; im Spätstadium ist die Exkavation allseits randständig (Abb. 19.10 und 19.11 b) und wird als glaukomatöse Optikusatrophie bezeichnet.
 - **ISNT-Regel:** Sie beschreibt die Reihenfolge der physiologischen Randsaumbreite: Diese ist **inferior** am größten, gefolgt von der **superioren**, **nasalen** und **temporalen** Randsaumbreite.
 - **Exkavation:** Als Exkavation wird der Papillenbereich beschrieben, der tiefer als das Skleralringniveau liegt. Im Glaukomfrühstadium führt die Absenkung



a



b

Abb. 19.11 • a Glaukompapille: Der Papillenrand ist durch weiße, der Exkavationsrand durch schwarze Pfeile gekennzeichnet; b Glaukomatöse Optikusatrophie mit Halo glaucomatosus (kurze weiße Pfeile; der Exkavationsrand (schwarze Pfeile) erreicht den Papillenrand (lange weiße Pfeile))

des noch vorhandenen neuroretinalen Randsaums dazu, dass die Exkavation größer als das zentrale physiologische Blässeareal ist. Die äußere Grenze der Exkavation kann anhand der Richtungsänderung intrapapillärer Kapillaren bestimmt werden, vgl. Abb. 19.9.

- **Cup/Disc ratio:** Der Durchmesser der glaukomatösen Exkavation ist vertikal > horizontal; für qualitative Papillenbeschreibungen wird der Quotient aus vertikalem Exkavationsdurchmesser zu vertikalem Papillendurchmesser angegeben.
- Weitere Kennzeichen der Glaukompapille sind: Freilegung zirkum-linearer Gefäße in der Exkavation nach Verlust von Randsaumgewebe; Unterminierung des Papillenrandes: Die Gefäße knicken bajonettförmig am Papillenrand ab. Papillenrandblutungen werden als Aktivitätszeichen der Glaukomerkrankung gewertet. Bei auffälligem R/L-Seitenunterschied der Exkavation besteht Glaukomverdacht.
- **Nervenfaserschichtbeurteilung:** Ein Glaukomschaden manifestiert sich durch einen lokalisierten oder generalisierten Reflektivitätsverlust der Nervenfaserschicht, Nervenfaserschichtdefekte erscheinen dunkler (Abb. 1.59, S. 70); Arale lokalisierte Nervenfaserbündeldefekte sind häufig parapapillär im Bereich von Kerben des neuroretinalen Randsaums nachweisbar.
- **Gesichtsfeld (S. 60 und Tab. 1.11, S. 65, 66):** Glaukomatöse Gesichtsfeldschädigung, d. h. konzentrische Gesichtsfeldeinengung: Unspezifisches Frühzeichen (wird mit statischer 30°-Perimetrie nicht erfasst). Herabsetzung der Lichtunterschiedsempfindlichkeit im Bjerrum-Areal (Ausdehnung nasal zwischen 5° vom Fixierpunkt und 20° vom Fixierpunkt, entsprechend des Nervenfaserverlaufes bogenförmig die Makula umgreifend und temporal zum Blinden Fleck auslaufend):
 - **Parazentralskotom:** Zunächst isoliertes Skotom im Bjerrum-Areal.
 - **Seidel-Skotom:** Parazentralskotom im Bjerrum-Areal mit Verbindung zum Blinden Fleck; bei Progredienz bogenförmige dem Nervenfaserverlauf folgende Ausweitung.
 - **Bogenskotom (Bjerrum-Skotom):** Das Bjerrum-Areal ausfüllendes Skotom.
 - **Rönne-Sprung:** Horizontale Stufenbildung der nasalen (meist oberen) Gesichtsfeldaußengrenze).
 - **Temporale Kerbe:** Einbuchtung der Gesichtsfeldaußengrenze temporal des Blinden Flecks.
 - **Nasaler Durchbruch:** Verbindung des Bogenskotoms mit der nasalen Gesichtsfeldaußengrenze.
 - **Doppelbogenskotom:** Oberhalb und unterhalb des Fixierpunktes bestehen Bogenskotome. Im weiteren Verlauf gehen zunächst die peripher der Bogenskotome gelegenen Gesichtsfeldanteile zugrunde; es verbleibt noch ein zentrales Restgesichtsfeld mit einer temporalen Insel, die schließlich meistens vor dem Zentrum verloren geht.
 - **POWG-Skotome** können am Fernsehmonitor im Rauschbild („Schneegestöber“) für den Patienten sichtbar werden.
- **Tonometrie (s. S. 35):** Zur Diagnostik sind Einzelwerte zu verschiedenen Tageszeiten erforderlich:
 - **Tagesdruckprofil:** Messungen 7, 12, 17, 24 Uhr, ggf. Frühmessung im Liegen.
 - **Augeninnendruck** (intraokulärer Druck = IOD), Normmittelwert: 15 ± 3 mm Hg. Eine IOD-Fluktuation > 5 mm Hg im Tagesdruckprofil stellt einen Risikofaktor dar, einen Glaukomschaden zu erleiden. Zur Adjustierung der Tonometriedaten an die zentrale Hornhautdicke (Normwert ca. 560 μ m) existieren verschiedene Umrechnungsfaktoren. Bei dünner Hornhaut wird der Druck tendenziell zu niedrig, bei großer Hornhautdicke zu hoch gemessen.
 - **Drucktoleranz der Papille:** Eine gesunde Papille kann Augeninnendruckwerte von 40 mm Hg über mehrere Tage tolerieren, bei fortgeschrittenem Glaukom-

schaden der Papille kann eine Schadenprogression innerhalb von 24 Std. auch bei Druckwerten unter 30 mm Hg eintreten.

- **Weitere Funktionsprüfungen:** Farbsinn (S. 53; Blausinnstörung); Muster-ERG (S. 58; Amplitudenerniedrigung).
- **Befunddokumentation von Papille und Nervenfaserschicht:**
 - Qualitativ: Papillenfarbdia (simultan aufgenommenes Stereodia optimal), Nervenfaserphotographie (S. 67).
 - Quantitativ: Laser-Scanning-Tomographie (S. 68); Laser Polarimetrie (S. 68).
- ▶ **Genetik:** Familiär gehäuft; bei juvenilem Beginn vermutlich autosomal-dominant, mit Defektlokalisierung auf Chromosom 1q; bei Erstmanifestation im Erwachsenenalter autosomal-rezessiver Erbgang möglich.
- ▶ **Ursachen:**
 - Vermutlich Kombination aus druckmechanischer Schadenskomponente mit Perfusiondefizit des Sehnervenkopfes besonders in Höhe der Lamina cribrosa.
 - Risikofaktoren: Augeninnendruck, Alter > 40 LJ, kardiovaskuläre Erkrankungen inkl. niedriger diastolischer Perfusionsdruck, Rasse (Farbige unterliegen einem erhöhten Risiko), positive Familienanamnese.
- ▶ **Manifestationsalter:** Prävalenz in der Bevölkerung 40.–59. LJ: 0,2%, 60.–69. LJ: 0,6%, 70.–79. LJ: 2,8%.
- ▶ **Verlauf:**
 - **Okuläre Hypertension** (IOD 24–30 mm Hg): Unbehandelt entwickeln 9,5% der Patienten über 60 Monate einen Strukturschaden der Papille und 5% der Patienten glaukomatöse Gesichtsfelddefekte. Ein erhöhtes Konversionsrisiko von okulärer Hypertension zum POWG besteht bei vertikaler Papillenexkavation > 0,5; zentraler Hornhautdicke < 555 µm.
 - **Manifestes Glaukom mit frühem Gesichtsfeldschaden:** Unbehandelt weisen 62% über 51–102 Monate eine Verschlechterung auf. Subjektiv bestehen zunächst keine Symptome, im Spätstadium Gesichtsfeldausfälle, im Endstadium Erblindung mit Verlust der über lange Zeit erhaltenen zentralen Sehschärfe. Nach 20 Jahren Erkrankungsdauer Risiko der Erblindung auf einem Auge 27%, auf beiden Augen 10%.
 - Glaukome stellen die zweithäufigste Erblindungsursache in den industrialisierten Ländern dar.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Posttraumatische, postischämische Optikusatrophie mit Papillenexkavation; Empty-sella-Syndrom (S. 388); Glaukom durch erhöhten episkleralen Venendruck, z. B. Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396), obere Vena-cava-Obstruktion, physiologische Makropapille.
- ▶ **Zieldruckkonzept der Therapie:** Durch die Behandlung wird das Druckniveau angestrebt, bei dem eine weitere Schädigung von Nervenfaserschicht und Sehnerv als unwahrscheinlich angesehen wird (abhängig u. A. vom Glaukomschaden, der Höhe des Schaden induzierenden Druckes, der Progressionsrate und Lebenserwartung).
- ▶ **Bei der medikamentösen Therapie individuelle Steuerung erforderlich:**
 - Ggf. Abwarten mit Kontrolluntersuchungen (inkl. Tagesprofil), wenn Papille, Gesichtsfeld und Familienanamnese unauffällig sind. Cave: Bei hohen IOD-Werten steigt das Risiko retinaler Gefäßverschlüsse.
 - Medikamentöse Drucksenkung bei geringem Glaukomschaden: Zunächst Monopräparat (s.u.); falls Effekt nicht ausreicht, Wechsel zu anderer Wirkstoffgruppe; Präparatekombination, wenn IOD nach 2 Wochen nicht reguliert ist; bei ausgeprägtem Glaukomschaden frühe Maximaltherapie. Bei fortgeschrittenem Papillenschaden kann eine Druckeinstellung auf niedrig normale Werte um 12 mm Hg erforderlich sein.

► **Präparate zur Monotherapie, 1. Wahl:**

- **Prostaglandinderivate:** Bimatoprost-, Latanoprost-AT; erhöhen den uveoskleralen Abfluss; 1-mal tgl. (abends); NW: z.B. Irishyperpigmentierung besonders bei Irisnävi, Wimpernwachstum; KI für Latanoprost: Kinder, Kontaktlinsen; relative KI: z.B. Atemprobleme, Leber oder Nierenerkrankung (Bimatoprost); < 18 J., Sicca-Syndrom, eingeschränkte Hornhautfunktion (Travoprost); entzündliche Prozesse, neovaskuläres, angeborenes und Pigmentglaukom; chron. und akutes Winkelblockglaukom; Aphakie, gerissene Hinterkapsel, Vorderkammerlinse, schweres Asthma (Latanoprost).
- **Karboanhydrasehemmer:** Brinzolamid-, Dorzolamid-AT; vermindern die Kammerwasserproduktion; Brinzolamid 2-mal tgl.; Dorzolamid 3-mal tgl. (als Kombination mit einem lokalen Betablocker 2-mal tgl.); KI z.B. Sulfonamidallergie (nur Brinzolamid); schwere Nierenfunktionsstörung; hyperchlorämische Anämie.
- **α_2 -Rezeptoragonisten:** Apraclonidin-, Brimonidin-, Clonidin-AT; zentrale α_2 -Sympathomimetika; zentralnervöser Effekt vermutet.
Brimonidin 2 mg AT: 2-mal tgl. (Abstand 12 Std.); NW z.B. okuläre Hyperämie; Mundtrockenheit, Kopfschmerzen, Müdigkeit, Somnolenz; KI bei Pat., die MAO-Hemmer, Sympathomimetika, trizyklische Antidepressiva einnehmen.
Apraclonidin AT 5 mg/ml: 3-mal tgl.; NW z.B. Hyperämie; KI z.B. schwere Herz-Kreislauf-Erkrankungen; Pat., die MAO-Hemmer, Sympathomimetika, trizyklische Antidepressiva einnehmen.
Clonidin AT 0,625 mg (1/16%), 1,25 mg (1/8%), 2,5 mg (1/4%): 3-mal tgl., Beginn mit 1/16; Dauertherapie; NW sind Augenbrennen, Fremdkörpergefühl, Sehstörungen; systemisch z.B. Blutdruckabfall (Kontrollen erforderlich), Schwindel, Übelkeit; KI sind Hypotonie, Gefäßsklerose, Sinusknotensyndrom.
- **Betablocker:** Betaxolol-, Carteolol-, Levobunolol-, Metipranolol-, Pindolol-, Timolol-AT reduzieren die Kammerwasserproduktion; 1-mal tgl. morgens, ggf. 2-mal tgl.; die Wirkung ist verstärkt bei gleichzeitiger Gabe von Pilocarpin AT oder Dipivefrin AT; NW sind Bindehautreizung, Verminderung des Tränenflusses; bei Metipranolol selten reversible Uveitis anterior; systemisch: Verstärkung der Symptome bei Asthma und Emphysem, Verminderung von Puls und Blutdruck; KI: Herzinsuffizienz, Sinusknotensyndrom, sinuatrialer Block, AV-Block (II. und III. Grades), Bradykardie < 50/Min., obstruktive Bronchialerkrankung, Asthma bronchiale, Ernährungsstörungen der Hornhaut.

► **Substanzen der 2. Wahl, falls keine ausreichende Effizienz:**

- **Sympathomimetika:** Dipivefrin 0,1% AT; verbessern den Kammerwasserabfluss (Skleralporntonisierung), reduzieren die Kammerwasserproduktion (Ziliarkörperperforationsreduktion); 1- bis 2-mal tgl.; meist in Kombination mit Miotika, evtl. mit Betabolern; NW sind Adrenochromablagerungen, bei Aphakie reversibles Makulaödem; Augenbrennen; systemisch: Verstärkung der Symptome bei Asthma und Emphysem, Verminderung von Puls und Blutdruck; KI: Herzinsuffizienz, Sinusknotensyndrom, sinuatrialer Block, AV-Block (II. und III. Grades), Bradykardie < 50/Min., obstruktive Bronchialerkrankung, Asthma bronchiale, Ernährungsstörungen der Hornhaut.
- **Parasympathomimetika/Cholinergika (Miotika):** Pilocarpin AT, Öl, Carbachol AT; verbessern den Kammerwasserabfluss; Pilocarpin stimuliert Ziliarmuskelkontraktion; resultierende Rückverlagerung des Skleralporns weitet Schlemm-Kanal und ggf. Trabekelwerk; der uveosklerale Abfluss wird reduziert (selten paradoxe IOD-Steigerung durch Pilocarpingabe); Pilocarpin, Carbachol AT 3-mal tgl.; Pilocarpin AS 1–2%, Öl 2% z. N.; NW sind schlechtes Sehen in der Nacht durch enge Pupillen, bei jungen Patienten Myopisierung; evtl. Tropfen initial unangenehm (Ziliarschmerz); gelegentlich Allergien, Netzhautrisse, Iriszysten; evtl. systemische parasympathomimetische NW z.B. Speichelfluss, Bronchialspasmen, Störung der Herzfunktion; KI z.B. malignes Glaukom, linsenbedingte Sekundärglaukome; Uveitis anterior, Hornhautverletzungen.

► **Systemische Medikation:**

- **Karboanhydrasehemmer** (Tabl.) vermindern die Kammerwasserproduktion; NW sind Elektrolytverluste, Parästhesien, Appetit-, Gewichtsverlust, Müdigkeit, Depression, Desorientierung, reduzierte Libido, Nierensteine; idiosynkratische (angeboren überempfindlich) Blutbildungsstörung; KI sind Niereninsuffizienz, Leberstörung, Elektrolytstörung, Überempfindlichkeit gegen Sulfonamide; immer in Verbindung mit Kaliumsubstitution, z.B. Kalinor-Brausetabl. 1- bis 3-mal tgl.
- **Acetazolamid** 250mg/500mg 1-mal tgl. 250 mg bis 1750 mg (bei akutem Glaukomanfall).
- **Diclofenamid** 50 mg p.o. 2-mal tgl. 25 mg bis 500 mg tgl. beim akuten Glaukomanfall.

► **Chirurgische Therapie:** Trabekulektomie (S.476); tiefe Sklerektomie (S.478)

19.5 Tumoren im Bereich des Nervus opticus

Tumoren im Bereich des N. opticus – Übersicht

Tabelle 19.6

	Gutartig	Bösartig
Papille	– Melanozytom (s.u.) – Gliom (Astrozytom S. 297) – kavernöses Hämangiom (S. 278) – kapilläres Hämangiom (S. 277) – razemöses Hämangiom (S. 278) – kombiniertes Hamartom des RPE und der sensorischen Retina¹ – Drusen	– malignes Melanom (S.353) – Retinoblastom (S. 294) – Karzinometastasen (S. 357, selten isoliert) – Infiltrate: z. B. Leukämie, Retikulumsarkom (S. 358)
N. opticus	– Gliom (S. 381) – Meningeom (S. 382) – Zysten der Arachnoidea (selten)	– Glioblastom des Erwachsenen (S. 387) – Hämangioperizytom (angioblastisches Meningeom, seltener, aggressiver Nervenscheidentumor) – Medulloepitheliom (selten, S. 359) – Invasion durch Tumor im Orbita-, Sinus-, Nasopharynx-, zerebralen Bereich – Metastasen (selten isoliert) – leukämische Infiltrate

¹ Malformation; grauweißer Tumor neben oder über der Papille; kontrahierendes fibrogliöses Gewebe auf der Oberfläche kann zu retinaler Streifung und bei peripherer Lage des Tumors zu Foveaverlagerung führen

Melanozytom der Papille

► **Definition:** Benigner melanozytärer Tumor des Sehnervenkopfes.► **Leitbild:** Schwarzer juxtapapillärer Tumor.► **Diagnostik/Symptome:**

- **Anamnese:** Zufallsbefund; evtl. Verschwommensehen.
- **Funduskopie:** In der Regel nicht mehr als 1–2 mm prominente, schwarze, meist exzentrisch über dem Papillenrand gelegene Veränderung variabler Größe und Form; ²/₃ inferotemporal; in 75% gefiedert erscheinender Rand, in die angrenzenden

de Nervenfaserschicht reichend; selten streifige retinale Blutungen; in 20% Gefäßeinscheidungen; evtl. Hyperpigmentierung der Uvea und Episklera.

- **Gesichtsfeld:** Evtl. Vergrößerung des Blinden Flecks.
- **Pupillenreaktionen:** In 30% relativer afferenter Defekt (vgl. S. 27).
- **Histologie:** dicht gepackte, etwas plumpe, runde bis ovale (polyedrische) Zellen; kleine, runde Kerne, kleiner Nucleolus; evtl. bis wenige mm hinter die Lamina cribrosa reichend.
- ▶ **Ursache:** Nicht bekannt; 37–50% bei dunkelpigmentierten Menschen.
- ▶ **Manifestationsalter:** 14.–79. LJ (Diagnosealter), wahrscheinlich bei Geburt vorhanden.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Gutartig, evtl. lokal invasives Wachstum (selten mit Visuseinschränkung verbunden).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 19.2, 19.3, 19.6 (Papillenschwellung, Stauungspapille, Papillitis, Tumor des N. opticus einschließlich malignes Melanom, Metastasen).
- ▶ **Therapie:** konservativ: Beobachtung; Fotodokumentation und Funktionsprüfung in regelmäßigen Abständen (anfangs halbjährlich).

Gliom des N. opticus

- ▶ **Definition:** Von der Neuroglia ausgehender Tumor des Sehnerven.
- ▶ **Leitbild:** Meist unilateral herabgesetzte Sehschärfe mit blasser Papille bei Kindern und jungen Erwachsenen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. a. S. 76, neuroophthalmologische Untersuchung.
 - **Formen:** (mögliche Lage) papillär, orbital, intrakraniell, Chiasma.
 - **Anamnese:** Bei zerebraler Beteiligung Kopfschmerzen.
 - **Visus:** Meist einseitig reduziert.
 - **Inspektion:** Exophthalmus bei Orbitabeteiligung (Diagnostik s. S. 2).
 - **Spaltlampe:** Evtl. Lisch-Knoten (S. 133; Abb. 3.20).
 - **Funduskopie:** (Befund evtl. beiderseits) blasse Papille; papilläres Astrozytom vgl. S. 297; bei Gliomen im Papillen- und retrolaminaren Bereich evtl. Papillenschwellung, venöse Kongestion, optikoziliare Shunts, retinale Streifung; bei Chiasmagliomen Stauungspapille infolge erhöhten intrakraniellen Drucks möglich; evtl. (Foster-)Kennedy-Syndrom (S. 532); evtl. kongenitale Papillendysplasie (vgl. S. 361).
 - **Refraktion:** Evtl. Hyperopisierung durch Druck auf die Bulbushinterwand.
 - **Gesichtsfeld:** Meist zentrale Defekte, aber variabel; bei Chiasmabeteiligung oft keine typische bitemporale Hemianopsie (s. auch Tab. 1.11, S. 66).
 - **Pupillenreaktionen:** Relativer afferenter Pupillendefekt (vgl. S. 27).
 - **Motilität** (S. 11): Evtl. Einschränkung mit Diplopie.
 - **Nystagmus** (S. 21): Bei Vorhandensein Verdacht auf Chiasmagliom (evtl. schlecht gegen Spasmus nutans [S. 423] abzugrenzen, evtl. See-saw-Nystagmus [S. 424]).
 - **Beachte:** Strabismus möglich, (mit und ohne Bulbusverlagerung) durch Motilitätseinschränkungen oder Visusverlust.
 - **Röntgen/Ultraschall:** vergrößerter Canalis opticus; J-förmige Sella turcica.
 - **CT/MRT:** Fusiforme Schwellung des N. opticus mit glatter Begrenzung; suprasellärer Tumor evtl. mit Übergang in vergrößerten N. opticus oder Tractus opticus.
 - Dermatologische, neurologische, pädiatrische, allgemeinmedizinisch/internistische Untersuchung zur Klärung des Ausmaßes der Assoziationen.
 - **Histologie:** Meist pilozytisches Astrozytom aus länglichen, spindelförmigen, haarähnlichen Astrozyten, gleichförmige, ovale Zellkerne, selten hyperchromatisch.
 - Untersuchung der Familienmitglieder im Hinblick auf eine Neurofibromatose.

- ▶ **Assoziation:** Neurofibromatose etwa 12–37% (vgl. S. 133); bei zerebraler Beteiligung (Hypothalamus, Hypophyse) z.B. Hydrozephalus, endokrine Störungen wie Polyurie, Pubertas praecox; papilläres Astrozytom: tuberöse Sklerose (s. S. 298).
- ▶ **Manifestationsalter:** Gliom des N. opticus: kann bei Geburt vorhanden sein, am häufigsten 2.–6. LJ, 90% manifest bis zum 20. LJ (papilläres Astrozytom kongenital s. S. 297).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Stabilisierung (bis 50%) oder Progression möglich, schubweises Tumorwachstum mit langjährigen Zwischenphasen ist typisch, gelegentlich spontaner Visusanstieg (nach mehreren Jahren) beschrieben; Größenzunahme innerhalb der Dura, keine Metastasierung (evtl. letal durch hohen intrakraniellen Druck, Störung der Thalamus- oder Hypophysenfunktion); auch bei inkompletter Resektion selten lokales Rezidiv, keine maligne Transformation; selten malignes Optikusglioblastom des Erwachsenen (22.–79. LJ), letal innerhalb von 3 Monaten bis zu 2 Jahren.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Meningeom (s. u.); Strabismus mit Amblyopie (ab S. 401); Tab. 19.6, S. 380 (Tumoren im Bereich des N. opticus); Tab. 21.5, S. 399 (Orbitatumoren); Tab. 19.3, S. 368 (Stauungspapille); Tab. 19.2, S. 367 (Papillenschwellung); Differenzialdiagnose retinales Astrozytom S. 298; Kompression des N. opticus durch ekstatische Dilatation der A. carotis interna (von unten) oder des anterioren Chiasmata durch sklerotische, tortuöse, dilatierte A. cerebri anterior.
- ▶ **Therapie:** Kontrovers diskutiert.
 - **Konservativ:** Abwarten mit regelmäßigen Funktions- und Wachstumskontrollen;
 - **Chirurgisch:** Neurochirurgischer Eingriff bei deutlicher Wachstumstendenz; kosmetische Indikation: laterale oder subfrontale Orbitotomie unter Schonung des Bulbus und der Muskulatur; evtl. Bestrahlung, ggf. Chemotherapie.

Meningeom (N. opticus/Chiasma)

- ▶ **Definition:** Von den Meningen ausgehender, langsam wachsender meist benigner Tumor.
- ▶ **Leitbild:** Langsam progressiver Sehverlust.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. a. S. 76 neuroophthalmologische Untersuchung; selten beiderseits.
 - **Anamnese:** Kopfschmerzen bei suprasellärem Meningeom.
 - **Visus:** Langsam progressiver Sehverlust.
 - **Inspektion:** evtl. progressiver Exophthalmus (Diagnostik S. 2).
 - **Funduskopie:** (selten beiderseits) oft Papillenschwellung, -blässe, optikoziliare Shunt-Gefäße; evtl. retinale Streifung; bei suprasellärem Meningeom typischerweise Papille lange unauffällig.
 - **Refraktion:** evtl. zunehmende Hyperopisierung durch Bulbushinterwandkompression.
 - **Gesichtsfeld:** Nervus-opticus-Meningeom: zentrales GF bleibt lange erhalten; Chiasmameningeom: monokularer, langsam progressiver Verlust des ganzen Gesichtsfeldes mit Zentralskotom, andere Seite zunächst oft kaum betroffen, evtl. junktionales Skotom (s. S. 66).
 - **Pupillenreaktionen** (S. 26): afferenter Defekt bei Kompression des N. opticus.
 - **Motilität** (S. 11): gestört bei lokaler Invasion der extraokulären Muskeln; Strabismus: (ab S. 400) durch Invasion der Muskeln, Invasion der Nerven in der posterioren Orbita.
 - **CT** (Kontrastmittel; Abb. 19.12)/**MRT** (Gadolinium)/**Ultraschall:** 1. tubuläre Vergrößerung des N. opticus, segmentale Verkalkungen (evtl. Duradurchbruch), Kontrastmittelanreicherung möglich; Röntgen: Hyperostosen bei intrakraniell-meningeom.

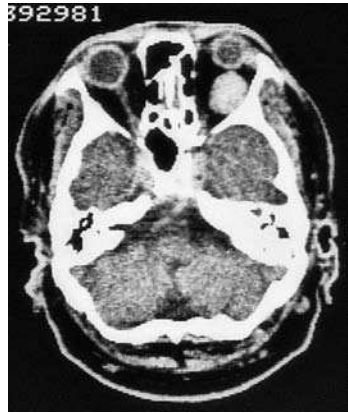


Abb. 19.12 • Computertomogramm eines Optikuscheidenmeningeoms. Der Tumor ist als weiße, rundliche Läsion rechts hinter dem Augapfel im Sehnervenbereich der Orbita zu erkennen

- **Histologie:** meningothele Zellen (normalerweise in der Arachnoidea vorhanden) dicht, spiralig gepackt, Psammom-(kalzifizierte) Körperchen (evtl. fibroblastische, angioblastische Elemente).
- ▶ **Assoziation:** Evtl. Neurofibromatose (S. 133; zweites intrakranielles Meningeom muss ausgeschlossen werden); mentale Veränderungen, Hydrozephalus bei suprasellärem Meningeom; evtl. Anosmie bei Olfaktoriusmeningeom.
- ▶ **Manifestationsalter:** Frauen überwiegen; N.-opticus-M.: jedes Lebensalter, besonders jüngere Erwachsene, selten bei Kindern; Meningeom im Chiasmabereich: typischerweise mittleres bis höheres Lebensalter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - **N.-opticus-Meningeom:** Sehr langsames Wachstum (bei Kindern aggressiver), Dura kann durchbrochen werden, lokal invasiv; Malignisierung 2 – 10%, Metastasenbildung 0,1%.
 - **Meningeom im Chiasmabereich:** durchschnittliche Überlebenszeit 9 Jahre, etwa 20% Rezidive.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Gliom des N. opticus; vgl. Differenzialdiagnose Gliom, S. 382.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Nervus-opticus-Meningeom: Abwarten mit regelmäßigen Funktions- und Befundkontrollen.
 - **Chirurgisch:**
 - Nervus-opticus-Meningeom: Visus meist nicht zu erhalten; neurochirurgische Entfernung bei Lage vor dem Canalis opticus verhindert weitere Ausdehnung; sonst Kraniotomie zur Vermeidung der Invasion des kontralateralen N. opticus; evtl. Bestrahlung.
 - intrakranielles Meningeom: Kraniotomie, evtl. mit Nachbestrahlung oder nur Bestrahlung bei Inoperabilität.

20 Chiasma/Tractus opticus/Sehstrahlung/-rinde

20.1 Veränderungen im Bereich von Chiasma/Tractus opticus/Sehstrahlung/-rinde

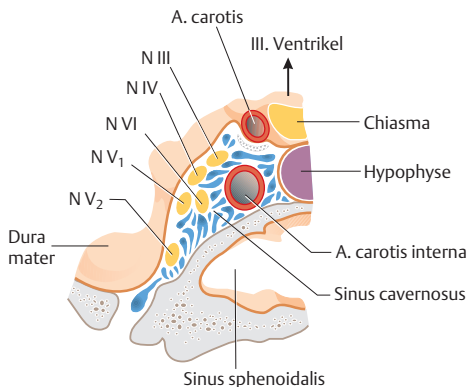


Abb. 20.1 • Frontalschnitt durch Sinus cavernosus, Hypophyse und Chiasma

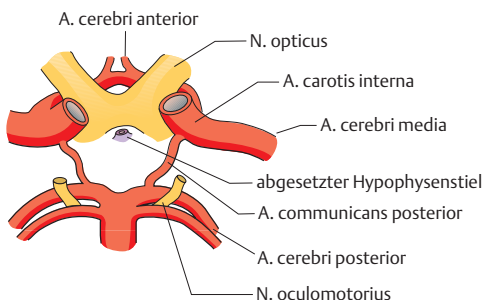


Abb. 20.2 • Blick auf das Chiasma von unten mit Hauptgefäßen



Abb. 20.3 • Röntgenaufnahme (Sagittalschnitt) eines Kraniopharyngeoms: Verkalkung oberhalb der Sella turcica

Läsionen im Chiasmabereich – Allgemeine Symptome

- ▶ **Sehstörungen:** Bei etwa 30% der Patienten Erstsymptom (bei Hypophysentumoren nur, wenn das Wachstum nicht auf die Sella beschränkt bleibt).
- ▶ **Gesichtsfelddefekt:** Am häufigsten asymmetrischer Gesichtsfelddefekt mit Respektierung des vertikalen Meridians zumindest auf einer Seite, wie z.B. auch beim *unktionalen Skotom* (vgl. hierzu Abb. in Tab. 1.11, S. 66 und Abb. 1.56, S. 66, 67 Kreuzung der Sehnervenfasern); bei *bitemporaler Hemianopsie* entstehen *Leseschwierigkeiten* durch *Hemifield-slide* (Halbfeldgleiten): Aneinander-, Ineinander- und Auseinandergleiten der beiden Netzhauthälften; bei kompletter bitemporaler Hemianopsie besteht beim Blick in die Nähe ein blindes Feld hinter dem Fixierpunkt.
 - *Relativer afferenter Pupillendefekt:* Bei asymmetrischen Gesichtsfelddefekten.
 - *Papillenatrophie:* Bei etwa 50% der Patienten, aber selbst ausgeprägte Gesichtsfelddefekte können mit nur minimal abgeblassten Papillen verbunden sein und das Ausmaß der Papillenblässe korreliert nicht unbedingt mit dem zu erwartenden Visus nach Tumorentfernung.
- ▶ **Motilitätsstörungen** N. IV, N. VI (<10% der Pat.) und Sensibilitätsstörungen (V1/V2) möglich bei Ausdehnung in den Sinus cavernosus; zur Topographie s. a. Abb. 20.1 und 20.2S. 66; neuroophthalmologische Diagnostik S. 76.

Läsionen im Chiasmabereich – Übersicht s. Tab. 20.1

Läsionen im Bereich des Tractus opticus

- ▶ Typischerweise inkongruente homonyme Hemianopsie im Gesichtsfeld (Abb. in Tab. 1.11, S. 66 und Abb. 1.56 Kreuzung der Sehnervenfasern S. 66).
- ▶ Sehr selten Visusreduktion, aber schlechte Lesefähigkeit, wenn die Makula in den homonymen Ausfall einbezogen ist.
- ▶ **Ipsilateral zur Traktusläsion:** Temporale Papillenabblassung (am besten im roten freien Licht zu sehen), temporale Netzhauthälfte fällt aus, nasaler Gesichtsfelddefekt.
- ▶ **Kontralateral zur Traktusläsion:** bandförmige horizontale Papillenatrophie, nasale Netzhauthälfte fällt aus, temporaler Gesichtsfelddefekt, evtl. relativer afferenter Pupillendefekt (Diagnostik S. 27)
- ▶ Neuroophthalmologische Untersuchung vgl. S. 76.

Läsionen im Bereich der Sehstrahlung

- ▶ Homonyme Hemianopsie im Gesichtsfeld, oft mit Sektorausfall („pie in the Sky“, „pie on the floor“).
- ▶ Sehr selten Visusreduktion, aber schlechte Lesefähigkeit, wenn die Makula in den homonymen Ausfall einbezogen ist.
- ▶ In etwa 30% der Fälle afferenter Pupillendefekt kontralateral zur betroffenen Hemisphäre.
- ▶ In der Regel keine Optikusatrophie (meist keine transsynaptische Degeneration).
- ▶ Neuroophthalmologische Untersuchung, vgl. S. 76.

Läsionen im Bereich der Sehrinde

- ▶ Kongruente homonyme Hemianopsie im Gesichtsfeld (Abb. in Tab. 1.11, S. 66 und Abb. 1.56 Kreuzung der Nervenfasern, S. 66).
 - *Vordere Sehrinde betroffen:* Temporaler unilateraler Halbmond-Gesichtsfelddefekt (Abb. in Tab. 1.11, S. 66).

Tabelle 20.1 · Pathologische Veränderungen im Chiasmabereich

Bezeichnung	typische Symptome	typischer GF-Defekt	bildgebende Verfahren – typischer Befund	Manifestationsalter	Therapie
Hypophysentumoren (Adenome)	Cushing-Syndrom (ACTH-Adenom); Gigantismus (STH-Adenom bei Kindern); Akromegalie (STH-Adenom bei Erwachsenen); Galaktorrhö, Infertilität und Amenorrhö (Prolaktin sezernierendes chromophobes Adenom = Prolaktinom); 50 % Optikusatrophie	bitemporal oberer Quadrant	Röntgen: Erosion des Dorsum sellae, Sellavergrößerung. Doppelkontur am Boden	selten < 20 J.; meist 4.–7. LJZ	chirurgisch, Dopamin-Agonisten, z. B. Bromocriptin, bei Prolaktinom Bestrahlung
Kraniopharyngeom (Tumor der Rathke-Tasche; Abb. 20.3)	Kinder: Zwergwuchs, verspätete sexuelle Entwicklung; Erwachsene: Visusminderung. Gesichtsfelddefekte. evtl. endokrine Dysfunktion (evtl. kongenitale Papillendysplasie vgl. S. 361)	bitemporal unterer Quadrant	Röntgen: supraselläre Verkalkung	kongenital; Präsentation selten bei Geburt, Gipfel 1., 2. und 5.–7. LJZ	chirurgisch, evtl. Nachbestrahlung bei subtotaler Resektion
Meningeom (vgl. S. 382)	Visusminderung, Kopfschmerzen, evtl. Anosmie	monokularer Defekt oder funktionales Skotom (S. 66)	Röntgen: Hyperostosen	mittleres Alter, häufiger Frauen	chirurgisch, evtl. Bestrahlung
Gliom (vgl. S. 381)	Kopfschmerzen, Visusverlust, Nystagmus, evtl. Stauungspapille bei Hirndruck, Polyurie, Pubertas praecox	variabel, oft keine typische Hemianopsie	Röntgen: J-förmige Sella	am häufigsten frühe Kindheit	kontrovers: abwarten, chirurgisch, Bestrahlung, evtl. Chemotherapie

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-1-1005-73-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Glioblastom	erst uni-, dann bilateraler Sehverlust, vollständige Erblindung innerhalb 6 Wochen	evtl. kontralaterale Hemianopsie	–	mittleres Lebensalter	Prognose infaust; Lebenserwartung nach Diagnosestellung 3 Monate bis 2 Jahre
Dysgerminom	Visusminderung; Diabetes insipidus, gemischte Hypophysenunterfunktion	Einschränkung, nicht unbedingt bitemporal	CT/MRT: suprasellärer Tumor	Ende des 1. bis Ende des 2. LJZ	Bestrahlung
Aneurysmen	progressive, zunächst meist unilaterale Visusminderung; Ruptur im Chiasmabereich selten; Kopfschmerzen; retinale, subhyaloidale Glaskörperblutungen (Terson-Syndrom); Aneurysma der A. communicans posterior: typischerweise Okulomotoriusparese mit dilatierter, fixierter Pupille, plötzlichem, frontalem Kopfschmerz (zur Lagebeziehung vgl. Abb. 20.1/20.2)	sehr asymmetrisch, Beginn meist mit unilateralem, zentralem Skotom, evtl. junktionales Skotom (S. 66)	MRT/Karotisangiogramm: Gefäßsaussackung darstellbar	mittleres Alter (Frauen überwiegen)	möglichst Ballonkatheterverschluss

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-1100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 20.1 · Fortsetzung

Bezeichnung	typische Symptome	typischer GF-Defekt	bildgebende Verfahren – typischer Befund	Manifestationsalter	Therapie
Verschiedene Ursachen für Chiasmastörungen					
	Demyelinisierende Erkrankungen z. B. multiple Sklerose (s. a. S. 27)				
	Arachnoidale und epitheliale Zysten				
	Metastasen				
	Sphenoidale Mukozelen				
	Trauma				
	Komplikationen nach Bestrahlung				
	Hydrozephalus				
	Schwangerschaft (meist präexistente Veränderungen kausal)				
	Empty-sella-Syndrom ¹				
	Sheehan-Syndrom ²				
	Hypophysenapoplex ³				
	Kompression von N. opticus/Chiasma durch die A. carotis ⁴				

¹ nicht tumoröse Umbildung der Sella durch Kombination von inkomplettem Diaphragma sellae und Liquordruck; spontan oder in Kombination mit Pseudotumor cerebri, arachnoidalen Zysten, möglicherweise Hypophyseninfarkt; sekundär nach Hypophysenchirurgie, -bestrahlung; Hypophysenfunktion normal oder variabel gestört; Kopfschmerzen in der Anamnese; Sella kann verbreitert oder deformiert sein; CT/MRT: zerebrospinale Flüssigkeit innerhalb der Sella (Begriff durch Pneumatoenzephalogramm mit Luftauffüllung der Sella entstanden; einmal Kombination von Empty-Sella-S. und Rieger-Anomalie beschrieben).

² Hypophysenvorderlappeninsuffizienz durch postpartale Ischämie; u. a. Adynamie, Amenorrhö, Libidostörungen, blasse, atrophische Haut, Pigmentschwund, Reduktion der sekundären Körperbehaarung, Thermolabilität, Schilddrüsenatrophie, Spontanhypoglykämie; Optikusatrophie und Gesichtsfelddefekte selten; Madarosis, Verlust der Augenbrauen; tonohaptische Pupille.

³ plötzliche Größenzunahme eines Hypophysentumors (bis 10 % der Patienten) durch Einblutung; begünstigt durch Schwangerschaft, Trauma, Bestrahlung, Blutgerinnungsstörung (sofortige neurochirurgische Intervention erforderlich).

⁴ auch bei klinisch unauffälligen Personen besteht im MRT in 70 % ein Kontakt zwischen A. carotis interna und einem oder beiden Nn. optici und bei bis zu 12 % eine bilaterale Kompression.

- Makulaaussparung im Gesichtsfeld ($> 5^\circ$; Abb. in Tab. 1.11, S. 66) spricht für Läsion im Okzipitallappen (begründet wahrscheinlich durch doppelte Gefäßversorgung der Makularegion).
- ▶ Keine Visusreduktion, aber schlechte Lesefähigkeit, bei fehlender Makulaaussparung.
- ▶ In etwa 30% der Fälle afferenter Pupillendefekt kontralateral zur betroffenen Hemisphäre.
- ▶ Keine Optikusatrophie.
- ▶ Neuroophthalmologische Untersuchung s. S. 76.
- **Beachte:** Bei einer homonymen Hemianopsie ist unverzüglich mit bildgebenden Verfahren ein raumfordernder Prozess auszuschließen.

Sehstörungen bei Migräne

- ▶ **Definition:** Migräne ist ein anfallartiger, meist einseitig frontotemporal betonter, pulsierender Kopfschmerz von 4 bis 72 Std. Dauer, mit oder ohne Aura (= neurologische Erscheinungen wie Sehstörungen, die einer Migräneattacke vorausgehen).
- ▶ **Leitbild:** Flimmerskotom, Photophobie, Übelkeit, einseitiger Kopfschmerz.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Übelkeit, Erbrechen; Photophobie, Lärmempfindlichkeit; Verschlechterung bei körperlicher Betätigung, Patient sucht ruhige, dunkle Räume auf.
 - Aura: Aufbau in 5–10 Min., Dauer etwa 60 Min.; Flimmerskotom: Gesichtsfeldausfall mit visuellen Sensationen wie Flimmern, Funken, Blitzen, zickzackförmiger, flimmernder Randzone (Fortifikationsspektren); weitere Auren: z. B. visuelle Pseudo-Halluzinationen, Sensibilitätsstörungen, Sprechstörungen, Hemiparesen.
 - *Ophthalmoplegische Migräne:* Aura mit N. III-Störung, Ptosis, Diplopie.
 - *Retinale Migräne:* Netzhaut- oder Sehnervischämie, einseitiges Skotom, Amaurose.
 - Übrige Augenbefunde unauffällig.
- ▶ **Genetik:** Positive Familienanamnese.
- ▶ **Ursache:** Aseptische perivaskuläre Entzündung von Duragefäßen (durch Abbau von Serotonin, Freisetzung von Histamin, Prostaglandin, Substanz P, Neurokinin A, Stickoxyd), eine Hemmung neuronaler Hirnrindenaktivität löst die Aura aus. Triggerfaktoren: Alkohol, Änderung des Schlaf-Wach-Rhythmus, Hunger, hormonelle Schwankungen, Stress, Aufregung, abrupter Klimawechsel, Entzug von Koffein.
- ▶ **Manifestationsalter:** Etwa 3–5% aller Kinder, etwa 7% der Männer, 14% der Frauen betroffen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Cluster-Kopfschmerz (S. 522); Raeder-Symptomatik (S. 546); *Spannungskopfschmerz* (holozephaler Kopfschmerz, dumpf drückend, niedrige bis mittlere Intensität; 40–60% aller Menschen betroffen; Frauen zu Männer 3:1, etwa ab 25–30. Lj.); symptomatischer, organischer Kopfschmerz: z. B. bei Hirntumor, Pseudotumor cerebri (S. 369), Sinusitis, subduralem Hämatom, Hypertonie, akutem Glaukomanfall (S. 242); medikamentös/toxisch bedingter Kopfschmerz: z. B. durch organische Lösungsmittel, Nitrate, Kohlenmonoxid, Alkohol, auch durch regelmäßige Einnahme von Migränemitteln, Schmerzmitteln zu induzieren.
- ▶ **Therapie:** Auslösende Faktoren meiden, Ausdauersport.
 - **Konservativ:**
 - Akutbehandlung: Metoclopramid und Acetylsalicylsäure oder Paracetamol.
 - Schwere Attacken: Serotoninagonisten (z. B. Sumatriptan) oder Ergotamintartrat.
 - Prophylaktische Dauertherapie: Betablocker (z. B. Metoprolol, Propranolol) oder Flurinazin. Indikation: Attacken > 48 Std., nach Einnahme spezifischer

Migränemittel regelmäßiges Wiederauftreten von Kopfschmerzen, Schmerzintensität unerträglich, Attackenfrequenz > 3/Monat, Attacken nicht ausreichend behandelbar.

- Medikamenteninduzierter Kopfschmerz: Medikamentenentzug, nur Medikamente gegen Übelkeit und Erbrechen erlaubt.

Zerebrale Sehstörungen (Auswahl nach J. Zihl et al.)

- ▶ **Visuelle Agnosien:** Störungen des Erkennens bzw. Wiedererkennens von Objekten (Objektagnosie), Gesichtern (Prosopagnosie), Orten und Wegen (Topographagnosie) oder Buchstaben durch Läsionen im Bereich parieto-temporaler, okzipito-temporaler visueller Areale oder zugehöriger Verbindungsbahnen.
- ▶ **Neglekt** (Synonym: Hemineglect): Reize im kontralateral zur Läsion gelegenen Halbfeld werden vernachlässigt; meist befindet sich die Störung in der parietalen oder superior-temporalen, nicht-dominanten rechten Hemisphäre (z.B. fehlen beim Zeichnen bekannter Objekte aus dem Gedächtnis die linken Anteile; auch kompensatorische explorative Blickbewegungen nach links erfolgen nicht); mit oder ohne begleitende homonyme Hemianopsie.
- ▶ **Balint-Syndrom:** „Seelenblindheit des Schauens“; biparietale Läsion mit bilateralem Neglekt, nur kleiner Ausschnitt der Umwelt wird wahrgenommen; sehr schlechter Überblick, visuelle Orientierung und Lesen sehr schwierig.
- ▶ **Halluzinationen:** Trugwahrnehmungen ohne adäquaten zugrunde liegenden Reiz, der Betroffene ist sich dessen nicht bewusst; einfache H.: Wahrnehmung abstrakter Strukturen oder Farben, Defekt meist in der primären Sehrinde; komplexe H.: Gegenstände oder szenische Abläufe bei Läsionen in höheren visuellen Zentren.
- ▶ **Pseudo-Halluzinationen:** Trugwahrnehmungen ohne adäquaten zugrunde liegenden Reiz, der Betroffene ist sich dessen aber bewusst, z.B. bei Migräne (s.o.).
- ▶ **Charles-Bonnet-Syndrom:** Trugwahrnehmungen bei vollem Bewusstsein und völliger Erblindung.
- ▶ **Visuelle Illusionen:** Trugwahrnehmungen mit zugrunde liegendem adäquaten Reiz, die fehlgedeutet oder fehlverarbeitet werden; z.B.:
 - *Upside down:* Gegenstände stehen auf dem Kopf.
 - *Makropsie, Mikropsie:* Gegenstände erscheinen zu groß bzw. zu klein.
 - *Telopsie/Pelopsie:* Objekte erscheinen zu fern oder zu nah zu sein.
 - *Polyopie:* Mehrfachwahrnehmung eines Gegenstands bei Okzipitalhirnläsionen.
 - *Palinopsie (visuelle Perseveration):* Bestehenbleiben oder wiederholtes Auftreten der visuellen Wahrnehmung eines Reizes nach dessen Entfernung in Skotomen nach Okzipitalhirnschädigung.
 - *Platyopsie:* Alle Objekte erscheinen flach.
 - *Allästhesie:* Gegenstände scheinen zu schweben.
- ▶ **Anton-Syndrom:** Verleugnung einer zerebralen Blindheit durch parieto-temporale Läsion der rechten Hemisphäre.

21 Orbita

21.1 Kraniofaziale Anomalien/Dysplasien

Kraniofaziale Anomalien/Dysplasien (s. Tab. 21.1)

Tabelle 21.1 · Kraniofaziale Anomalien/Dysplasien (vorwiegend knöcherne Entwicklung von Schädel und oberem Gesicht betroffen, prä-maturer Nahtverschluss)

Wichtige okuläre Befunde

- intrakranielle Hypertension (vermindertes Schädelwachstum): Kopfschmerzen, Papillen-ödem, Optikusatrophie (enger Canalis opticus. Hirndruck), Sehverlust
- Exophthalmus (durch flache Orbita. Maxillahypoplasie, oft Pseudoexophthalmus), mit Expositions-keratopathie durch Lagophthalmus
- Strabismus
- Motilitätseinschränkung
- Nystagmus
- Hypertelorismus 45%: weiter Orbitaabstand, dadurch große Pupillendistanz, s. Abb. 3.2; a) als Hypertelorismus Greig (Greig-Syndrom II, hereditärer Hypertelorismus) ohne gesicherte systemische, assoziierte Befunde mit breitem Nasenrücken, Epikanthus, Strabismus, fakultativ antimongoloiden Lidachsen (Orbitaverlagerung durch Meningo-, Enzephalozele oder Trauma ausschließen); b) in Verbindung mit Syndromen

Syndrome

Antley-Bixler-S.	Gorlin (Chaudry-Moss)-S.
Apert-S.	Hypertelorismus Greig
Armadares-S.	Kleeblattschädel
Baller-Gerold-S.	Lowry-S.
Carpenter-S.	Okulo-palato-skeletales S.
Crouzon-S.	Pfeiffer-S.
Frontonasale Dysplasie	Saethre-Chotzen-S.

Mandibulo-faziale Dysostosen

Archard-S.	Otomandibulare Dysostose (François-Haus-
Goldenhar-Symptomenkomplex	trate)
Hallermann-Streiff-S.	(Pierre)-Robin-Sequenz
Nager-S.	Treacher-Collins-(Franceschetti)-S.
Okulo-vertbrale Dysplasie (Weyers-Thier)	Weyers-S.

Weitere Syndrome mit kraniofazialen Anomalien

Anosteogenesis partialis	Okulo-dento-digitale Dysplasie
ADAM-Komplex	Okulo-zerebro-faziales S.
CCC-S.	Oro-fazio-digitales S. Typ I
Cockayne-S.	Osteolyse. hereditäre idiopathische, Typ VI
Dubowitz-S.	Roberts-S.
Dysostose. akrofaziale, überwiegend	Rubinstein-Taybi-S.
postaxialer Typ	Seckel-S.
Dysostose, maxillo-faziale (maxillo-faziales S.)	Trisomie 13
EEC-S.	Trisomie 18*
de-Lange-S.	Smith-Lemli-Opitz-S. Typ I

Fortsetzung ►

Tabelle 21.1 · Fortsetzung**Weitere Syndrome mit kraniofazialen Anomalien, Forts.**

Martsof-S.	Wildervanck-S.
Megalocornea-mental-retardation-S.	Williams-Beuren-S.
Mohr-S.	Wrinkly-skin-S.
Naguib-Richieri-Costa-S.	Zellweger-S.

* außerdem weitere Chromosomenanomalien sowie einige Embryo-/Fetopathien (z. B. Alkohol, Trimethadion)

Therapie: multidisziplinär; Erweiterung der Schädelkalotte (v.a. bei Papillenödem), symptomatisch (Expositi-
onskeratopathie), Strabismuschirurgie nach kraniofazialen Osteotomien

21.2 Erkrankungen im Orbitabereich

Typische Symptome/Veränderungen bei Orbitaerkrankungen (s. Tab. 21.2)

Tabelle 21.2 · Typische Symptome/Veränderungen bei Orbitaerkrankungen und deren Diagnostik

Symptome/Veränderungen	Diagnostik
– Exophthalmus (z. B. endokrine Ophthalmopathie) / Enophthalmus (z. B. Metastase bei Mammakarzinom) / Pseudoexophthalmus	Inspektion, Exophthalmometrie vgl. S. 2
– Intermittierender Exophthalmus (z. B. orbitale Varix)	Valsalva-Manöver (schreiende Kinder evtl. spontan)
– Pulsierender Exophthalmus (z. B. Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel S. 396)	Auskultation S. 3
– Diplopie / Motilitätsstörung (z. B. Tumor S. 399; endokrine Ophthalmopathie S. 393)	Motilitätsprüfung vgl. S. 11
– Differenzialdiagnose restriktive Myopathie (z. B. endokrine Ophthalmopathie/neurogene Ophthalmoplegie)	Traktionstest S. 20
– Gefäßgeräusche (z. B. Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel)	Auskultation vgl. S. 3
– Relative Hyperopie durch Bulbuseindellung (z. B. Tumor)	Refraktion/Ultraschall
– Widerstand gegen Retropulsion (z. B. Tumor; endokrine Ophthalmopathie)	Untersuchung vgl. S. 2
– Ptosis (z. B. Pseudotumor S. 396)	Ausmaß vgl. S. 4 Levatorfunktion vgl. S. 4
– Generelle, umschriebene Lidschwellung (z. B. Orbitaphlegmone S. 396)	Inspektion, Palpation
– Lidretraktion (z. B. endokrine Ophthalmopathie)	Inspektion vgl. S. 111

Tabelle 21.2 · Fortsetzung

Symptome/Veränderungen	Diagnostik
– Konjunktivale Hyperämie; Chemosis (z. B. Orbitaphlegmone)	Spaltlampe
– Chorioretinale Falten; Erweiterung, Schlingung der retinalen Venen, venöse Blutungen; Papillenschwellung (z. B. Tumor)	Funduskopie
– Augeninnendruckerhöhung (Vergleich Primärposition/Aufblick; z. B. endokrine Ophthalmopathie)	Tensionsmessung vgl. S. 35
– Sensibilitätsstörungen N. V1 (besonders bei tiefen Orbitaprozessen)	Ästhesiometrie S. 29; Seitenvergleich der Lid-sensibilität
– Ausdehnung eines orbitalen Prozesses. evtl. Artdiagnose	Aufn. n. Rheese (Canalis opticus), CT, MRT, Ultraschall
– Nasennebenhöhlenbeteiligung (z. B. Tumoren; Sinusitis)	Röntgen

Endokrine Ophthalmopathie (Orbitopathie)

- ▶ **Definition:** Autoimmunkrankheit der Augenmuskeln und des orbitalen Bindegewebes vor, nach oder während einer Hyperthyreose.
- ▶ **Leitbild:** Lidretraktion, Exophthalmus, Diplopie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Zunächst, oft über Wochen, Fremdkörpergefühl, „Schwere Lider“, später evtl. Doppelbilder.
 - **Visus:** Langsam progressiver Verlust bei Optikusbeteiligung.
 - **Inspektion:**
 - **Dalrymple-Zeichen:** Lidretraktion in Primärposition (Abb. 3.9); **Graefe-Zeichen (Lid-lag):** Beim Abwärtsblick bleibt das Lid im Verhältnis zur Bulbusbewegung ganz oder teilweise zurück; die Lidbewegung ist ruckartig und ungleichmäßig.
 - **Möbius-Zeichen:** Konvergenzschwäche; **Stellwag-Zeichen:** Langsamer, seltener Lidschlag.
 - Lidödem; Tränendrüse kann vergrößert sein und prolabieren.
 - **Beachte:** Uni- oder bilateraler Exophthalmus (bei Erwachsenen ist die endokrine Ophthalmopathie die häufigste Ursache für beides; Diagnostik S. 2).
 - **Palpation:** Widerstand gegen Retropulsion (vgl. S. 2).
 - **Spaltlampe:** Konjunktivale Gefäßinjektion, dilatierte und geschlängelte Gefäße über den geraden Augenmuskeln; Chemosis; evtl. Benetzungsstörung mit multiplen Erosionen (S. 438), Ulcus corneae (S. 194), Hornhautperforation; obere Limbus-Keratokonjunktivitis (S. 164).
 - **Funduskopie:** < 5% Optikusneuropathie durch Kompression an der Orbitaspitze; Fundus unauffällig oder Papillenschwellung, -hyperämie, Optikusatrophie, chorioretinale Falten.
 - **Tonometrie:** Messung in Primärposition und Aufblick (15 – 25°); Tensionserhöhung > 3 mm Hg bei Aufblick oft bereits, wenn Ophthalmopathie gering ausgeprägt ist; Tensionserhöhung korreliert mit dem Schweregrad (Tensionserhöhung bei Aufblick auch bei einem Teil der Normalbevölkerung, wird jedoch bei endokriner Ophthalmopathie verstärkt).
 - Farbsinnstörung bei Optikusneuropathie.

- **Gesichtsfeld:** Zentralskotom, evtl. Nervenfaserbündeldefekte (Tab. 1.10, S.65); mögliche Ursachen sowohl Optikusneuropathie als auch erhöhter Augeninnendruck.
- **Pupillenreaktionen** (S. 26): Evtl. afferenter Defekt bei Optikusneuropathie.
- **Motilität** S. 11/**Traktionstest** (S. 20): Restriktive Myopathie: Aufblick am häufigsten passiv eingeschränkt durch Fibrose des M. rectus inferior; bei Fibrose des M. rectus medialis Abduktionseinschränkung; seltener Fibrose des M. rectus superior mit Einschränkung des Abwärtsblicks; evtl. mehrere oder alle Muskeln beteiligt.
- **Ultraschall, CT, MRT:** Muskelvergrößerung ohne Beteiligung der Insertion (Differenzialdiagnose Myositis, Insertion ebenfalls verdickt); Prolaps des orbitalen Septums durch Muskelschwellung und Volumenzunahme des orbitalen Fett- und Bindegewebes; Exophthalmus; evtl. verdickter N. opticus.
- **Serologie:** T₄-(Thyroxin-), T₃-(Trijodthyronin-)Radioimmunoassays (beeinflusst durch z. B. Schwangerschaft, Hepatitis, deshalb evtl. Bestimmung des freien, nicht protein gebundenen Thyroxins) können normal oder erhöht sein; bei etwa 10% nie erhöht; i. v. TRH-Test (Thyreotropin-Releasing-Hormon): i. v. TRH induziert innerhalb 30–40 Min. 4–5fache Erhöhung des Blut-TSH (Thyreotropin-Schilddrüse stimulierendes Hormon); bei autonomer Hypophysen-Schilddrüsen-Achse erfolgt kein TSH-Anstieg, dieser Befund liegt bei etwa 50% der Patienten mit endokriner Ophthalmopathie und normalen T₃/T₄-Werten vor.
- **Internistische bzw. endokrinologische Betreuung** für Diagnostik/Therapie.
- **Histologie:** Fibrose, Mukopolysaccharidablagerung, perivaskuläre Lymphozyten- und Plasmazellinfiltration in den Muskeln.
- **Ursache:** Eigenständige Autoimmunerkrankung von Augenmuskeln und Orbitabindegewebe; Hyperthyreose, einschließlich Thyreoiditis (z. B. Basedow-Krankheit: Hyperthyreose und Merseburger-Trias: Struma, endokrine Ophthalmopathie mit Exophthalmus, Allgemeinsymptome einer Hyperthyreose wie z. B. Tachykardie, Psychosyndrom) und exogene Schilddrüsenhormonzufuhr.
- **Assoziation:** bei Hyperthyreose z. B. Gewichtsverlust, Tachykardie (Palpitationen), Tremor, erhöhte Schweißabsonderung (Hitzeintoleranz), Nervosität.
- **Manifestationsalter:** Am häufigsten 30.–50. LJ, möglich Kindheit bis > 70 Jahre; Frauen überwiegen (3:1).
- **Verlauf/Komplikationen:** Meist schleichender Beginn mit allmählicher Progression und Stabilisierung innerhalb von 6 Monaten bis 3 Jahren; selten (1–3%) Übergang in malignen Exophthalmus mit Visusverlust; eine Hyperthyreose kann vorausgehen, gleichzeitig auftreten oder folgen, in etwa 10% immer euthyreote Stoffwechselleage.
- **Stadieneinteilung:** s. Tab. 21.3.
- **Differenzialdiagnose:** (Auswahl) bei Diplopie: Myasthenie (S. 118; kann aber auch Zweiterkrankung sein), Hirnnervenparesen (ab S. 410), chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (S. 120); bei Exophthalmus: Orbita-Tumor (S. 399), intrakranielle Obstruktion des Blutabflusses, Tumor der mittleren Schädelgrube, hohe axiale Myopie (S. 313).

Tabelle 21.3 · Stadieneinteilung der endokrinen Ophthalmopathie

- I Oberlidretraktion
- II Bindegewebsteilnahme wie konjunktivale Hyperämie. Chemosis
- III Exophthalmus (Exophthalmometer > 20 mm; S. 2)
- IV Funktionseinschränkung der äußeren Augenmuskeln (Diplopie)
- V Keratopathia e lagophthalmo (S. 113)
- VI Visusherabsetzung durch Sehnervenbeteiligung

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Bei geringer Ausprägung regelmäßige Kontrollen, (insbesondere Augeninnendruck, Hornhaut, Ausschluss Neuropathie); Therapie einer Hyperthyreose durch Internisten bzw. Endokrinologen.
 - Symptomatisch: Bei Fremdkörpergefühl, Lidretraktion, Hornhautbeteiligung vgl. S. 144 trockenes Auge; bei Doppelbildern evtl. Prismen; bei erhöhtem Augeninnendruck vgl. S. 379 (Vorsicht bei Betablockern mit Herabsetzung der Hornhautsensibilität);
 - Prednison: 60–100 mg p.o. tgl.; Effekt sollte innerhalb 2 Wochen auftreten, sonst Ausschleichen; insgesamt möglichst nicht länger als 3 Monate; NW siehe S. 326.
- **Indikation:** Optikusneuropathie, progressive Chemosis, Exophthalmus mit Schmerzen in der Frühphase.
 - Evtl. Diuretikum hilfreich zur Ödembehandlung.
 - Wechselnde Erfolge mit Azathioprin, Cyclophosphamid, Ciclosporin (evtl. kombiniert mit Prednison).
- **Chirurgisch:**
 - Chirurgie der Lidretraktion (Prinzip S. 112).
 - Chirurgie der extraokulären Muskeln (ggf. nach Orbitadekompression): Meist Rücklagerung (S. 486) des fibrotischen Muskels.
 - **Indikation:** Diplopie in Primär- und oder Lese-Stellung mit stabilem Winkel seit mindestens 6 Monaten (Prednison abgesetzt).
 - Evtl. Botulinumtoxin A-Injektionen; Ziel: Fusion in Primär- und Lesestellung.
 - **Bestrahlung:** 20 Gy über 10 Tage; Wirkung setzt meist nach 4–6 Wochen ein (wenn möglich, Prednison 4–6 Wochen über Bestrahlungsende hinaus); Indikation wie für Prednison; meist erst, wenn Prednison kontraindiziert oder NW zu schwer oder nach 3 Wochen keine Besserung (evtl. als initiale Therapie); nicht indiziert bei nicht-entzündlicher, stabiler Ophthalmopathie im Fibroestadium; mögliche Komplikationen sind u. a. Retinopathie (S. 427), Keratopathie, Katarakt (selten bei dieser Dosierung).
 - Orbitadekompression: Prinzip: Entfernung der knöchernen Orbitabegrenzung; je nach Ausmaß zuerst medial und inferior, dann lateral, evtl. auch Orbitadach; Indikation: nicht therapierbare Keratopathie durch Exophthalmus und Lidretraktion; progressive Optikusneuropathie; kosmetisch (wenn Exophthalmus seit 9 Monaten stabil ist); NW z. B.: Effekt nicht ausreichend, Visusverlust, Störung der Motilität, Liquor-Leckage, Tränenweg-Obstruktion, Sinus-Mukozelle, -Hämatom, orale antrale Fistel, infraorbitale Anästhesie, Fehlstellungen der Lider.
 - Evtl. laterale Tarsorrhaphie (S. 493).

Entzündliche Orbitaerkrankungen (s. Tab. 21.4)**Tabelle 21.4 · Entzündliche Orbitaerkrankungen (Diagnostik vgl. Tab. 21.2, S. 392)**

Bezeichnung Definition	Wichtige Symptome	Therapie
Mukormykose ischämische nekrotische Entzündung durch Pilze; bei Diabetes, Immunsuppression; selten bei Gesunden (Deferoxamintherapie bei Dialysepatienten)	Schmerzen, Schwellung, Exophthalmus, Motilitätseinschränkung, Visuseinschränkung; meist rasch progressiv, hohe Mortalität	stationäre Aufnahme, Amphotericin B (sehr toxisch): i. v., lokale Spülung, getränkte Gazestreifen; chirurgische Entfernung des nekrotischen Gewebes, evtl. Exenteratio orbitae

Fortsetzung ► **395**

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 21.4 · Fortsetzung

Bezeichnung Definition	Wichtige Symptome	Therapie
Präseptale Orbitaphlegmone	Hyperämie von Konjunktiva u. Lid, Lidschwellung, Chemosis; Fieber, Krankheitsgefühl, Leukozytose; Ursache: > 60 % Sinusitis	stationäre Aufnahme i. v. Antibiotika (S. 434)
Tiefe Orbitaphlegmone	Schmerzen, Motilitätsstörung, Exophthalmus, Visuseinschränkung, afferenter Pupillendefekt, Hypästhesie N. V ₁ , Papillenschwellung, gestaute retinale Venen; Fieber, Krankheitsgefühl, Leukozytose; Ursachen: Sinusitis > 60 %, Lidinfektion, -verletzung	stationäre Aufnahme, i. v. Antibiotika (S. 434), Sinusdrainage, Orbitaexploration und -drainage
Orbitaabszess Entwicklung aus Phlegmone	ausgeprägter Exophthalmus, ausgeprägte Lidschwellung, Motilitätsstörungen, Visuseinschränkung, afferenter Pupillendefekt, Papillenschwellung	stationäre Aufnahme, i. v. Antibiotika (S. 434), Abszessdrainage
Pseudotumor orbitae: idiopathischer diffuser lymphozytärer (polyklonaler) entzündlicher Prozess	meist relativ plötzlicher schmerzhafter Exophthalmus, Diplopie, Lidschwellung, Ptosis, Chemosis, evtl. beiderseits (jedes Alter; selten Uveitis, Optikusneuropathie)	meist rasche Besserung unter Prednison 60–80 mg p. o. (NW S. 326); (evtl. Bestrahlung, Cyclophosphamid)
Myositis	akute periorbitale Schmerzen, Lidschwellung, Exophthalmus, Diplopie, Bindehautrötung vor allem über Muskelansatz; CT/Ultraschall: Muskelbauch, Sehne bis zum Ansatz vergrößert	rasche Besserung unter Prednison p. o. (Dos. I NW S. 326); sehr langsames Ausschleichen wegen Rezidivgefahr
Tolosa-Hunt-Syndrom: akute unspezifische granulomatöse Entzündung der Fissura orbitalis superior, des vorderen Sinus cavernosus	sehr schmerzhaftes Ophthalmoplegie, Pupillenbeteiligung unterschiedlich, evtl. Sensibilitätsstörungen N. V ₁ ; Rezidive; (Ausschlussdiagnose)	nach Ausschluss anderer Ursachen: Prednison 80–100 mg p. o., darunter dramatische Besserung (NW S. 326)

Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel typisch/atypisch

- ▶ **Definition:** Arteriovenöse Fistel zwischen A. carotis interna und Sinus cavernosus.
- ▶ **Leitbild:** Pulsierender Exophthalmus (bei typischer Fistel).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Formen:** Typisch/atypisch (Symptome weniger ausgeprägt, kein pulsierender Exophthalmus).

- **Anamnese:** Diplopie, Kopfschmerzen, Gefäßgeräusch wird wahrgenommen.
- **Visus:** Evtl. Reduktion.
- **Inspektion:** Klinische Manifestation uni-, bi- oder kontralateral (venöse Kommunikation); Lidschwellung; Exophthalmus (Diagnostik s. S. 2).
- **Valsalva-Manöver** (forcierte Ausatmung gegen Widerstand): Evtl. Exophthalmus zu provozieren oder zu verstärken.
- **Auskultation** (S. 3): Auch objektiv Gefäßgeräusch.
- **Spaltlampe:** Chemosis, konjunktivale, episklerale Gefäße dilatiert.
- **Funduskopie:** Evtl. Venöse-Stase-Retinopathie, d. h. retinale Venen erweitert, geschlängelt, venöse Blutungen, Gefäßverschlüsse; Papillenschwellung; Aderhautamotio.
- **Tonometrie:** Augeninnendruckerhöhung möglich; pulssynchrone Druckschwankungen durch pulsierenden Exophthalmus.
- **Motilität** (S. 11): Evtl. Einschränkung.
- **CT, MRT:** Vergrößerte V. ophthalmica superior darstellbar; Angiographie zur Operationsplanung.
- **Ultraschall:** Dilatierte V. ophthalmica superior als runde, echofreie Zone hinter dem Bulbus in der superioren Orbita darstellbar (Verlauf von anteronasal nach posterotemporal).
- ▶ **Ursache:**
 - **Typisch** (75%): Trauma (einschließlich postoperativ); Ruptur der Wand der A. carotis interna oder eines Nebenasstes in den Sinus cavernosus, massive Erweiterung der V. ophthalmica sup. unter arteriellem Druck, Rückstau in allen orbitalen und Bindehautvenen.
 - **Atypisch** (25%): Spontan; Ruptur kleiner, die Dura des Sinus cavernosus versorgender, meningealer Arterienäste; prädisponierende Faktoren: Ehlers-Danlos-Syndrom (S. 525), Schwangerschaft, Infektionen, maligne Tumoren, Karotisdissektion, fibromuskuläre Dysplasie.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - **Typisch:** Evtl. Ischämiesyndrom, Glaukom; Vorderkammerzellen, Tyndall positiv (S. 320), Hornhautödem, Keratitis filiformis, Keratitis bullosa, Rubeosis iridis (S. 221), Irisatrophie, progressive Katarakt; Venöse-Stase-Retinopathie siehe oben;
 - **Atypisch:** Transiente Abduzensparese, unilateraler Kopfschmerz evtl. schon Monate vor Beginn; oft spontaner Verschluss innerhalb 3–18 Monaten oder nach Angiographie.
- ▶ **Manifestationsalter:** Typisch meist bei jüngeren Menschen; Atypisch meist bei Frauen mittleren Alters.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Kongenitale sphenoidale Dysplasie mit partieller orbitokranialer Enzephalozele (bei Neurofibromatose); chirurgische/traumatische Knochendefekte lassen Übertragung von zerebraler(m) Pulsation/Druck zu; kongenitale arteriovenöse Missbildungen; orbitokraniale venöse Varikozelen; Regurgitation der Trikuspidalis; venöse Varize; Lymphangiom und andere Tumoren siehe Tab. 21.5; 21.4 (entzündliche Orbitaerkrankungen); Venöse-Stase-Retinopathie/chronische okuläre Hypoxie siehe S. 275.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Symptomatisch; evtl. abwarten;
 - **Chirurgisch:** Intravaskulärer Verschluss durch abtrennbaren Ballon bei Mikrokatheterisierung (evtl. Partikelembolisation).
- ▶ **Komplikationen:** z. B. Hemisphärenendysfunktion, Hirnnervenlähmungen, Gesichtsfeld-, Visusverlust, Pseudoaneurysma.

Orbitale Varix

- ▶ **Leitbild:** Intermittierender Exophthalmus (Zunahme durch Schreien, Anstrengung).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Evtl. rezidivierende orbitale Schmerzen, evtl. Diplopie.
 - *Visus:* Vermindert bei Optikusbeteiligung.
 - *Inspektion:* Meist einseitig intermittierender Exophthalmus (Zunahme durch Schreien, Anstrengung; Diagnostik S.2); evtl. erweiterte Lidgefäße, -Ekchymosen.
 - *Palpation:* Der Bulbus kann vorsichtig in die Orbita zurückgedrückt werden (Retropulsion, S.2).
 - *Auskultation* (S.3): Selten Gefäßgeräusch.
 - *Spaltlampe:* Evtl. dilatierte konjunktivale, sklerale Gefäße, subkonjunktivale Blutung.
 - *Funduskopie:* Evtl. Anomalien des papillären Gefäßbaums (Dilatation, Tortuositas S.266).
 - *Motilität* (S.11): Evtl. eingeschränkt.
 - *Röntgen:* Vergrößerung der knöchernen Orbita, Phlebolithen (verkalkte Venenthrombi), venöse Seen oder vaskuläre Markierungen des Stirnbeins.
 - *Ultraschall:* Echofreie Zone in der anterioren oder posterioren Orbita, komprimierbar, Vergrößerung bei Valsalva-Manöver.
 - *Orbitale Venographie:* Eine oder mehrere Varizen.
- ▶ **Ursache:** Kongenitale Venenanomalie.
- ▶ **Assoziation:** Orbitofrontale Varix bei Klippel-Trenaunay-Symptomenkomplex (s. S.533).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Mögliche Veränderungen: 1.akute Blutung; 2.Thrombophlebitis; 3.Ausdehnung der Varize durch die Fissura orbitalis superior in die mittlere Schädelgrube.
- ▶ **Manifestationsalter:** Kinder, Heranwachsende.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Lymphangiom (Klinik sehr ähnlich, histologisch schwierig abzugrenzen); Differenzialdiagnose Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel S.396.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Beobachten.
 - *Chirurgisch:* Sehr schwierig, Komplikationen oft erheblich, evtl. anteriore Gefäßligaturen, -dissektionen (Bestrahlung und Sklerosierung nicht hilfreich).

Tumoren in der Orbita (s. Tab. 21.5)**Tabelle 21.5 · Tumoren in der Orbita – Auswahl**

Leitbild: Diplopie, Exophthalmus (meist schmerzlos, langsam progressiv, zur Diagnostik vgl. Tab. 21.3, S. 392)

- Optikusgliom mit/ohne Neurofibromatose (S. 133)
- Meningeom (S. 382)
- Schwannom (Neurinom, Neurilemmom; Manifestationsalter 2.–70. LJ; s.a.S. 133)
- isoliertes Neurofibrom
- Dermoid/Epidermoid (S. 132)
- kavernöses Hämangiom (s. a. S. 278)
- Hämangioperizytom (etwa 1/3 maligne)
- Blutzyste (mögliche Ursache: Trauma, Lymphangiom, kavernöses Hämangiom, Blutdyskrasie)
- Mukozele
- Tränendrüsentumor (S. 147)
- Tumor der Tränenwege (S. 151)
- Metastasen (2–7% der biopsierten Orbitatumoren; Metastasen bei Mammarkarzinom mit Enophthalmus, fibröser Fixation der orbitalen Weichteilgewebe, Atrophie)
- Tumor angrenzender Strukturen mit Einbruch in die Orbita
- akute Leukämie

Vorwiegend bei Kindern auftretende Orbitatumoren/-metastasen**1. Exophthalmus oft rasch progressiv:**

- metastatisches Neuroblastom (evtl. beiderseits, Lidexchymose [scharf begrenzter Blutergruss])
- Rhabdomyosarkom (maligner Tumor der quer gestreiften Muskulatur unterschiedlicher Differenzierung; vgl. S. 183)
- Neurofibrom (plexiform bei Neurofibromatose s. a. S. 133)
- Langerhans-Zellhistiozytosen (S. 533)
- Ewing-Sarkom (maligner Knochentumor; hämorrhagischer Exophthalmus, Lidexchymose)
- Leukämie
- Metastase bei Wilms-Tumor (maligner Nierentumor; s. a. S. 215)
- kapilläres Hämangiom (S. 277)
- Lymphangiom (am häufigsten Geburt bis 15. LJ, „Schokoladen“-Blut-Zysten, intermittierender schmerzhafter Exophthalmus)

2. Exophthalmus abhängig von Lokalisation:

- Optikusgliom mit/ohne Neurofibromatose (S. 381)

3. Meist kein Exophthalmus:

- Liddermoid-/Epidermoid-Zyste (meist superotemporal; Manifestationsalter frühe Kindheit; vgl. S. 132)

22 Strabismus/Störungen der Augenmotorik

22.1 Strabismus/Störungen der Augenmotorik

Definitionen

- ▶ **Strabismus (Heterotropie; manifestes Schielen):** Manifeste Abweichung eines Auges von der geforderten Blickrichtung (die Gesichtslinien beider Augen sind nicht auf ein Fixierobjekt gerichtet).
- ▶ **Gesichtslinie:** Gerade zwischen Fixierobjekt und Foveola.
- ▶ **Blicklinie:** Gerade zwischen Fixierobjekt und Augendrehpunkt.
- ▶ **Hauptsehrichtung:** Sehrichtung derjenigen Netzhautstelle, die zur Fixation benutzt wird (im Normalfall die Foveola).
- ▶ **Orthophorie:** Bei Unterbrechung der Fusion (z.B. beim wechselseitigen Abdecktest) bleiben die Gesichtslinien beider Augen auf das Fixierobjekt gerichtet.
- ▶ **Heterophorie (latenter Strabismus):** Binokular sind die Gesichtslinien beider Augen auf das Fixierobjekt gerichtet, bei Unterbrechung der Fusion treten Abweichungen auf, die meist Doppelbilder hervorrufen (dekompensierende H.).
- ▶ **Strabismus concomitans (Heterotropie):** Nicht paretisches Schielen; jedes Auge weitgehend normal beweglich, Zeichen einer typischen Augenmuskelparese fehlen (auch, wenn häufig in verschiedenen Blickrichtungen und Entfernungen der Schielwinkel unterschiedlich ist; Abb. 22.1).
- ▶ **Strabismus incomitans:** Paretisches Schielen, Lähmungsschielen; Einschränkung der einäugigen Beweglichkeit besteht, deutliche Vergrößerung des Schielwinkels in Richtung des gelähmten Muskels (Unterschied primärer, sekundärer Schielwinkel (S. 409); Diplopie; Kopfwangshaltung; Störung der egozentrischen Lokalisation).
- ▶ **Strabismus intermittens:** Zeitweise auftretende Heterotropie mit typischen sensorischen Kompensationsmechanismen.
- ▶ **Beachte:** **Exo-:** außen; **eso-:** innen; **exzyklo-:** oberer Teil des vertikalen Augenmeridians zeigt nach außen; **inzyklo-:** oberer Teil des vertikalen Augenmeridians zeigt nach innen; **hyper-:** über; **hypo-:** unter.
- ▶ **Strabismus convergens (Esotropie):** Manifestes Innenschielen (S. 405).
- ▶ **Strabismus divergens (Exotropie):** Manifestes Außenschielen (S. 408).
- ▶ **Strabismus sursoadductorius:** Zunahme einer Hypertropie bei Blick in Adduktion des betroffenen Auges; Begriff wird nur bei konkomitierender Störung gebraucht, nicht bei Trochlearisparese.
- ▶ **Strabismus deorsoadductorius:** Zunahme einer Hypotropie mit der Adduktion; Begriff wird nur bei konkomitierender Störung gebraucht, nicht bei Musculus obl. inf.-Parsen.
- ▶ **Strabismus monolateralis:** (rechts oder links; Abb. 22.1): Ein Auge schielt immer, kann auch nicht kurzzeitig nach dem Abdecken des Führungsauges und anschließend Aufdecken die Fixation halten.
- ▶ **Strabismus alternans:** Augen schielen wechselseitig; jedes Auge kann nach dem Abdecken des anderen und Wiederfreigeben die Fixation halten.
- ▶ **A-Symptom:** Konvergenz der Blicklinien nimmt mit Blickhebung zu oder Divergenz der Blicklinien nimmt mit Blickhebung ab; häufig assoziiert mit Tieferstand des jeweils adduzierten Auges (Strab. deorsoadductorius). Ursache: Überfunktion der Mm. obliqui superiores, mit zunehmender Abduktion bei Blicksenkung und/oder Unterfunktion der Mm. obliqui inferiores.
- ▶ **V-Symptom:** Konvergenz nimmt mit Blicksenkung zu oder Divergenz nimmt mit Blicksenkung ab; häufig assoziiert mit Höherstand des jeweils adduzierten Auges (Strab. sursoadductorius). Ursache: Überfunktion der Mm. obliqui inferiores führt

zu sonst nicht auftretender Abduktion bei Blickhebung und/oder Unterfunktion der Mm. obliqui superiores.

- ▶ **Duktionen:** Bewegungen des Einzelauges; z.B. Adduktion: Drehung der Hornhaut zur Nase; Abduktion: Drehung der Hornhaut von der Nase weg.
- ▶ **Versionen:** Gleichsinnige Bewegungen beider Augen in die gleiche Richtung; z.B. Dextroversion: Abduktion des rechten und Adduktion des linken Auges.
- ▶ **Vergenzen:** Ungleichsinnige Drehbewegungen beider Augen in entgegengesetzte Richtungen.
- ▶ **Konvergenz:** Aus der Parallelstellung erfolgt beidseitige Adduktion; die Gesichtslinien schneiden sich im endlichen Abstand.
- ▶ **Divergenz:** Aus der Parallelstellung erfolgt beidseitige Abduktion; die Gesichtslinien divergieren.
- ▶ **Positive Vertikaldivergenz (+VD):** Blicklinie des rechten Auges weist *im Verhältnis* zur linken nach oben.
- ▶ **Negative Vertikaldivergenz (-VD):** Blicklinie des rechten Auges weist *im Verhältnis* zur linken nach unten.
- ▶ **Primärposition:** a) klinisch: gerade Kopf- und Körperhaltung, Blick geradeaus; b) physiologisch: aus dieser Blickrichtung heraus werden alle Sekundärpositionen ohne Verrollung erreicht.
- ▶ **Exzentrische Fixation:** In der Kindheit zur Fixation festgelegtes Netzhautareal außerhalb der Foveola, das die Hauptsehrichtung übernommen hat.
- ▶ **Exzentrische Einstellung:** Bei Erwachsenen zur Fixation benutztes exzentrisches Netzhautareal mit dem bewusst an einem Zentralskotom vorbeigesehen wird; die Hauptsehrichtung bleibt weiterhin durch die Foveola bestimmt.
- ▶ **Winkel Kappa:** Physiologischer Winkel zwischen Gesichtslinie und Pupillenachse (Gerade zwischen Hornhautmitte und Pupillenmitte); positiv: Hornhautreflexbildchen nach nasal dezentriert; negativ: Hornhautreflexbildchen nach temporal dezentriert; meist beiderseits gleich (oft inkorrekt als Winkel Gamma bezeichnet).
- ▶ **Amblyopie:** Definition nach Bangerter: Schwachsichtigkeit ohne organischen Fehler oder mit einem, der nicht im Verhältnis zum Grad derselben steht (vgl. S. 402).
- ▶ **Normale Korrespondenz:** (Sehrichtungsgemeinschaft): Alle sich entsprechenden Punkte der Netzhäute beider Augen, durch deren gleichzeitige Erregung ein einfaches Bild der Umwelt zustande kommt.
- ▶ **Anomale Korrespondenz:** Retinaorte des schielenden Auges entwickeln eine anomale Sehrichtungsgemeinschaft mit der Fovea und anderen Netzhautarealen des führenden Auges.
- ▶ **Anomaliewinkel:** Quantitative Angabe zur anomalen Korrespondenz, gibt das Ausmaß der Abweichung vom Normalzustand nach folgender Gleichung an:
Anomaliewinkel = objektiver Schielwinkel – subjektiver Schielwinkel.
1. normale Korrespondenz: subj. = obj. Winkel; Anomaliewinkel = 0
2. harmonisch anomale Korrespondenz: subj. Winkel = 0; Anomaliewinkel = obj. Winkel.
3. disharmonisch anomale Korrespondenz: subj. Winkel ungleich 0; Anomaliewinkel ungleich obj. Winkel.
- ▶ **Strabismus ex anopsia:** Strabismus kurze Zeit nach einseitiger Erblindung durch organische Ursache auftretend; besonders, wenn auch das periphere Gesichtsfeld ausfällt (meist nicht bei Makulaerkrankungen); bis zum Alter von 5 Jahren Exotropie = Esotropie; > 5. LJ meist immer Exotropie.
- ▶ **Konsekutiver Strabismus divergens:** Manifestes Außenschielen, das spontan oder nach Operation eines Strabismus convergens auftritt; Häufigkeit etwa 5 – 10%, je nach Operationsmethode.
- ▶ **„Yoke-Muskeln“:** Kontralaterale Synergisten.



Abb. 22.1 • Strabismus concomitans monolateralis: Innenschielen rechts (Esotropie rechts; vgl. S. 405); a das rechte Auge weicht nach innen ab (der Hornhautreflex ist nach temporal verlagert), das linke Auge fixiert; b nach Abdecken des linken Auges führt das rechte Auge eine Einstellbewegung von innen nach außen aus und nimmt die Fixation auf

Amblyopie

- ▶ **Definition:** Schwachsichtigkeit ohne organischen Fehler oder bei relativer Amblyopie mit einem, der nicht im Verhältnis zum Grad derselben steht (Def. nach Bangerter).
- ▶ **Leitbild:** Verminderte bestkorrigierte Sehschärfe insbesondere für Reihenoptotypen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Einschränkung; leichte Amblyopie 0,8 – 0,4; mittelgradig 0,32 – 0,1; hochgradig < 0,1; bei Amblyopie kann die Sehschärfe bei Darbietung von Einzeloptotypen der Norm entsprechen, dagegen bei Darbietung von Reihenoptotypen erheblich reduziert sein (vgl. S. 41); ungefähre Visusnormwerte für den C-Test nach Haase und Hohmann:
 1. Einzeloptotypen Abstand 35' (Winkelminuten): mit 4 Jahren 0,8 – 1,0,
 2. Reihenoptotypen Abstand 2,6': mit 4 Jahren 0,4, mit 6 Jahren 0,6; mit 10 Jahren $\geq 1,0$.
 - **Inspektion:** Ausschluss von die Sechachse bedeckenden Lidveränderungen, z. B. Hämangiom, Ptosis.
 - **Spaltlampe:** Ausschluss organischer Ursache für Visusminderung, z. B. Aniridie (S. 215), Irisdurchleuchtbarkeit bei Albinismus (S. 219); Beurteilung von evtl. vorhandenen Medientrübungen.
 - **Beachte:** Abschätzung der Dichte einer Medientrübung; unscharfe foveolare Abbildung des Fixationssterns des Ophthalmoskops spricht für Visusminderung durch die beobachtete Trübung.
 - **Funduskopie:** Ausschluss organischer Ursache für Visusminderung z. B. Retinoblastom (S. 294), Retinopathia praematurorum (S. 279), Optikusgliom (S. 381), Leber kongenitale Amaurose (S. 305).
 - **Fixationsprüfung** (S. 15): zentral oder exzentrisch bei schwerer Amblyopie.
 - **Skioskopie** (S. 41): Feststellung von Ametropien (z. B. Hyperopie), Keratokonus (S. 202).
- ▶ **Ursachen:** Durch Stimulusdeprivation und/oder Suppression (d. h. Bild eines Auges wird durch anderes unterdrückt); z. B. einseitiger manifester Strabismus (s. u.); Anisometropie mit erheblichem Bildgrößenunterschied/Bildunschärfe; unkorrigierte Ametropie (z. B. Hyperopie); Medientrübungen (z. B. kongenitale Katarakt); Buphtthalmus (S. 240); kongenitale Ptosis (S. 117); Lidhämangiom (S. 136) mit Beeinträchtigung der Sechachse; Okklusion (s. u.); Aphakie; perforierende Verletzung (S. 432); Frühgeburt.
- ▶ **Manifestationsalter:** Schielamblyopie in den ersten LJ, etwa bis zum 6. LJ; ab dem 10. LJ. erlischt die Gefahr einer Amblyopieentwicklung weitgehend.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine spontane Besserung; Beginn der Therapie der Schielamblyopie bis zum Alter von 4 Jahren hat meist die volle Sehschärfe als Ergeb-

nis; Beginn erst im Schulalter verzeichnet unterschiedliche Erfolge; beim Erwachsenen gibt es derzeit keine Therapie; bei organischen Ursachen der Amblyopie ist die mögliche Visusbesserung sehr abhängig von der Art und dem Zeitpunkt der Beseitigung (möglichst erste 4–6 Lebenswochen, denn nicht Benutzen eines Auges von Geburt an in den ersten 3 Lebensmonaten führt in der Regel zu irreversibler Amblyopie) und der Nachsorge (z. B. Kontaktlinsen nach Kataraktextraktion); der Verschluss eines Auges für eine Woche im ersten LJ (z. B. Lidhämangiom, Ptosis) kann eine hochgradige Amblyopie zur Folge haben.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Alle organischen Erkrankungen mit Visusminderung; psychische Visusminderung mit psychischer Ursache; Simulation.

- ▶ **Therapie:**

- **Konservativ:**

- Amblyopieprophylaxe: Hyperopie ab 3,0 dpt, Myopie gemäß dem altersentsprechenden Aufmerksamkeitsraum, Anisometropie ab 1,0 dpt, Astigmatismus ab 1,0 dpt (bei symmetrischen Astigmatismen im 1. Lebensjahr erst ab > 3,0 dpt, in diesem Alter oft Spontanregression), ggf. symmetrische Abschwächung des sphärischen Anteils.
 - Schielamblyopie: Optimale Brillenkorrektur (ggf. symmetrische Abschwächung des sphärischen Anteils von maximal 0,5 dpt) und Okklusionstherapie: Exzentrische Fixation: Vollokklusion des besseren Auges so viele Tage wie das Kind alt ist, dann Okklusion des amblyopen Auges für einen Tag. Kontrollen jede Woche im 1. LJ, jede zweite Woche im 2. LJ, danach monatlich. Foveolare Fixation: Teilzeitokklusion des besseren Auges, stundenweise pro Tag, je nach Verlauf der Visusentwicklung.
 - Therapierefraktäre oder spät entdeckte Amblyopien: Dauerokklusion des Führungs Auges, ggf. mehrwöchig, bei engmaschigen Kontrollen.
 - Erhaltungstherapie: z. B. 2 Tage pro Woche oder 2 Stunden pro Tag nach Erreichen bestmöglicher seitengleicher Sehschärfe für Reihenoptotypen (2,6' Seheichenabstand) und bei fehlendem weiteren Visusanstieg trotz längerer, intensiver Therapie.
 - Der Okklusionsrhythmus und -modus sind auch abhängig von Fixation, Alter und Augenbefund; in der Regel erfolgt eine Hauptpflasterokklusion (in Abhängigkeit vom Therapieerfolg auch Brillenglas-Okklusion, Vernebelungsmethoden).
 - In neueren Untersuchungen bewährt hat sich auch „Naharbeit“ > 1 Std. in Kombination mit Hauptpflasterokklusion des Führungs Auges ganztags abzgl. 1 h bei exzentrischer Fixation oder Visus $\leq 0,05$, 6 h tgl. bei Visus $> 0,05 \leq 0,2$ und 2 bis 6 h tgl. bei Visus $> 0,2 \leq 0,7$.
 - Individuelle Therapie bei Beginn der Behandlung im Schulalter; Versuch indiziert, Erfolgsprognose unsicher, etwa 50% Besserung, 10% Vollheilung; je älter das Kind ist, umso geringer die Visusbesserung (Atropinbehandlung, Penalisation, Pleoptik s. Spezialliteratur);
 - Pflaster z. B. Elastopad, Elastopad lite (hautfreundlich), Elastopad junior (klein) oder Opticlude (über Apotheke zu beziehen, Rezept erforderlich);
 - Reißen sehr kleine Kinder das Pflaster immer wieder ab, können zur Eingewöhnung evtl. Schwimmflügel getragen oder über das Okklusionspflaster eine durchsichtige, atmungsaktive Operationsabdeckfolie geklebt werden; bei größeren Kindern ist evtl. eine Folienokklusion des Brillenglases des besseren Auges zu versuchen (nicht bei exzentrischer Fixation).

- **Chirurgisch:**

- I. organische Veränderungen mit Beeinträchtigung der Sehachse bei Kindern: Chirurgische Beseitigung, wenn möglich und sinnvoll; z. B. einseitige Kataraktextraktion ohne weitere Augenschäden: Operation sinnvoll, sobald wie möglich nach der Geburt mit anschließender Kontaktlinsenversorgung und Okklu-

sionsbehandlung, da gute Sehschärfe zu erreichen ist; Operationsindikation bei einem 6-jährigen Kind nur sehr individuell zu stellen, da eine sehr schlechte Funktion des Auges zu erwarten ist (abhängig von Ausmaß und Dauer der Trübung);

- II. operative Korrektur des Schielwinkels (Prinzip S.485): Zeitpunkt: <24 Monate oder 32. und 60. Lebensmonat (sowohl die frühe als auch späte Operation können nach einer internationalen Studie das frühkindliche Innenschielen ohne Amblyopiegefahr beseitigen); bei normosensorischem Spätschielen (S. 407) möglichst sofort, spätestens $\frac{1}{2}$ Jahr nach Schielbeginn; bei Kindern etwa >9 Jahre und Erwachsenen besteht bei operativer Änderung des Schielwinkels die Gefahr der postoperativen Diplopie (Bild des schielenden Auges bildet sich außerhalb der Suppressionszone ab); präoperativ muss die Fähigkeit, in der neuen Augenstellung zu supprimieren mit Prismenausgleich geprüft werden (Diplopie ist auch bei hochgradiger Amblyopie möglich).

Heterophorie (latentes Schielen)

- ▶ **Leitbild:** Latente Fehlstellung der Augen nur bei Aufhebung der Fusion nachzuweisen.

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Begriffsdefinitionen siehe S. 400 .

- **Häufigkeit:** Heterophorien sind bei 70–80% der Bevölkerung zu finden, aber nur bei etwa 10% symptomatisch.
- **Anamnese:** Asthenopischer Beschwerdekomples bei etwa 10%: z. B. Schmerzen in Augenhöhle und Stirn; müde, brennende Augen; Verschwommen-, evtl. Doppeltsehen in der Nähe und nachts beim Autofahren; Verstärkung in Stresssituationen.
- **Visus:** Volle Sehschärfe beiderseits, keine Amblyopie.
- **Abdeck-/Aufdecktest** (S. 16): Einstellsakkaden und Fusionsbewegungen beim Aufdecktest; Einteilung nach der Richtung der Abweichung in Eso-, Exo-, Hyper-, Hypo-, Inzyklo-, Exzyklophorie.
- Esophorie vom Konvergenzexzesstyp: Nahwinkel > Fernwinkel.
- Esophorie vom Divergenzinsuffizienztyp: Fernwinkel > Nahwinkel.
- Exophorie vom Konvergenzinsuffizienztyp: Nahwinkel > Fernwinkel.
- Exophorie vom Divergenzexzesstyp: Fernwinkel > Nahwinkel.
- **Schober-Test:** Durchführung und Ergebnis siehe S. 16 .
- **Heterophorie-Winkel-Bestimmung** z.B. am Maddox-Kreuz vgl. S. 18, mit Prismenleisten und wechselseitigem Abdecken.
- Evtl. für wenige Tage (bei Kindern nach den Okklusionsregeln S. 403) diagnostischer einseitiger Pflasterverband (= Marlow-Verband): Wenn die Heterophorie die Ursache der asthenopischen Beschwerden ist, müssen sie verschwinden; außerdem stabilisiert oder vergrößert sich der Heterophoriwinkel unter der Okklusion; Messung direkt nach Verbandabnahme; vermehrte Beschwerden beim wieder beidäugig Sehen.
- **Fixationsprüfung** (vgl. S. 15): Zentrale Fixation.
- **Bestimmung der Akkommodationsbreite** (S. 48): Kann vermindert (hypoakkommodativ) sein; bei Konvergenzexzess und auch bei Konvergenzschwäche.
- **Binokularsehen** (ab S. 23):
 - Stereosehen hoher Qualität.
 - Fusionsbreite: (Messung und Normwerte siehe S.23) ausreichend nach Sheard, wenn bei horizontaler Heterophorie nicht mehr als ein Drittel der gegen-sinnigen fusionalen Vergenz auf Dauer belastet wird.
 - Korrespondenzbestimmung (z.B. S. 25): Normale Korrespondenz.
- **Refraktionsbestimmung** (S. 42 / 41): Nicht auskorrigierte Brechungsfehler können asthenopische Beschwerden verstärken; auch objektive Bestimmung in Zykloplegie erforderlich.
- **Motilitätsprüfung** (S. 11): Normalbefund.

- ▶ **Ursache:** Unklar.
- ▶ **Manifestationsalter:** 70–80% aller Altersschichten; Exophorie selten in der Jugend, Häufigkeit nimmt mit dem Alter zu.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Symptome variabel, tageszeitliche Schwankungen möglich; Auslösung evtl. durch Müdigkeit, Stresssituationen, Erkrankungen; evtl. Dekompensation mit Diplopie, Übergang in manifestes Schielen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - Strabismus concomitans einschließlich Mikrostrabismus; Lähmungsschielen; intermittierende Exotropie (im Gegensatz zur dekompensierten Exophorie keine Doppelbilder); bei Hyperphorien dissoziiertes Höhenschielen S. 406.
 - **Beachte:** Organische Ursache für asthenopische Beschwerden muss immer ausgeschlossen werden, ebenso Ametropie oder Anisometropie.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Stets optimale Korrektur eines Refraktionsfehlers (S. 41 / 42):
 - Rein akkommodative Esophorien sind durch den Hyperopieausgleich zu beseitigen.
 - Indikation für Bifokalgläser (bei Kindern mit normaler Akkommodationsbreite in Pupillenmitte eingesetzte Nahteilgrenze; sonst bei Hypoakkommodativen wie bei Presbyopen):
 - 1. Bei noch bestehendem Konvergenzexzess nach dem Hyperopieausgleich (nur bei funktioneller Verbesserung des Binokularsehens durch den Nahteil);
 - 2. bei hypoakkommodativem Konvergenzexzess;
 - bei Exophorie, Myopie, Astigmatismus und auch Hyperopie voll auskorrigieren, nur in seltenen Fällen hilft es, die Hyperopie unterzukorrigieren;
 - evtl. Prismenverordnung (evtl. orthoptische Konvergenzübungen, wenn Nahexophorie > Fernexophorie);
 - **Chirurgisch:** Operationsprinzip vgl. S. 485. Indikationen: Beschwerden sicher durch Heterophorie hervorgerufen; Esophorie bzw. Exophorie > 10 dpt; wenn möglich, präoperative Prismen Therapie bis zur Winkelkonstanz (max. 4 Wochen).

22.2 Heterotropie (Strabismus concomitans)

Esotropie: „Kongenitales“ oder frühkindliches (Innen-)Schielen

- ▶ **Leitbild:** Beim einseitigen Abdecktest Einstellsakkaden nach außen; Symptomenkomplex (s. u.).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Begriffsdefinitionen S. 400 .
 - **Visus:** Bei 20% auch auf dem besseren Auge nicht > 1,0; $\frac{2}{3}$ Amblyopie des schielenden Auges (abhängig vom Zeitpunkt der Erstuntersuchung).
 - **Spaltlampe:** Unauffällig.
 - **Funduskopie:** Unauffällig (wichtig zum Ausschluss organischer Veränderungen, z. B. Retinoblastom).
 - **Symptomenkomplex:**
 - Abdecktest (S. 16): Innenschielen (Abb. 22.1, S. 402).
 - Schielwinkelmessung (z. B. S. 18 / 19): Großer, oft schwankender Winkel; bevorzugte Fixation in Adduktion; evtl. gekreuzte Fixation: das jeweils adduzierte Auge fixiert.
 - **Nystagmus latens** (55–90%): Rucknystagmus, Augen rucken bei Fixation rechts nach rechts, bei Fixation links nach links; Zunahme in Richtung Abduktion des fixierenden Auges.
 - A-/V-Inkomitanz, Definition siehe S. 400 .

- Dissoziiertes Höhenschielen (etwa 90%; Rotglastest S.20): Meist beiderseits, evtl. asymmetrisch, beim Abdecken eines Auges oder spontan weicht dieses nach oben ab (nicht abhängig von Ab- und Adduktion);
- **Beachte:** A-Symptom mit Höherstand in Adduktion erfordert den Ausschluss von dissoziiertem Höhenschielen.
- Kopfschiefhaltung: häufiger Neigung des Kopfes zur Schulter des fixierenden Auges.
- **Fixation** (S. 15): Wenn exzentrisch, meist nasal, evtl. Zunahme des Abstands von der Foveola bei Abduktion.
- **Korrespondenz** (Diagnostik z. B. S. 25): Anomale Korrespondenz, oft keine feste Korrespondenzbeziehung, evtl. blickrichtungsabhängig.
- **Skioskopie in Zykloplegie** (S. 41): Hyperopie überwiegt, Ausgleich kann Schielwinkel reduzieren; zu Beginn oft Astigmatismus mit schrägen Achsen.
- **Motilität** (S. 11): Unauffällig.
- ▶ **Genetik:** Evtl. Schielen familiär gehäuft; eineiige Zwillinge schielen zu 90% gleich.
- ▶ **Manifestationsalter:** Nie kongenital, erst ab 2. bis 6. Lebensmonat auftretend; dissoziiertes Höhenschielen, Strab. sursoadductorius (Definition S.400) kommen meist zwischen 2. und 4. LJ dazu.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Volle funktionelle Heilung auch bei optimaler Therapie nicht zu erreichen; Besserung des dissoziierten Höhenschielens möglich; Refraktionswerte, besonders Achsenlage des Astigmatismus, können sich ändern; oft gekreuzte Fixation im 1. LJ, selten nach dem 3. LJ; ohne Therapie entwickeln $\frac{2}{3}$ Amblyopie; Nystagmus latens persistiert lebenslang, evtl. Reduktion mit zunehmendem Alter.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Wie Heterophorie; bei gekreuzter Fixation speziell Abduzensparese.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Optimale Korrektur des Refraktionsfehlers nach skioskopischem Wert in Zykloplegie (vgl. S. 41), halbjährliche Kontrollen; Okklusionstherapie (S. 403) mit engmaschigen Kontrollen;
 - **Chirurgisch:**
 - Operation der horizontalen Abweichung bei instabilem Winkel durch Fadenoperation, bei stabilem durch eine kombinierte Operation (Prinzip vgl. S. 485 ff).

Tabelle 22.1 · Akkommodative Esotropie (akkommodatives, manifestes Innenschielen; Manifestationsalter: meist 2 $\frac{1}{2}$ J. [6 Monate bis 7 LJ])

Unterteilung	Refraktionswert	Verhältnis Nah- zu Fernwinkel	Therapie
Rein refraktive akkommodative Esotropie (Abb. 22.1)	hohe Hyperopie (meist + 4 bis + 7 dpt)	annähernd Nah- = Fernwinkel	Ausgleich der Hyperopie
Akkommodativer Konvergenzexzess (Abb. 22.1)	variabel	Nah- > Fernwinkel, Fernwinkel gegen 0 (bei Emmetropie oder nach Ausgleich)	Bifokalgläser: für die Ferne Ausgleich des Brechungsfehlers, in der Nähe add. + 3,0 dpt (evtl. weniger erforderlich)
Hypoakkommodativer Konvergenzexzess	variabel	Nah- > Fernwinkel, Fernwinkel gegen 0 (bei Emmetropie oder nach Ausgleich)	Ausgleich des Brechungsfehlers für die Ferne; add. + 3,0 dpt beeinflusst Nahwinkel nicht



Abb. 22.2 • Akkommodative Esotropie. a Innenschielen links. b Parallelstand nach Ausgleich der Hyperopie mit Brille

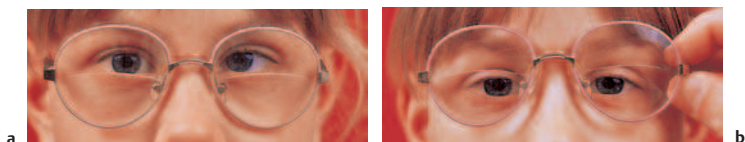


Abb. 22.3 • Akkommodativer Konvergenzexzess, Ausgleich durch Bifokalbrille (mit hocheingeschliffenen Gläsern). a Mit der Fernkorrektur in der Nähe Esotropie links. b Mit Addition + 3,0 dpt Parallelabstand

- A-V-Symptom: meist nur Chirurgie der schrägen Muskeln erforderlich.
- Dissoziiertes Höhenschielen: Selten Operation erforderlich.

Esotropie: Normosensorisches Spätschielen

- ▶ **Leitbild:** Diplopie, Zukneifen eines Auges bei einem Kind meist > 3 Jahre.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Begriffsdefinitionen siehe S. 400 .
 - *Anamnese:* Diplopie; Schielen nach dem 3. LJ erstmalig bemerkt.
 - *Visus:* Bei Erstvorstellung meist keine ausgeprägte Amblyopie.
 - *Spaltlampe:* Unauffällig.
 - *Funduskopie:* Unauffällig.
 - *Abdecktest:* Einstellsakkaden nach außen; Schielwinkelmessung z. B. S. 18 .
 - *Binokularsehen* (vgl. S. 23): Zunächst normal.
 - *Korrespondenz* (vgl. S. 401 / 25): Normal.
 - *Skiaskopie* (S. 41): Refraktionswerte unterschiedlich, auch akut akkommodative Esotropie (s. Tab. 22.1) möglich.
 - *Pupillenreaktionen* (S. 26): Normal.
 - *Motilitätsprüfung* (S. 11): normal.
- ▶ **Genetik:** Evtl. Schielen familiär.
- ▶ **Manifestationsalter:** Nach dem 3. LJ (auch nach dem 1. LJ möglich).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Vollheilung möglich; das akute Schielen bewirkt akute Unterbrechung des vorher intakten (wenn wirklich nur normosensorisches Spätschielen vorliegt) Binokularsehens (Diagnostik S. 23); wird nicht möglichst bald (innerhalb eines halben Jahres) durch die Therapie wieder Parallelstand erreicht, geht die Fähigkeit zum Binokularsehen verloren; eine Amblyopie muss mit Okklusion behandelt werden.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Unbedingt Ausschluss organischer Ursache z. B. Hirnnervenseparese (ab S. 409), Tumor; dekompensierter Mikrostrabismus (obligat anomale Korrespondenz; s. u.); frühkindliche Esotropie (s. o.), Heterophorie (s. o.)
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Refraktionsausgleich mit halbjährlichen Refraktionskontrollen; evtl. Okklusionstherapie, Prismenausgleich.

- **Beachte:** Lichtstrahlen werden zur Basis des Prismas gebrochen; Esotropie/Basis außen, Exotropie/Basis innen, Hypertropie/Basis unten, Hypotropie/Basis oben ein- oder beidseitig; bis zur baldigen Operation engmaschige Kontrollen.
- **Chirurgisch:** Möglichst bald chirurgische Korrektur (Prinzip S. 485 ff).

Esotropie: Mikrostrabismus

- ▶ **Leitbild:** Esotropie zwischen 0,5 und 5°; obligat-anomale Korrespondenz; Amblyopie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Begriffsdefinitionen s. S. 400.
 - **Visus:** Amblyopie des schielenden Auges zwischen 1/50 und 1,0 p.
 - **Inspektion:** Das führende Auge kann nicht bewusst allein geschlossen werden.
 - **Beachte:** Abdecktest (S. 16): Kleine Einstellbewegung nach außen; keine Einstellbewegung (etwa 5%) bei Identität, d. h. Schielwinkel = Anomaliewinkel = Winkel der exzentrischen Fixation.
 - **Schielwinkelmessung** (z. B. S. 18): 0,5 bis 5°.
 - **Fixation** (S. 15): Schielendes Auge fixiert zentral oder exzentrisch (etwa 45%).
 - **Binokularsehen:**
 - Lang-Stereotest (S. 24): Kein Objekt wird erkannt; bei Winkel bis 2° oft reduziertes Stereosehen, wenn Test nicht auf Random-dot-Verfahren (vgl. S. 25) beruht.
 - Bagolini-Schweiftest (S. 24): Meist nur zentrale Suppression, beide Schweife wahrgenommen (d. h. Patient kann fusionieren), aber zentrale Anteile des Lichtstriches des schielenden Auges fehlen.
 - Korrespondenz (z. B. S. 25): Obligat anomal (meist harmonisch-anomal vgl. S. 401); bei etwa 5% mit normaler Korrespondenz gemischt.
 - **Skioskopie** (S. 41): Refraktionswerte variabel.
- ▶ **Genetik:** Evtl. Schielen familiär.
- ▶ **Manifestationsalter:** Wohl kongenital, diagnostiziert oft 2.–3. LJ.
- ▶ **Verlauf:** Hohe Amblyopiegefahr, da etwa 95% unilateral schielen und der kleine Schielwinkel oft zu spät erkannt wird (vgl. S. 402 Amblyopie).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Optimale Brillenkorrektur (jährliche skioskopische Kontrollen); Okklusionstherapie (S. 403); nach Erreichen beiderseits voller Sehschärfe stundenweise Okklusion über das 8. LJ hinaus (sonst Leseamblyopie) bis etwa zum 12./13. LJ;
 - **Chirurgisch:** Evtl. Fadenoperation (S. 485). Indikation in der Regel nur bei großem Nahwinkel.

Exotropie (manifestes Außenschielen)

- ▶ **Leitbild:** Divergenzstellung, Einstellsakkaden nach innen beim Abdecktest (Abb. 22.4).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Häufigkeit:** Seltener als Esotropie, Verhältnis etwa 4: 1 in Europa; selten manifest (etwa 20%), häufiger intermittierend.
 - **Visus:** Manifeste Exotropie: Amblyopie bei etwa 50%; intermittierende Exotropie: Evtl. leichte Amblyopie.
 - **Inspektion:** Blendungsempfindlichkeit bei intermitt. Exotropie, abweichendes Auge wird dabei oft verschlossen.
 - **Schielwinkelmessung** (z. B. S. 18):
 - **Beachte:** Aufforderung, aus dem Fenster zu blicken und weit entferntes Objekt zu fixieren, lässt Patienten oft erst schielen.
 - Intermittierende Exotropie: a) Neutraltyp: Nah- = Fernwinkel; b) Pseudodivergenztyp: Nah- = Fernwinkel, Winkel für die Nähe wird aber häufiger überwunden, deshalb nur scheinbar kleiner; c) Konvergenzschwächetyp: Nah- $\geq$ Fernwinkel (etwa 10 %) (weitere seltene Unterteilungen möglich).

- Manifeste alternierende Exotropie: Oft großer Schielwinkel; evtl. kleiner Basisschielwinkel mit intermittierend großer Abweichung.
- **Fixation** (S. 15): Bei manifester Exotropie mit Amblyopie meist temporal exzentrische Fixation.
- **Binokularsehen**:
 - Korrespondenz (S. 25): Bei kleinem Basisschielwinkel mit intermittierend größerem Schielwinkel oft subnormales Binokularsehen mit nicht normaler Korrespondenz; bei intermitt. E. in der Abweichphase meist fehlende Korrespondenz.
 - Panoramasehen: Eingliederung des Gesichtsfeldes des abweichenden Auges in einen gemeinsamen Sehraum ohne echte Korrespondenzbeziehung: das rechte Auge sieht den rechten Sehraum, das linke den linken; meist bei manifester alternierender Exotropie mit Schielwinkeln $> 25^\circ$.
 - Stereotests (S. 24 f): Intermittierende Exotropie: Vollwertiges Binokularsehen bei etwa 50% im Parallelstand; manifeste Exotropie: Evtl. rudimentäres Binokularsehen.
- **Skioskopie** (S. 41): Refraktionswerte wie in der Normalbevölkerung.
- **Motilität/Spaltlampe/Funduskopie**: Unauffällig.
- **Beachte**: Bei frühkindlicher Exotropie ist ein neuropädiatrischer Status erforderlich, da oft eine „organische Läsion“ vorhanden ist.
- ▶ **Genetik**: Evtl. Schielen familiär.
- ▶ **Manifestationsalter**: Intermittierende Exotropie: Zwei Häufigkeitsgipfel, Kinder um 2 Jahre und Erwachsene mit beginnender Presbyopie; manifeste Exotropie: Konnatal oder später.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Mit und ohne Operation Tendenz zur Winkelvergrößerung; bei Operation vor dem 5. bis 6. LJ keine Diplopiegefahr, Binokularsehen kann auch dann nicht erreicht werden; intermitt. E. zu 50% nach dem 12. LJ manifest.
- ▶ **Differenzialdiagnose**: Dekompensierte Exophorie (normale Korrespondenz, Diplopie); sonst wie Differenzialdiagnose Heterophorie (S. 405)
- ▶ **Therapie**:
 - **Konservativ**: Refraktionsausgleich, halbjährliche Kontrollen; Okklusionstherapie (S. 403) bei Amblyopie, evtl. stundenweise bei Dominanz eines Auges ohne Amblyopie;
 - **Chirurgisch**: Gefahr des Doppelsehens nur bei nicht intermittierender Exotropie gegeben, bei Panoramasehen möglich; intermitt. E.: Medialisresektion beiderseits (Prinzip S. 487) mit geringer Überkorrektur oder kombinierte Operation an einem Auge (Prinzip S. 486); etwa 40% Rezidive.

Abb. 22.4 • Exotropie (Strabismus divergens; manifestes Außenschielen) des linken Auges; das rechte Auge fixiert; links ist der Hornhautreflex nach nasal verlagert



22.3 Lähmungsschielen (Strabismus incomitans)

Definitionen

- ▶ **Inkomitanz**: Der Schielwinkel nimmt zu bei Blickwendung in die Wirkungsrichtung des gelähmten Muskels.
- ▶ **Primärer Schielwinkel**: Abweichung des paretischen Auges bei Fixation mit dem nicht paretischen.

409

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

22.3 Lähmungsschielen (*Strabismus incomitans*)

- ▶ **Sekundärer Schielwinkel:** Abweichung des nicht paretischen Auges bei Fixation mit dem paretischen.
- ▶ **Sekundärer > primärer Schielwinkel.**
- ▶ **Parese:** Unvollständige Muskellähmung.
- ▶ **Paralyse:** Vollständige Muskellähmung.

Lähmungsschielen: Allgemeines

- ▶ **Leitbild:** Doppelbilder.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. a. neuroophthalmologische Untersuchung (S. 76).
 - **Anamnese:** Doppelbilder; evtl. Schmerzen; durch Orientierungsstörungen evtl. Schwindel, Anstoßen an Gegenstände in Zugrichtung des gelähmten Muskels; Orientierungsstörungen: Patient fixiert mit paretischem Auge einen Gegenstand und zeigt mit seiner Hand auf ihn, diese weicht in Zugrichtung des paretischen Muskels ab.
 - **Inspektion:** Kompensatorische Kopfhaltung: Kopfdrehung in der Regel in die Richtung, in die der gelähmte Muskel das Auge drehen sollte (z.B. Parese d. linken M. rect. lat. Kopfdrehung nach links; Abb. 1.17, S. 12).
 - **Selten geringer Exophthalmus** (bei N III-Parese fehlt der Zug von 3 geraden Muskeln); Exophthalmus bei Ursache der Lähmung im Bereich der Orbita oder der Fissura orbitalis sup. vgl. S. 392 ff.
 - **Pupillenreaktionen** (S. 26): Evtl. weite Pupille bei innerer Okulomotoriusparese.
 - **Motilität siehe Lähmungsschielen:** Spezieller Teil (ab S. 412).
 - Sakkaden (Def. S. 14): In Zugrichtung des paretischen Muskels verlangsamt, überschießende Sakkade in die Gegenrichtung.
 - Traktionstest (S. 20): Differenzialdiagnose endokrine Ophthalmopathie (S. 393) bei unklaren Fällen.
 - **Serologie:** Blutzuckerbestimmung (Diabetesausschluss); Ausschluss Borreliose (vgl. S. 341), Blutsenkungsgeschwindigkeit (Ausschluss Arteriitis temporalis; S. 374).
 - **Tensilontest** (S. 6): Bei allen untypischen und unklaren Fällen zum Ausschluss einer Myasthenie.
 - **Neurologische Untersuchung** zur Klärung der Ursache, bildgebende Verfahren (CT, MRT, Angiographie) und Liquorpunktion in Absprache mit dem Neurologen.
- ▶ **Ursache:** vgl. Tab. 22.2; jeglicher Prozess, der sich im Bereich der zentralen Kontroll-ebene, in den Kerngebieten und im weiteren Verlauf bis zu den Erfolgsorganen entwickelt, kann ursächlich sein.
 - Oft sofort keine Ursache zu finden; dann auch bei langer Nachbeobachtungszeit nur in geringem Prozentsatz später Ursache bestimmbar; häufiger Ursache zu diagnostizieren bei Patienten < 17 Jahre, kombinierten Hirnnervenlähmungen und assoziierten neurologischen Symptomen.
 - Bei diabetischer Parese ist in der Regel nur ein Hirnnerv zur Zeit betroffen, ohne Pupillenbeteiligung; Kombinationsnervenlähmungen (N III, N IV, N V, N VI) einer Seite sprechen für eine Sinus-cavernosus-Störung, Lähmungen beider Seiten für zentrale Störungen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - Abhängig von der Ursache und deren Therapierbarkeit. Spontane Erholungsrate:
 - Keine diagnostizierbare Ursache, vaskulär/diabetisch, nur ein Hirnnerv betroffen: > 50%.
 - Aneurysmen: Annähernd 50%.
 - Neoplasmen: Etwa 25%.
 - In der Regel Erholung innerhalb des ersten halben Jahres; Erholung bei vaskulär/diabetischer Ursache oft innerhalb der ersten 4–6 Wochen.

Tabelle 22.2 · Ursachen für N III, N IV, N VI-Paresen**Häufigste Ursachen bei Erwachsenen**

- unbestimmt
- kongenital
- vaskulär/diabetisch (Pupille fast immer ausgespart)
- Trauma (Trochlearisparesen oft bds.)
- Aneurysma
- Tumor (z. B. nasopharyngeale Neoplasmen, Akustikusneurinom, Chordom)

Seltenere Ursachen (Auswahl)

- Meningitis
- Sinus-cavernosus-Thrombose
- Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396)
- Varicella zoster (S. 405)
- Tolosa-Hunt-Syndrom (S. 408)
- Orbitaerkrankungen (ab S. 401; selten ein Hirnnerv, meist Exophthalmus)
- extraselläre Ausbreitung eines Hypophysentumors
- Sinus-sphenoidalis-Karzinom
- Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré (S. 545):
- Arteriitis
- multiple Sklerose
- erhöhter intrakranieller Druck (besonders N VI; Tumor der hinteren Schädelgrube, Pseudotumor cerebri)

Häufigste Ursachen bei Kindern

- kongenital
- Trauma
- unbestimmt
- Neoplasma (z. B. Hirnstammgliom)
- ophthalmoplegische Migräne (bei Okulomotoriusparese)
- postoperativ
- Meningitis
- postviral (besonders N VI)
- Anmerkung: Aneurysma sehr selten < 14 Jahre bisher nicht beschrieben)

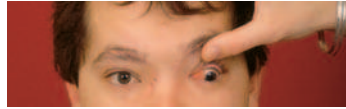
- Bei Kindern liegt in einer größeren Serie, in welcher der III., IV. und VI. Hirnnerv zusammengefasst sind, die Erholungsrate bei etwa 64% (davon 50% komplett, 14% partiell).
- Nach Stunden bis Wochen kann es dem Patienten gelingen, ein Doppelbild zu unterdrücken.
- Inkomitantes kann in konkomitantes Schielen übergehen.
- Kinder mit vollwertiger Fusion nehmen bei Abduzens- und Trochlearisparesen eine Kopfwangshaltung ohne Strabismus ein, bei Okulomotoriusparese entwickelt sich meist ein Strabismus mit sensorischer Anpassung.
- Lähmungen, die jede binokulare Zusammenarbeit unmöglich machen, führen bei kleinen Kindern nach einigen Tagen, bei Schulkindern nach einigen Wochen, bei 20-Jährigen nach 1–2 Jahren zur Fusionsunfähigkeit.
- **Sekundärveränderungen:** Der paretische Muskel ist primär verlängert; einige Muskelfaserarten degenerieren, andere (tonische Fasern) hypertrophieren und machen den Muskel strammer, der ipsilaterale Antagonist wird ebenfalls strammer; die Kontraktur des ipsilateralen Antagonisten ist bei einer Regeneration reversibel.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Endokrine Ophthalmopathie (S. 393; keine Pupillenbeteiligung; positiver Traktionstest S. 20); INO (S. 419); Myasthenie (Tensilonstest S. 6 / 118); chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (S. 120); Myositis (S. 396); siehe auch ab S. 411.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Bei Okulomotoriusparese ohne Diplopie bis zur Operation evtl. Ptosisbrille (S. 116).
 - Bei Diplopie: Erwachsene: Zur Vermeidung von Orientierungsstörungen Okklusion immer desselben Auges (in der Regel des paretischen, es sei denn der Visus ist besser als der des nicht paretischen); Kinder: Abwechselnde Okklusion wegen Amblyopiegefahr.
 - Evtl. Prismen bei nicht sehr ausgeprägten Paresen;
 - **Chirurgisch:** Prinzip siehe S. 488 (Fehlregenerationen s. Spezialliteratur);
 - Bei Erwachsenen werden meist 12 Monate abgewartet, wenn eine kausale Therapie nicht möglich ist oder nicht zur vollständigen Erholung führt (Spontanremissionen sind meist bis zum 6. Monat, in einem kleinen Prozentsatz aber auch nach 12 Monaten beschrieben).
- **Beachte:** Bei Kindern droht in Abhängigkeit vom Alter der Verlust des Binokularsehens, deshalb möglichst Prismenausgleich; Operation evtl. schon 6 Monate nach Beginn der Lähmung zu erwägen.

Okulomotoriusparese

- ▶ **Leitbild:** Komplette Ptosis mit einem nach außen und unten gerichteten Auge.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch allgemeiner Teil, S. 410 und Ptosis S. 116.
 - **Inspektion:** Im Extremfall komplette Ptosis mit einem nach außen und unten gerichteten Auge.
 - **Sonderform:** Zyklische Okulomotoriuslähmung (s. S. 541).
 - **Pupillenreaktionen** (S. 26): Evtl. innere Okulomotoriusparese durch Ausfall der parasympathischen Fasern: weite lichtstarre Pupille, nicht auf Licht und Naheinstellung (S. 14) reagierend, Verengung nach 1,0%igem Pilocarpin;
 - **Motilität** (S. 11): Einschränkung oder kompletter Ausfall der Funktion der Mm. rect. med., sup., inf., M. obl. inf. und des M. levator palpebrae.
- ▶ **Ursache:** siehe auch S. 411 / Tab. 22.2;
 - **Unilateral:** Meist Läsion des N. III.
 - **Bilateral:** Störung im Kerngebiet (nukleär) wahrscheinlich.
 - **Obligat nukleäre Läsion:** 1. unilaterale N.-III-Parese mit kontralateraler M.-rect.-sup.-Parese, partieller Ptosis beiderseits (großes Höhengschielen, da gleichseitiger M. rect. inf. und gegenseitiger M. rectus sup. betroffen sind); 2. bilaterale N.-III-Parese ohne Levatorbeteiligung (Begründung: die Kerne für beide Nn. III liegen dicht beieinander, für beide Levatormuskeln existiert ein dorsokaudaler Kern, die Fasern zum M. rect. sup. kreuzen auf die Gegenseite).
- ▶ **Assoziation:** (vgl. Syndrome) Weber-, Benedikt-, Claude-, Nothnagel-, Klivuskanten-Symptomatik, Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré, Fisher-Syndrom.
 - **Aneurysma im Bereich der A. communicans posterior:** (akuter) Kopfschmerz, Nackenschmerz bei Beugung des Kopfes; Okulomotoriusparese, Pupillenerweiterung (nicht obligat, kann mit Verzögerung oder selten gar nicht auftreten); bei Subarachnoidalblutung weitere zerebrale Symptome, oft komatös.
 - **Ophthalmoplegische Migräne:** Äußere und innere Okulomotoriusparese, Rückbildung meist innerhalb eines Monats; gewöhnlich bei Kindern; Kopfschmerzen treten im Symptomenkomplex zurück, eher zyklisches Erbrechen und Schwindel; typischer Anfall: Weinen, Irritabilität, Photophobie, Blässe, Erbrechen, gefolgt von Schlaf; bei 90% Familienanamnese.

Abb. 22.5 • Komplette Okulomotoriusparese links; nach Anheben des ptotischen Augenlids ist die Verlagerung des Augapfels nach links außen und unten zu erkennen



► **Manifestationsalter:**

- Jedes Alter; kann kongenital auftreten, auch als beidseitige Heberparese, auch unabhängig von einem Geburtstrauma oder einer Zangengeburt.
- *Zyklische Okulomotoriuslähmung*: Kongenital oder frühe Kindheit.
- *Diabetische N.-III-Parese*: Meist mittleres bis höheres Alter.
- *Ophthalmoplegische Migräne*: Meist Kinder.

► **Verlauf/Komplikationen:** siehe auch allgemeiner Teil, S. 410.

- Kongenitale oder erworbene Fehlregeneration nach Parese des N. oculomotorius führt zu Synkinesie, d. h. in Verbindung mit Bewegungen der äußeren Augenmuskeln (Senkung oder Adduktion), wird das Lid angehoben und/oder akkommodiert, die Pupille enggestellt.
- Die erworbenen Fehlregenerationen werden unterteilt in:
 - Primäre: Spontan auftretend, progressiv, ohne vorherige klinisch manifeste Okulomotoriusparese; bedingt durch langsam sich vergrößernde Veränderung im Sinus cavernosus, meist Meningeom oder Aneurysma;
 - Sekundäre: Nach klinisch manifester Okulomotoriusparese, bedingt durch Trauma, Aneurysma, Neoplasien, ophthalmoplegische Migräne (bisher nicht beobachtet bei multipler Sklerose, Diabetes mellitus).

► **Differenzialdiagnose:** s. a. allgemeiner Teil, S. 411; die Pupillenbeteiligung erfordert den Ausschluss eines Aneurysmas oder Tumors, fehlt sie, spricht dieses am ehesten für eine mikrovaskuläre Ätiologie, z. B. einen Diabetes mellitus; eine engmaschige Kontrolle des Patienten ist aber nötig, da z. B. bei einem blutenden Aneurysma die innere Okulomotoriusparese mit Verzögerung auftreten kann oder selten gar nicht; Differenzialdiagnose isolierte innere Okulomotoriusparese siehe S. 228 (z. B. Pupillotonie [S. 231], Varicella zoster [S. 125], Botulismus [S. 227]).

► **Therapie:** siehe S. 412.

Trochlearisparese

► **Leitbild:** Höherstand und Exzyklotropie des betroffenen Auges.

► **Diagnostik/Symptome:** siehe auch allgemeiner Teil, S. 410; Begriffsdefinitionen S. 409.

- *Inspektion*: Unilateral, bilateral; meist Kopfneigung zur Gegenseite; in Primärposition Hypertropie des betroffenen Auges; evtl. Kleinkindphotos nach Nachweis einer kongenitalen M. obliquus-Störung (Strabismus sursoadductorius).
- *Motilität* (S. 11): Funktionsstörung des M. obliquus superior: Senkung eingeschränkt (maximal bei Blick nach unten innen; vgl. Abb. 1.20, S. 13), deutliche Exzyklotropie, im unteren Bereich bis 12°;
 - Bei beidseitigen Paresen großes V-Symptom (S. 400), große Exzyklotropie (bei Abblick > 15°), +VD (S. 401) bei Linksblick, -VD bei Rechtsblick.
 - Bei Bewegungsbehinderung der Sehne des M. obliquus superior in der Trochlea (z. B. durch Trochleaverletzung, Brown-Syndrom S. 417) ist die Hebung genauso wie die Adduktion behindert, es erfolgt ein Umschlag der VD;
 - Bielschowsky-Kopfneigetest (S. 13): Zunahme des Höhenschielens bei Kopfneigung zur betroffenen Seite (besonders horizontal und bei Blicksenkung).
- Evtl. *Marlow-Verband* (S. 404) zur Differenzialdiagnose Strabismus sursoadductorius erforderlich: Nach 3-tägigem Verschluss bei Trochlearisparese Ausgleichsinnervation unterbrochen, typische Veränderungen treten deutlicher hervor.

22.3 Lähmungsschielen (*Strabismus incomitans*)

- **Vertikale Fusionsbreite** (vgl. S. 23): Normal; bei angeborenem Strabismus sursoad- ductorius vergrößert.
- **Bildgebende Verfahren:** Ausschluss einer Trochleaverletzung bei Trauma (z. B. Ski- stockverletzung).
- ▶ **Ursache:** s. allgemeiner Teil, S. 410 und Tab. 22.3; bei Läsionen im Kerngebiet oder Fasciculus ist der kontralaterale M. obl. sup. betroffen, da die Fasern im Hirnstamm kreuzen.
- ▶ **Manifestationsalter:** Erworben jedes Alter; bei Diabetes mellitus meist ältere Menschen.

Tabelle 22.3 · Ursachen einer Trochlearisparesie (nach abnehmender Häufig- keit)

unbestimmt
kongenital
Trauma (sehr oft beiderseits)
vaskulär/Diabetes mellitus
Seltene Ursachen – Auswahl
Varicella zoster (S. 125)
Tumor der hinteren Schädelgrube
Aneurysma
Orbitaerkrankungen (S. 392)

- ▶ **Verlauf:** Bei frühkindlichen Trochlearisparesen Entwicklung von Konkmitanz möglich; siehe auch allgemeiner Teil, S. 410.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Strabismus sursoadductorius (Bielschowsky auch bei Blick- hebung positiv; im Vergleich zur Trochlearisparesie: geringere Exzyklotropie, größe- re VD und konkomitant in Adduktion); s. a. allgemeiner Teil, S. 410.
- ▶ **Therapie:** S. 412.

Obliquus-superior-Myokymie

- ▶ **Leitbild:** Episodisch torsionelle und vertikale Oszillopsie und Diplopie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Episodisch torsionelle und vertikale Oszillopsie (scheinbares Wackeln der Umgebung) und Diplopie, Bewegung des Auges wird gespürt.
 - **Inspektion:** Unilateral einige Sekunden vertikales und rotierendes Zittern des Au- ges (evtl. zu provozieren durch Ablick und Neigung zur betroffenen Seite; Beob- achtung am besten mit direktem Augenspiegel).
- ▶ **Ursache:** Unkontrollierte Aktivität einzelner Trochlearisfasern unklarer Ursache (Kurzschluss zwischen Nervenfasern).
- ▶ **Assoziation:** Sehr selten Assoziation mit neurologischen Erkrankungen beschrie- ben.
- ▶ **Manifestationsalter:** Erwachsene.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Gutartig; oft spontanes Verschwinden; selten länger als 3 Jahre.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Bei erheblichen Beschwerden: Carbamazepin p.o. Dosis: 100–200 mg 2–3-mal tgl.; Dauer: meist nicht länger als 2–3 Jahre; NW zahl- reich, z. B. aplastische Anämie, Leukopenie; (regelmäßige Blutbildkontrollen und Leberfunktionstests).

- **Chirurgisch:** Nur bei erheblichen Beschwerden über Monate und fehlendem Ansprechen auf Medikamente (s. Spezialliteratur, z. B. M.-obl.-sup.-Tenektomie, M.-obl.-inf.-Rücklagerung).

Abduzensparese

- ▶ **Leitbild:** Blick zur Seite eingeschränkt.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. a. allgemeiner Teil, S. 410; Begriffsdefinitionen S. 409.
 - **Motilität** (S. 11): Blick zur Seite durch verminderte Funktion des M. rect. lateralis eingeschränkt (vgl. S. 12).
 - **Besonderheiten bei Läsionen im Kerngebiet:** Abduzenskerne liegen in der Pons, enthalten internukleäre Neurone, die über den kontralateralen Fasciculus longitudinalis medialis den Subnucleus des M. rect. med. erreichen; deshalb zusätzlich Adduktionsstörung zur Herdseite (insgesamt horizontale Blickparese zur Herdseite); außerdem meist ipsilaterale Fazialisparese (Abduzenskern in der Nähe des Fasciculus des N. facialis).
 - **Hornhautsensibilität** (S. 29): Bei Akustikusneurinom herabgesetzt.
 - **Hörtest:** Bei Akustikusneurinom reduzierte Funktion.
- ▶ **Ursache:** s. a. allgemeiner Teil, S. 411, Tab. 22.2;
 - **Tumoren:** u. a. Akustikusneurinom, nasopharyngeale Neoplasmen, Chordom.
 - Bei Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 396) und Aneurysma im Sinus cavernosus (vgl. Abb. 20.1, S. 384) isolierte Abduzensparese möglich, evtl. mit Horner-Syndrom (S. 231).
 - Bei Kindern kann selten eine isolierte Abduzensparese das erste Zeichen eines intrakraniellen Neoplasmas sein; kommt aber auch als rezidivierende gutartige und isolierte Störung vor.
- ▶ **Assoziation:** (vgl. Syndrome) Foville-, Millard-Gubler-, Raymond-Symptomatik, Gradenigo-Syndrom.
- ▶ **Manifestationsalter:** Bei Diabetes mellitus/vaskulärer Ursache meist ältere Menschen, sonst jedes Alter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** s. a. allgemeiner Teil, S. 410; transient (6 Wochen) bei Neugeborenen (selten); bei unbestimmter Ursache manchmal mehrere Rezidive
- ▶ **Differenzialdiagnose:** s. a. allgemeiner Teil, S. 411; orbitales Trauma/Chirurgie mit Einklemmung/Verwachsung des M. rect. medialis (Traktionstest S. 20); Duane- und Möbius-Syndrom (S. 416/417), Konvergenzspasmus (S. 420); frühkindliches Schiel-syndrom mit gekreuzter Fixation (S. 405).
- ▶ **Therapie:** siehe S. 412.

Kombinierte Hirnnervenlähmungen

- ▶ **Leitbild:** Motilitätsstörung, die nicht auf den Ausfall nur eines Hirnnervs zurückzuführen ist.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - s. a. allgemeiner Teil, S. 410.
 - **Motilität:** Häufiger unilateral gestört.
 - **Beachte:** Bei einer Okulomotoriusparese ist die erhaltene Trochlearisfunktion nur über Inzykloduktion bei geforderter Blicksenkung zu überprüfen: Patient blickt von oben nach unten, die nasalen Bindehautgefäße werden nach unten verlagert, wenn der N. trochlearis nicht betroffen ist; fehlende Bewegung beweist kombinierte Läsion.
- ▶ **Ursache:** Am häufigsten Neoplasma, Trauma, Aneurysma (zur Lage der Gefäße vgl. Abb. 20.2, S. 384); seltener als bei Paresen einzelner Hirnnerven ist keine Ursache bestimmbar; Veränderung am häufigsten lokalisiert im Bereich der Fissura orbitalis superior (oft Exophthalmus) oder des Sinus cavernosus (s. Abb. 20.1, S. 384); Kombination von N. III, IV, VI, V₁ (Schmerzen, Sensibilitätsstörung); innere Okulomotorius-

parese evtl. minimal durch Aussparung der pupillokonstriktorischen Fasern oder begleitendes Horner-Syndrom (vgl. S. 231; im Sinus cavernosus Plexus der sympathischen Fasern um die A. carotis); Neoplasmen im Sellabereich mit Einbruch in den Sinus cavernosus oft beiderseits.

- ▶ **Manifestationsalter:** Jedes Alter.
- ▶ **Verlauf:** s. allgemeiner Teil, S. 410.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe auch allgemeiner Teil, S. 411; bei Diabetes mellitus in der Regel nur ein Hirnnerv zur Zeit, Kombinationsnervenlähmungen sprechen für andere Ursache.
- ▶ **Therapie:** s. S. 412.

22.4 Syndrome mit Motilitätsstörungen

Retraktionssyndrom (Duane)

- ▶ **Definition:** Angeborene Aplasie des N. abducens und Fehlinnervation des M. rectus lateralis durch Fasern des N. oculomotorius.
- ▶ **Leitbild:** Meist ausgeprägte Einschränkung der Abduktion; Retraction des Bulbus bei versuchter Adduktion mit Lidspaltenverengung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** evtl. geringe Amblyopie.
 - **Inspektion:** 10–21% beiderseits, linkes Auge häufiger betroffen (60%); auf der betroffenen Seite weicht bei versuchter Adduktion der Bulbus in die Orbita zurück (bis max. 6 mm) und die Lidspalte wird enger (Objektivierung S. 4).
 - Kopfwangshaltung (KZH) wird zur Erhaltung des Binokularsehens eingenommen; am häufigsten steht das betroffene Auge in Adduktion (etwa 75%), seltener in Abduktion (etwa 25%).
 - Oft wenig KZH; typisch auffallendes Missverhältnis zwischen geringer KZH und großer Motilitätsstörung.
- **Motilitätsstörung (S. 11):** Einschränkung von Abduktion und Adduktion; unterschiedliche Grade der Motilitätsstörung:
 - nach Huber: Typ I: Abduktion erheblich eingeschränkt, Adduktion gering (75%); Typ II: Adduktion erheblich eingeschränkt, Abduktion gering; Typ III: Abduktion und Adduktion erheblich eingeschränkt;
 - Kaufmann bevorzugt die Einteilung nach der Kopfwangshaltung: 1. Retractionssyndrom mit KZH in Adduktion des betroffenen Auges (in der Regel Esotropie bei Kopfgeradehaltung); 2. Retractionssyndrom mit KZH in Abduktion (in der Regel Exotropie bei Kopfgeradehaltung).
- **Schielwinkelmessung (S. 18):** In Primärstellung meist Eso- (ohne Diplopie) oder Exotropie; bei Blickhebung und versuchter Adduktion Wegrutschen des Auges nach oben (upshoot), bei Blicksenkung des Auges und versuchter Adduktion Wegrutschen des Auges nach unten (downshoot).
- **Binokularsehen (S. 23):** Bei einseitiger Manifestation fast 100%; unterschiedlich großes binokulares Blickfeld; wenn beiderseits, öfter kein Binokularsehen.
- **Skioskopie (S. 41)/Refraktion:** Evtl. Anisometropie.
- **Tonometrie:** Evtl. Augeninnendruckerhöhung in Adduktion.
- ▶ **Genetik:** Manchmal familiär; 20q13/SALL4-Gen (Okihiro-Syndrom, S. 541).
- ▶ **Ursache:** Aplasie des Nervus-abducens-Kerns bzw. Nervs; M. rect. lat. vollständig oder teilweise durch Neurone des N. oculomotorius innerviert (meist des M. rect. med., seltener Senker oder Heber).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Evtl. Mikrostrabismus (S. 408).

- ▶ **Assoziation:** (evtl.) Krokodiltränen (S. 148), Marcus-Gunn-Syndrom (S. 115); Taubheit; Radiusdysplasie, Skelett-, Harnweg-, kardiale Anomalien; Wildervanck-Syndrom (S. 555); Akro-reno-okuläres Syndrom (S. 517); Okihiro-Syndrom (S. 541).
- ▶ **Manifestationsalter:** Kongenital; 60% weibliches Geschlecht.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Mit zunehmendem Alter kann durch Einschränkung der Fusion und Konvergenzfähigkeit eine Diplopie auftreten.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Paresen der Mm. rect. lat. et med.; Strabismus concomitans (S. 405 ff); orbitale Erkrankungen mit mechanischer Restriktion.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Bei Amblyopie Okklusionstherapie (S. 403); optimale Brillenkorrektur;
 - *Chirurgisch:* Prinzipiell nur Operation zur Beseitigung einer störenden KZH (opshoot/downshoot selten kosmetisch auffallend) durch Rücklagerung eines oder beider Horizontalmotoren; keine Operation der Motilitätsstörung.

Moebius-Kernaplasie

- ▶ **Definition:** Angeborene, beidseitige Aplasie von Hirnnervenkernen.
- ▶ Kongenital, manchmal familiär gehäuft; heterogener Entwicklungsdefekt (autosomal-dominant beschrieben); bilaterale Fazialis-, Abduzenzparese („Maskengesicht“); meist Esotropie; Keratopathia e lagophthalamo; Ptosis, Epikanthus, Mikrophthalmus, Aplasie der Carunculae lacrimales möglich; assoziiert sind N. vestibularis-Ausfall, Atrophie der Zunge (einseitig, N. XII), Kau- und Schluckstörung (N. IX), Extremitäten-, Kopf-, Rumpfanomalien.
- ▶ **Ursache:** Bds. angeborene Hirnnervenkernaplasie unklarer Genese; evtl. Thalidomid-NW in der Schwangerschaft; vgl. Poland-Symptomenkomplex (S. 544).

Kongenitales familiäres Fibrosesyndrom

- ▶ **Definition:** Angeborene komplexe Augenbewegungsstörung.
- ▶ Bei Geburt manifest; im Alter zunehmende Bewegungseinschränkungen mit Kopfhhebung und Ptosis; Astigmatismus, Amblyopie, evtl. Enophthalmus.
- ▶ **Ursache:** Oft autosomal-dominant, evtl. supranukleäre Fehlbildung mit sekundärem Ersatz einzelner oder aller extraokulären Muskeln (einschl. Levator) durch fibrotisches Gewebe, entsprechende Motilitätseinschränkungen; auch unilateral beschrieben.

Obliquus-superior-Klick-Syndrom

- ▶ **Definition:** Intermittierende Einschränkung der Hebung (selten Senkung) in Adduktion in der oberen Blickfeldhälfte durch spindelförmige Verdickung der Sehne des M. obl. sup. hinter dem Trochleabereich; bei intendierter extremer Hebung folgt der Bulbus nicht sofort, sondern erst plötzlich, nach Überwindung des Hindernisses durch intensive Muskelanspannung des M. obl. inf.; hierdurch entsteht ein schmerzhafter „Klick“ in der Trochleagegend.
- ▶ Evtl. Doppelbilder; evtl. entzündliche Genese.
- ▶ Chirurgische Therapie selten erforderlich (Exzision der verdickten Sehne, ipsilateral Rücklagerung des M. obl. inf. oder kontralateral des M. rect. inf.).

Brown-Syndrom

- ▶ **Definition:** Konstante Einschränkung der Hebung in Adduktion, vorw. im oberen Blickfeld infolge einer Störung des Gleitens der M. obl.-sup.-Sehne in der Orbita.
- ▶ Auch beim Traktionstest (S. 20) des M. obl. sup. mechanische Restriktion; selten beiderseits; selten familiär.

- **Ursache:** Kongenitale, strukturelle Anomalie der Sehne des M. obliquus superior (nicht durch Veränderungen der Sehnenscheiden hervorgerufen) oder erworben: Sinusitis, rheumatische Grunderkrankung, posttraumatisch, Metastase; nach operativer Faltung der M.-obliquus-superior-Sehne Muskelbauch bei Hebung zu nah an der Trochlea, die weitere Dehnung des Muskels wird blockiert.
- Spontane Besserungen häufig; evtl. Exzision der Sehne einschließlich Sehnenscheiden des M. obliquus superior nasal des M. rectus superior, Rücklagerung des ipsilateralen M. obl. inf. und/oder des kontralateralen M. rectus inferior (s. Spezialliteratur).

22.5 Supranukleäre Augenbewegungsstörungen

Definitionen

- **Anmerkung:** zur Diagnostik der supranukleären Augenbewegungsstörungen vgl. S. 76: Neuroophthalmologische Untersuchung.
- **Supranukleäre Kontrolle der Augenbewegungen:** Die den motorischen Kernen (Okulomotorius- und Trochleariskern im Mittelhirn, Abduzenskern in der Brücke) vorgeschalteten Strukturen zur Koordinierung beider Augen und Vorgabe von komplexen Bewegungsabläufen (beginnen in den Hemisphären, kreuzen im kaudalen Mittelhirn, enden im pontinen Zentrum für den horizontalen Blickkomplex; die Integration der motorischen Kerne der okulären Muskeln erfolgt über den Fasciculus longitudinalis medialis).
- **Sakkaden:** (Blickzielbewegungen, vgl. S. 14): Rasche Augenbewegungen zur Ausrichtung der Fovea auf Zielobjekte; z. B. schnelle Phase bei Rucknystagmus (S. 421), Korrektursakkade (Stammhirnläsionen, welche die Formatio reticularis der Brücke oder des Mittelhirns betreffen, haben fehlende oder eingeschränkte Sakkaden, einschließlich der schnellen Nystagmusphasen, zur Folge).
- **Folgebewegung** (vgl. S. 14): Langsame Augenbewegung, ausgelöst durch Bewegung eines fixierten Objektes; die Folgebewegung ermöglicht es, das Zielobjekt weiterhin kontinuierlich im fovealen Bereich abzubilden; z. B. langsame Phase des Rucknystagmus.

Verschiedene Blicklähmungen – Auswahl

- **Definition:** Störungen der Bewegungen *beider* Augen durch Läsionen der supranukleären Schaltstruktur(en) für konjugierte Augenbewegungen (horizontal: eine Seite Abduktion, andere Seite Adduktion gestört; vertikal: Blick nach oben/unten beiderseits gestört).
- **Hemisphärenläsion:** Meist vorübergehende horizontale Blicklähmung zur Gegenseite, Augen des Patienten zur Herdseite gerichtet.
- **Pontine Läsion** (paramediane pontine Formatio reticularis= PPRF): Horizontale Blicklähmung zur selben Seite, meist konstant.
- **Isolierte akute Kleinhirnläsion:** Vorübergehende horizontale Blicklähmung zur Gegenseite (vestibulookulärer Reflex intakt).
- **Progressive supranukleäre Lähmung:** Initial vertikale Blicklähmung nach unten, dann horizontal und nach oben; degenerative Erkrankung älterer Patienten; außerdem: pseudobulbäre Lähmung, Dysarthrie, dystonische Rigidität des Nackens, parkinsonähnliches Gesicht, Hyperreflexie, Demenz; letal innerhalb weniger Jahre (S. 545).
- **Parkinson-Krankheit:** Sakkaden (S. 14) und Folgebewegungen (S. 14) gestört, Blicklähmung selten, meist Besserung unter L-Dopa-Therapie; Aufwärtsblick oft eingeschränkt (aber häufig bei älteren Menschen); seltener Lidschlag (S. 543).
- **Whipple-Krankheit:** vorwiegend vertikale Blicklähmung, es können aber alle Blickrichtungen betroffen sein.

- Seltene multisystemische Erkrankung; Beginn im Erwachsenenalter, am häufigsten mit Diarrhö, Malabsorption, Arthritis, Anämie, Fieber; selten ZNS-Beteiligung (S. 555).
- Evtl. *okulomastikatorische Myorhythmie*: Pendel-Konvergenz-Nystagmus mit oder ohne Kaubewegungen.
- Evtl. Uveitis (S. 319), Papillenödem, Chemosi (S. 155), Myositis (S. 396), Glaukom.

► **Parinaud-Syndrom**: S. 112 .

► **Eineinhalb-Syndrom**: S. 420.

Okulomotorische Apraxie (Cogan II-Syndrom)

- **Definition**: Schwierigkeiten, Sakkaden (S. 14) willentlich zu initiieren; spontane Blickbewegungen und vestibulärer Nystagmus müssen nicht betroffen sein.
- **Angeboren (meist autosomal-rezessiv)**: Meist nur horizontal gestört; Säuglinge mit starrem Blick und Schleuderbewegungen des Kopfes (Beginn 4.–8. Monat), um Fovea auf Zielobjekt ausrichten zu können; oft spontane Besserung bis zum 20. Lj mit nur noch kleinen Kopfbewegungen, stattdessen werden vor einer Sakkade kurzfristig beide Augen geschlossen; im MRT Läsionen von Corpus callosum und Hirnstamm nachgewiesen; selten Hirnstammtumor.
- **Erworben**: Sakkaden meist horizontal und vertikal gestört.
- **Differenzialdiagnose**: (vgl. Syndrome) Chorea Huntington, Gaucher-Krankheit, Marie-Syndrom, Louis-Bar-Syndrom; Hirnstammtumor; beidseitige frontoparietale Läsion.

Blickhalteschwäche

- **Definition**: Die Augen können nicht in exzentrischen Positionen gehalten werden; sie gelangen dorthin, gleiten dann aber in unterschiedlichem Ausmaß zur Mitte zurück („zentripetale drift“) und werden über eine rasche Augenbewegung wieder in die exzentrische Position gebracht, die Folge ist ein Nystagmus:
- **Endstellungsnystagmus**: physiologischer Rucknystagmus (S. 421) bei exzentrischen Blickpositionen $> 35^\circ$; erschöpflich; ohne Scheinbewegungen.
- **Blickrichtungsnystagmus**: Rucknystagmus geringer Stärke bei exzentrischen Blickpositionen $< 35^\circ$; nicht erschöpflich; z. B. bei INO (s. u.).
- **Blickparetischer Nystagmus**: Rucknystagmus mit Scheinbewegungen, Augen driften mit abnehmender Geschwindigkeit bis zur Mitte zurück; Vorkommen bei infra- oder supranukleären Augenmuskel- oder Blickparesen z. B. durch Beruhigungsmittel, Antiepileptika, Hirnstamm-, Kleinhirnläsionen.

Sakkaden-Dysmetrie

- **Definition**: Sakkaden (S. 418) zu kurz oder zu lang, Korrektursakkaden sind zum Ausgleich erforderlich.
- **Sakkaden-Hypometrie**: Blickzielbewegung zu kurz; statt einer ≥ 2 Sakkaden; bei Zielobjekten, die mehr als 20° auseinanderliegen nicht pathologisch (vgl. S. 14); z. B. bei Kleinhirnerkrankung, Parkinson-Krankheit (s. o.), progressiver supranukleärer Lähmung (s. o.), Blicklähmung (s. o.), Antikonvulsiva.
- **Sakkaden-Hypermetrie**: Blickzielbewegung zu lang, immer pathologisch, z. B. bei Läsion des Kleinhirnwurms.

Skew deviation (Hertwig-Magendie-Schiellstellung)

- **Definition**: Inkomitante oder konkomitante (S. 400) vertikale Schielabweichung durch supranukleäre oder vestibulookuläre Störung; z. B. bei Läsionen von Kleinhirn oder Hirnstamm; kann auch alternieren; z. B. bei Rechtsblick rechtsseitige Hypertropie, bei Linksblick linksseitige Hypertropie.

Ocular tilt reaction (okuläre Schaukelreaktion)

- ▶ **Definition** („okuläre Schaukelreaktion“): Die Augen weichen vertikal auseinander, ein Auge steht höher, eins tiefer; konjugiert rotieren die 12-Uhr-Meridiane beider Augen in die Richtung des tiefer stehenden Auges, der Kopf wird ebenfalls zur Seite des tiefer stehenden Auges geneigt; evtl. Pendelnystagmus oder Lidretraktion assoziiert.
- ▶ Subjektiv evtl. Verkipfung der Umgebung, unabhängig von der objektiven okulären Torsion.
- ▶ Ursache z.B. Stammhirnläsion, periphere vestibuläre Läsion.

Internukleäre Ophthalmoplegie (des M. rectus medialis; INO)

- ▶ **Leitbild:** Fehlende Adduktion beim Blick zur Seite, Adduktion möglich bei Konvergenzreaktion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** vgl. S. 76: neuroophthalmologische Untersuchung.
 - **Anamnese:** Evtl. Diplopie bei Skew deviation (S. 419).
 - **Motilität** (S. 11): Uni- oder bilateral:
 1. Adduktion auf der(n) betroffenen Seite(n) eingeschränkt;
 2. Dissoziierter Nystagmus: Blickrichtungsnystagmus (Def. s. o.) bei Blickwendung zur Gegenseite, der am kontralateralen abduzierten Auge deutlich in Erscheinung tritt, am betroffenen adduzierten Auge dagegen nicht sichtbar (aber messbar) ist,
 3. Bei unilateraler INO evtl. Skew deviation (S. 419);
 4. Bei bilateraler INO evtl. vertikaler Blickrichtungsnystagmus.
 - Konvergenzreaktion (S. 14): Für eine INO beweisend ist die erhaltene Adduktion des betroffenen Auges bei der Konvergenzreaktion; bei Mittelhirnläsionen kann aber auch die Konvergenz gestört sein.
 - Sakkaden (S. 14): Auch bei nur geringer Adduktionseinschränkung (inkomplette INO) sind am betroffenen Auge Sakkaden nach nasal, in Aktionsrichtung des M. rect. med., deutlich verlangsamt (OKN vgl. S. 22 verdeutlicht Befund).
 - Folgebewegungen (S. 14): Bei beidseitiger INO evtl. vertikal gestört.
 - VOR (S. 21): Bei beidseitiger INO evtl. gestört.
 - **Schielwinkelmessung** (S. 18): In Primärstellung evtl. Exophorie, wenn bds. gelegentlich Exotropie; unilateral bei Skew deviation evtl. Höhenschien.
- ▶ **Ursache:** Läsion des Fasciculus longitudinalis medialis (MLF) auf der Seite des eingeschränkten M. rect. medialis.
 - **Beiderseits, asymmetrisch:** Am häufigsten multiple Sklerose (MS).
 - **Einseitig:** Am häufigsten Durchblutungsstörung.
 - **Weitere Ursachen z.B.:** Neoplasma, Medikamentenintoxikation, Inborn errors of metabolism, Entzündung, karzinomatöse Meningitis, paraneoplastischer Effekt, Arnold-Chiari-Sequenz (S. 518) mit sekundärem Hydrozephalus, spinocerebelläre Degeneration.
- ▶ **Manifestationsalter:** Junge Erwachsene (meist MS); ältere Menschen (meist Durchblutungsstörung oder Tumor).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - **MS:** Plötzliches Auftreten, Rückbildung meist innerhalb von Wochen bis Monaten.
 - **Durchblutungsstörung:** Oft vollständige Rückbildung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - Myasthenie (Tensilonstest S. 6/118); endokrine Ophthalmopathie (S. 393); Okulomotoriusparese (S. 412; isolierte Lähmung des M. rect. med. aber sehr selten, Adduktion auch bei Konvergenz nicht möglich); Orbitaerkrankungen (ab S. 392).
 - **Eineinhalb-Syndrom:** 1. ipsilaterale Läsion des MLF führt ipsilateral zur Einschränkung der Adduktion (= INO); 2. gleichzeitige Läsion der benachbarten PPRF (para-

mediane pontine Formation reticularis) oder des Abduzenskerns führt zu ipsilateraler Abduktionslähmung und kontralateraler Adduktionslähmung (d.h. Blicklähmung zur Herdseite) z. B. rechts Läsion von MLF und Abduzenskern: das rechte Auge kann weder abduziert noch adduziert, das linke Auge nicht adduziert werden; nur das linke Auge kann noch abduzieren (paralytische pontine Exotropie); Ursache z. B. MS, Hirnstamminfarkt, -Blutung, -Gliom, arteriovenöse Anomalie.

Störungen der Vergenz

- ▶ **Definition/Diagnostik:** vgl. S. 401 / 14 .
- ▶ **Konvergenzlähmung:** Ursachen sind z. B. Enzephalitis, Diphtherie, multiple Sklerose, zerebrale Gefäßverschlusserkrankung (bei funktioneller Ursache Miosis und Akkommodation zu beobachten).
- ▶ **Naheinstellungsspasmus:**
 - Übermäßige Konvergenz, Akkommodation (S. 48) und Miosis (Spasmus der Naheinstellungstrias).
 - *Symptome:* Verschwommensehen, Augenschmerzen, Kopfschmerzen, Diplopie.
 - *Ursachen:* Meist funktionelle Störung ohne pathologisch-anatomisches Korrelat (psychiatrische, pädiatrische Betreuung); selten: Überdosis Antiepileptika; nach Kopftrauma; Parinaud-Syndrom (S. 112), Anomalien des kraniiozervikalen Übergangs; Intoxikationen; Wernicke-Krankheit (S. 555).
- ▶ **Divergenzlähmung:**
 - *Symptome:* Akute Diplopie für zunehmende Entfernungen; Orthophorie in der Nähe, relativ komitante Esotropie in der Ferne; keine groben Motilitätsstörungen.
 - *Differenzialdiagnose:* Beidseitige Abduzensparese geringer Ausprägung, deshalb sollte eine „organische Ursache“ stets ausgeschlossen werden.
 - *Therapie:* Prismen, Operation.

22.6 Nystagmus

Definitionen/Allgemeines

- ▶ **Nystagmus:** Rhythmische Oszillationen der Augen.
 - Beschrieben sind bisher 45 verschiedene Nystagmustypen.
 - Zur Diagnostik und Dokumentation vgl. S. 21 und neuroophthalmologische Untersuchung S. 76.
- ▶ **Pendelnystagmus:** Gleiche Geschwindigkeit in beide Richtungen (wie ein Uhrpendel).
- ▶ **Rucknystagmus:** Bewegung in eine Richtung schneller; langsame Phase vom Zielobjekt weg, schnelle Phase führt Augen wieder zurück; die Richtung der schnellen Phase bestimmt die Richtung des Rucknystagmus.
- ▶ **Ruhige Zone:** Blickposition mit Nystagmusminimum; wird vom Patienten bevorzugt eingenommen, deshalb Kopfwangshaltung (Neutralzone: Augenposition in der die Richtungsumkehr eines rechtsschlägigen Nystagmus in einen linksschlägigen erfolgt oder in der kein Nystagmus zu registrieren ist).
- ▶ **Dissoziierter Nystagmus:** Deutliche Asymmetrie beider Augen in Nystagmus-Amplitude oder Richtung (z. B. INO, S. 420, Spasmus nutans s. u.).

Vestibulärer Spontannystagmus

- ▶ **Leitbild:** Rucknystagmus; Schwindel.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch S. 21, Dokumentation S. 21 .
 - *Anamnese:* evtl. Oszillopsie (S. 414).

- **Inspektion:**
 - Schlagform: Rucknystagmus.
 - Schlagebene: 1. Ausfall eines Vestibularorgans: horizontal oder horizontal-torsional, seltener rein horizontal; rasche Phasen zur Gegenseite der Läsion; 2. zentral (nukleär): oft rein horizontal, rasche Phasen in eine oder evtl. zwei Richtungen (Rechtsblick-Rechtsnystagmus, Linksblick-Linksnystagmus), evtl. vertikal oder rein torsional.
- **Weitere Charakteristika:** Schwindel; bei akutem Ausfall eines Vestibularorgans Hemmung durch Darbietung von Sehkonturen; beim akuten Ausfall beider Vestibularorgane kein Spontannystagmus, aber Oszillopsie.
- ▶ **Ursache:** Läsion im Endorgan, N. vestibularis oder Hirnstamm:
 - **Läsion im Vestibularorgan:** z.B. Entzündung; Menière-Symptomenkomplex (neben Nystagmus anfallsweise Drehschwindel mit Übelkeit, Erbrechen, Tinnitus, Innenohrschwerhörigkeit; Labyrinthkrankung unbekannter Ätiologie); vaskuläre Erkrankung; Trauma; toxisch.
 - **Zentrale Läsion:** Vaskuläre, demyelinisierende Erkrankung oder Tumor.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - Nach Ausfall eines Vestibularorgans innerhalb weniger Tage zentrale Gegensteuerung (evtl. noch bei Ausschluss der Fixation durch Frenzel-Leuchtbrille + 20 dpt sichtbar).
 - Bei zentraler Läsion evtl. chronisch.

Optokinetischer Nystagmus (OKN)

- ▶ **Definition:** Komplexer okulärer motorischer Reflex auf die Bewegung gemusterter Objekte; im Normalfall entsteht ein Rucknystagmus: langsame Phase richtungsgleich mit der Bewegung des optokinetischen Reizes, rasche Phase in Gegenrichtung; benannt wird der OKN nach der schnellen Phase, beurteilt wird aber die langsame Phase (Folgebewegung; Diagnostik vgl. S. 14).
- ▶ **Beachte:** Der normal auslösbare OKN spricht für überhaupt vorhandenes Sehvermögen (Einsatz z.B. bei Säuglingen, Simulanten; zentrale Sehschärfe muss nicht gut sein); monokulare Reizung beim Säugling in den ersten 3 Monaten von temporal nach nasal wesentlich wirksamer.
- ▶ **Pathologisch:**
 - Horizontaler Seitenunterschied der Geschwindigkeit der Folgebewegung (vertikal oft auch beim Gesunden Differenzen).
 - Rasche Abfolge von Sakkaden (S. 14) statt der Folgebewegung.
 - Fehlen der Sakkaden.
- ▶ **Beispiele für Störungen des OKN:**
 - **Parietallappenläsion:** z.B. Läsion rechts, Folgebewegung nach rechts gestört, OKN nach links schlechter auslösbar, oft verbunden mit Hemianopsie nach links; OKN vermindert in Amplitude und Frequenz bei Bewegung eines gemusterten Bandes in Richtung der Läsion, normal bei Bewegung zur intakten Seite (besonders deutlich, wenn nicht dominanter [meist rechter] Parietallappen betroffen; Hemianopsien mit symmetrischem OKN machen eine Parietallappenläsion unwahrscheinlich).
 - **Okzipitallappen-, Temporallappen-, Tractus-opticus-Läsionen** mit ausgeprägten Hemianopsien, aber strikt begrenzt, weisen keinen asymmetrischen OKN auf; Inversion des OKN bei kongenitalem Nystagmus siehe unten.
 - **INO (S. 420):** Demonstration der Adduktionsverlangsamung (z.B. INO links: bei Führung des gemusterten Bandes nach links, ausgeprägt verlangsamte Sakkade des linken Auges nach rechts = Adduktionssakkade).

Spasmus nutans

- ▶ **Leitbild:** Pendelnystagmus mit variabler Phasendifferenz zwischen beiden Augen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** s. a. S. 21, Dokumentation S. 21 .
 - **Inspektion:**
 - Schlagform/Frequenz: Pendelform, variable Phasendifferenz zwischen beiden Augen, Wechsel evtl. innerhalb Sekunden, Minuten; kleine Amplitude, hochfrequent (3 – 11 Hz).
 - Schlagebene: horizontal, rotatorisch, vertikal.
 - **Weitere Charakteristika:** Bi-, evtl. monolateral; ungleiche Ausprägung auf beiden Augen, unterschiedlich in den verschiedenen Blickpositionen, evtl. intermittierend; oft irreguläres, inkonstantes, vertikales oder horizontales Kopfwackeln (um 3 Hz); $\frac{2}{3}$ der Patienten haben eine Kopfwangshaltung.
- ▶ **Genetik:** Gelegentlich familiär.
- ▶ **Assoziation:** Evtl. Tumoren (z. B. Gliom) des N. opticus, Chiasmas oder des III. Ventrikels (evtl. Z. n. Kindesmisshandlung); MRT notwendig.
- ▶ **Manifestationsalter:** 4.–8. Lebensmonat.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Dauer meist 12 – 24 Monate, in der Regel spontanes Verschwinden bis zum 3. LJ, selten bis zum 8. LJ.

Nystagmus latens (s. S. 22)

Kongenitaler Nystagmus

- ▶ **Leitbild:** Nystagmus mit pathologischer Schlagform.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** siehe auch S. 21, Dokumentation S. 21 .
 - **Inspektion:**
 - Schlagform; pathologisch: Verschiedene Formen, oft nur durch okulographische Aufzeichnung (Nystagmogramm) zu klären (reine Pendelform selten); Geschwindigkeit nimmt während der langsamen Phase zu; beiderseits gleiche Amplitude.
 - Schlagebene: Gewöhnlich horizontal (auch bei Aufblick nur horizontal).
 - Weitere Charakteristika: In der Regel beiderseits und seitengleich; Verstärkung bei Fixation, Abschwächung bei Konvergenz, nicht vorhanden im Schlaf; keine Oszillopsie (Scheinbewegung) unter normalen Sehbedingungen.
 - ▣ **Beachte:** Inversion des OKN in 67% (z. B. bei kongenitalem Rucknystagmus nach links dämpft eine nach rechts gedrehte optokinetische Trommel den Nystagmus oder die schnelle Phase ist sogar nach rechts gerichtet).
 - Kopfwackeln.
- ▶ **Genetik:** Oft X-chromosomal-rezessiv.
- ▶ **Ursache:** Nicht bekannt.
- ▶ **Assoziation:** In der Regel keine.
- ▶ **Manifestationsalter:** Beginn Geburt, 3. Lebensmonat.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Zunächst intensiv, oft Besserung mit 1 LJ; persistiert meist während des ganzen Lebens.
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - Zwei dem kongenitalen Nystagmus im Erscheinungsbild sehr ähnliche Typen sind:
 - *Okulärer Nystagmus durch in den ersten Lebensmonaten das Sehen beiderseits erheblich beeinträchtigende Augenveränderungen.*
 - *Monokularer vertikaler Nystagmus durch monokularen Sehverlust in jedem Lebensalter.*
 - Weitere Differenzialdiagnose: N. latens (S. 405; beim kongenitalen Nystagmus Strabismus selten) und alle übrigen Nystagmusformen sowie sakkadische Intrusionen/Oszillationen von S. 424 .

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Optimale Brillenkorrektur; evtl. fusionale Konvergenz durch Prismen Basis außen (oder operativ) fordern;
- **Chirurgisch:** a) operative Induktion einer Exophorie („artifizielle Divergenz“), die den Visus bessern oder die Kopfwangshaltung beseitigen, wenn Konvergenz den Nystagmus beruhigt (s. Spezialliteratur); b) bei ruhiger Zone in exzentrischer Blickposition evtl. operative, gleichsinnige Verlagerung beider Augen in Primärposition (Kestenbaum-Operation s. Spezialliteratur).

Endstellungsnystagmus/Blickrichtungsnystagmus/Blickparetischer Nystagmus

- Siehe Blickhalteschwäche, S. 419.

Erworbener Pendelnystagmus bei Erwachsenen

- **Schlagebene:** Horizontal, vertikal, diagonal, elliptisch, zirkulär.
- **Weitere Charakteristika:** Meist Kopftremor; ausgeprägte Asymmetrie (Dissoziation) beider Augen.
- **Ursache:** Stammhirn oder zerebelläre Dysfunktion bei demyelinisierender ($2/3$) oder vaskulärer (Schlaganfall, Angiom) Erkrankung.
- **Therapie:** Evtl. Gabapentin bis 900 mg/Tag (Visusverbesserung)

See-saw-Nystagmus (Schaukelnystagmus)

- **Definition:** Alternierende Augenbewegungen mit einer Frequenz von 1 Zyklus/Min.; wenn ein Auge ansteigt und nach innen rotiert, fällt das andere und rotiert nach außen; evtl. nur in Primärposition oder häufiger nur beim Blick nach unten oder zur Seite.
- **Ursache:** Am häufigsten große paraselläre Tumoren mit Ausdehnung innerhalb des III. Ventrikels (Topographie Abb. 20.1, S. 384) und bitemporaler Hemianopsie; weitere: z.B. Trauma, vaskuläre Erkrankung des oberen Hirnstamms, Arnold-Chiari-Sequenz (Verschiebung von Kleinhirnantteilen und Medulla oblongata durch das Foramen magnum in den Spinalkanal, besonders bei Meningomyelozenen; vgl. S. 518).

Periodisch alternierender Nystagmus

- **Definition:** Persistierender horizontaler Rucknystagmus ändert periodisch (etwa alle 90–120 s) die Richtung; kongenital oder erworben.
- **Ursache:** z.B. Anomalie des kraniozervikalen Übergangs (Arnold-Chiari s. o.); kongenitaler Nystagmus (s. o.); Kopftrauma; Enzephalitis; vaskuläre Insuffizienz; multiple Sklerose; Syphilis; spinocerebelläre Degeneration; Tumor der hinteren Schädelgrube; Albinismus (dann kongenital; vgl. S. 220).
- Erworben Typ evtl. mit Baclofen (dämpft den Hirnstamm) zu behandeln.

Downbeat-Nystagmus

- **Definition:** Rucknystagmus in Primärposition mit der Ausrichtung der schnellen Phase nach unten; maximale Intensität oft bei Blick nach lateral und seltener nach unten; evtl. intermittierend.
- **Ursache:** Erkrankung des kraniofazialen Übergangs, z.B. Arnold-Chiari-Sequenz (s. o.); spinocerebelläre Degeneration; Intoxikationen: Antikonvulsiva, Alkohol, Lithium.

Upbeat-Nystagmus

- ▶ **Definition:** Rucknystagmus in Primärposition mit der Ausrichtung der schnellen Phase nach oben; evtl. Verstärkung oder Übergang in Downbeat-Nystagmus bei Konvergenz.
- ▶ **Ursache:** z. B. Medikamentenintoxikation, Erkrankungen von Hirnstamm und vor-
derem Kleinhirnwurm.

Rebound-Nystagmus (s. S. 22)

22.7 Sakkadische Intrusionen/Oszillationen

Kippdeviationen (square-wave jerks)

- ▶ **Definition:** Kleine, konjugierte, nicht unterdrückbare Sakkaden ($0,5 - 5^\circ$) vom Zielobjekt weg und wieder zurück, zeitlicher Abstand von 200 ms.
- ▶ **Ursache:**
 - z. B. zerebelläre Erkrankung; progressive supranukleäre Lähmung (S. 545).
- **Beachte:** Tritt auch bei Gesunden in Dunkelheit, bei Lidschluss und mit zunehmendem Alter auf.

Große Kippdeviationen (macrosquare-wave jerks)

- ▶ **Definition:** Größere, konjugierte, beiderseitige Sakkaden ($5 - 15^\circ$) vom Zielobjekt weg und wieder zurück im Abstand von 70 – 150 ms.
- ▶ **Ursache:** z. B. multiple Sklerose, Marie-Syndrom (S. 536).

Opsoklonus

- ▶ **Definition:** Schnelle Sakkaden ohne vorhersagbare Folge (chaotisch) in alle Richtungen, kein intersakkadisches Intervall; persistiert während des Schlafs (evtl. Übergang in *Flattern*, d. h. spontane, kurze, intermittierende, binokulare horizontale okuläre Oszillationen bei Geradeausfixation).
- ▶ **Ursache:** z. B. Neuroblastom; postinfektiös bei Erwachsenen; Hirnstammenzephalitis; toxische Wirkung von Amitriptylin, Lithium, Haloperidol, Chlordecon, Thallium, Toluol, Chlorophenothan, Phenytoin, Diazepam; hyperosmolares Koma; degenerative Erkrankungen; paraneoplastisches Syndrom; selten und selbstlimitierend bei sonst normalen Neugeborenen.

Ocular bobbing

- ▶ **Definition:** Beim bewusstlosen Patienten rasche, konjugierte Augenbewegungen nach unten, langsamer Rückgang in die Primärposition.
- ▶ **Ursache:** z. B. pontine, metabolische, toxische Erkrankung.

Ping-pong-Blick

- ▶ **Definition:** Beim bewusstlosen Patienten langsame, innerhalb weniger Sekunden alternierende, konjugierte, horizontale Deviation der Augen.
- ▶ **Ursache:** Bilaterale Störung der Großhirnhemisphären.

Okulogyre Krise

- ▶ **Definition:** Spastische Blickabweichung mit nach oben und seitlich gerichteten Augen (Blickkrampf, Schauanfall) von 10 Min. bis 24 Std. Dauer.
- ▶ **Ursache:** z. B. Parkinson-Krankheit (S. 543), Jackson-Epilepsie, organische Hirnschäden, Schizophrenie im katatonischen Stadium.

23 Trauma

23.1 Traumatische Augenveränderungen

Verätzungen, Verbrennungen

- ▶ **Definition:** Augenverletzung durch Lauge, Säure oder Hitze.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Schmerzen, Photophobie und Visusreduktion bei Hornhautbeteiligung.
 - **Inspektion:** Evtl. Beteiligung der Lider mit Rötung, Ischämie, Nekrose.
 - **Spaltlampe:** Je nach Schweregrad reaktive Hyperämie, Chemosis (S. 155), Hornhauttrübung, -erosion (S. 438), weiße ischämische perilimbale Konjunktiva (Abb. 23.1), Nekrosen.

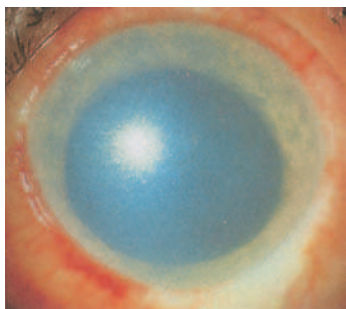


Abb. 23.1 • Zustand nach Verätzung:
Hornhauttrübung, weißes, ischämisches
Areal temporal unten

- **Funduskopie:** Bei ausgedehnten Verbrennungen, wegen der Gefahr der endogenen Endophthalmitis (z. B. *Candida albicans*, Mukormykose) unter Antibiotikaabschirmung; häufige Kontrollen erforderlich; evtl. Optikusneuropathie.
- **Tonometrie:** Evtl. Sekundärglaukom.
- Betreuung je nach Ausmaß durch Facharztteam, Intensivstation, evtl. Spezialklinik.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bei Säuren entstehen sofortige oberflächliche Koagulationsnekrosen, nur langsames Vordringen in die Tiefe; Laugen penetrieren dagegen rasch (Kolliquationsnekrose).
 - Bei reaktiver Hyperämie und nur oberflächlicher Epithelverletzung von Hornhaut und Bindehaut, mit Therapie vollständige Abheilung zu erwarten.
 - ▶ **Beachte:** Je ausgeprägter die Hornhauttrübung und je größer die weiße ischämische perilimbale Zone, umso schlechter ist die Prognose.
 - Nach etwa 3 Tagen Entzündungszeichen mit leukozytärem Exsudat, Uveitis anterior (S. 320), relativ rascher Gewebeeinschmelzung, Ulcus corneae (S. 194) und Perforation oder entzündliche Gewebeproliferation oft über Monate mit Hornhautvaskularisation, Symblepharon (S. 157), En-/Ektropium (S. 108/109), Lagophthalmus (S. 112); evtl. Katarakt, Phthisis bulbi (S. 323).
 - Optikusneuropathie bei Verbrennungen des Körpers nach 2–3 Wochen bei Kindern und jungen Erwachsenen beobachtet.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Notfallmäßig Spülung mit Wasser, physiologischer Kochsalzlösung, Ringer-Lösung, BSS; besser z. B. Diphoterin (Previn) bei Säure/Basen-Verätzungen.

gen, Boratpuffer (Lösung von Cederroth) bei Alkali-Verätzungen und Phosphatpuffer bei Säureverätzung (z. B. Tima-oculav; kontraindiziert bei Verätzung mit ungelöschtem Kalk (Erdalkali)); hierzu evtl. Tropfanästhesie erforderlich (z. B. Oxybuprocain-HCl AT 0,4%ig). Aufsperrern der Lider mit Lidhaken zur Spülung der Fornices, wenn möglich auch Ektropionieren (S. 6); Entfernung von Fremdkörpermaterial mit sterilen Wattetupfern; Dauer der Spülung: bis zu 2 Std. oder bis Litmus-Papier im Fornix neutralen PH-Wert aufweist.

- Farbe, Teer und Schmaucheinsprengungen lassen sich mit Fetten entfernen (z. B. Bepanthen AS).
- Augentropfen: Dosierung der medikamentösen Therapie und Dauer abhängig vom Schweregrad: Gentamicin oder Erythromycin AT, 3-stdl. bis 4-mal tgl. bis zur Reepithelialisierung; Zykloplegie mit Atropin 1% AT oder Scopolamin AT 1 – 3-mal tgl.
Verätzungen zusätzlich 10%ige Ascorbinsäure stdl., Aprotinin 2000 K.I.E./ml 0,9%iger Kochsalzlösung als AT 4-mal tgl.
- Systemisch Prednison p.o. 100 mg tgl. (NW, Kl. s. S. 326), je nach Befund, 3 – 8 Tage.
- Einsatz von lokalem Kortison kontrovers (verzögert Reepithelialisierung, Gefahr der Sekundärinfektion erhöht) z. B. Dexamethason 0,1% AT nur bis zum 7. Tag.
- Evtl. therapeutische weiche Kontaktlinsen in Verbindung mit für KL geeigneten konservierungsmittelfreien künstlichen Tränen (S. 145) zum Epithelschutz (z. B. bei Trichiasis).
- Bei ausbleibender kornealer Epithelregeneration: „Kollagenshields“, evtl. künstliches Epithel (mit Zyanoakrylat-Kleber fixierte harte Kontaktlinse).
- Behandlung eines Sekundärglaukoms vgl. S. 378.
- Therapie einer Endophthalmitis s. S. 435.
- Lider: Sterile feuchte Kompressen, antibiotische Salbe (z. B. Gentamicin AS), vorher evtl. vorsichtige sterile Abtragung devitalisierten Epithels; mit Glasspatel mindestens 1-mal tgl. Darstellung der Fornices mit vorsichtiger Synechienlösung.
- **Chirurgisch:**
 - Evtl. Tenon-Plastik nach Teping/Reim: siehe Spezialliteratur.
 - Bei drohender Perforation: Bindehaut-, Schleimhautdeckung oder tektonische Keratoplastik (s. S. 465).
 - Keratoplastik (s. S. 465) zur Visusverbesserung nach frühestens 12 – 18 Monaten; Erfolgsrate trotz HLA-Typisierung eingeschränkt, etwa 30 – 50% (falls erforderlich, zuvor chirurgische Lidstellungskorrektur); Nachbehandlung mit systemischem Kortison, evtl. Ciclosporin A; evtl. gleichzeitig Limbusstammzellentransplantation (Limbokeratoplastik).
 - Lider: Bei fehlendem Lidschluss evtl. vorübergehend Tarsorrhaphie (S. 493; Augenvorderabschnitt muss beurteilbar bleiben), sonst Synechienlösung, Schleimhautplastik zur Vergrößerung der Fornices, Beseitigung von En-/Ektropium (ab S. 490) möglichst bald.

Augenverletzungen durch Elektrizität

- ▶ Bei Verbrennung durch elektrischen Strom anteriore subkapsuläre Katarakt möglich; Retinopathie mit Ödem, Blutungen, evtl. Papillenödem, später Pigmentverschiebungen.

Bestrahlungsfolgen (Röntgenstrahlen)

- ▶ **Diagnostik/Symptome** (mögliche Veränderungen):
 - **Visus:** Bei Optikusbeteiligung selten plötzliche Blindheit, meist langsam progressiver schmerzloser Visusverlust über Monate.

- **Inspektion:** Blepharitis (S. 123), evtl. Hauttumoren, Depigmentierung, En-/Ektropium (ab S. 108), Madarosis (S. 124), Poliosis (S. 124). Tränenwege: verminderte Tränensekretion (Diagnostik S. 9), Tränendrüsennatrophie.
- **Spaltlampe:** Konjunktivale Hyperämie, Vernarbung, Symblepharon (S. 161); Sicca-Syndrom (S. 144); Keratitis, Hornhauterosion (S. 438), -ulzeration (S. 194), -trübung, -vaskularisation; Uveitis anterior (S. 320); Katarakt (zunächst punktförmige Rindentrüben zentral am hinteren Pol, dann anterior subkapsuläre Trübungen; im weiteren Verlauf zentrale Scheibe im Bereich der hinteren Rinde; evtl. ganz getrübt), Exfoliation der Linsenkapsel.
- **Funduskopie:**
 - Retina: Mikroaneurysmen (S. 265), Teleangiektasien (S. 266), Cotton-wool-Herde (S. 266), harte Exsudate (S. 266), Blutungen, Ödem, Gefäßverschlüsse, Vaskularisationen, Perivaskulitis; Makuladegeneration und -löcher (S. 288); Netzhautablösung (S. 261).
 - Glaskörperblutung.
 - N. opticus: Ödem, peripapilläre Hämorrhagien, harte Exsudate (S. 266), Cotton-wool-Herde (S. 266); Atrophie.
- **Akkommodation** (S. 48): Krampf durch Ziliarmuskelspasmus.
- **Tonometrie:** Augeninnendruck bei Sekundärglaukom erhöht.
- **Gesichtsfeld:** Variable Ausfälle.

► **Ursache:** Schädigende Röntgendosis nicht geklärt; etwa 500–1000 rad kataraktogen (jüngere Patienten empfindlicher als ältere), kumulativer Effekt; Netzhautveränderungen ab etwa 3000 rad bei Behandlung orbitaler und intrakranieller Veränderungen; Optikusneuropathie > etwa 5000 cGy Gesamtdosis und > etwa 200 cGy Tagesdosis; Chemotherapeutika reduzieren die Bestrahlungstoleranz.

► **Verlauf/Komplikationen:**

- Evtl. Spätreaktion nach 3 Monaten bis 2 Jahren mit plötzlicher Nekrose der bestrahlten Areale, Ulcus corneae (S. 194), Infektion, nicht therapierbarem Glaukom, intraokulärer Blutung, Panophthalmie (S. 319).
- Hornhautvaskularisation bis zu 12 Jahre nach Betabestrahlung im Anschluss an Pterygiumentfernung möglich.
- Radioneurose von N. opticus und Chiasma meist nach 8–13 Monaten (evtl. erst nach 5 Jahren).
- Eine Katarakt entwickelt sich umso schneller, je jünger der Patient ist.

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Symptomatisch; Sicca-Prophylaxe (S. 145);
- **Chirurgisch:** Ggf. Kataraktextraktion, Lidstellungskorrektur, ggf. Schleimhautplastik.

Contusio bulbi (Augenprellung)

► **Definition:** Augapfelprellung durch Einwirkung stumpfer Gewalt im Augen- und Orbitalbereich.

► **Diagnostik/Symptome:**

- **Visus:** Reduktion sehr variabel, 1,0 bis fehlende Lichtscheinwahrnehmung.
- **Inspektion:** Untersuchung immer beiderseits; oft schwierig durch geschwollene Lider, Schmerzen und Gefahr der weiteren Verletzung durch Druck auf den Bulbus, aber unbedingt erforderlich u.a. zum Ausschluss operativ zu versorgender Verletzungen; evtl. Einsatz von sterilen Lokalanästhetika (z. B. Oxybuprocain-HCl AT 0,4%ig), Lidhaken (keine Med. p.o., da Anästhesiefähigkeit beeinträchtigt wird). Evtl. Exophthalmus (Diagnostik S. 2) bei Orbitabeteiligung; Veränderungen der Lider/Tränenwege siehe unten.
- **Spaltlampe (mögliche Veränderungen):**
 - Bindehaut: Hypophagma (S. 155); Chemosis (S. 155); Verletzung kann Skleraruptur maskieren, diese muss durch Inspektion, evtl. unter Tropfanästhesie

- und instrumentell ausgeschlossen werden; wenn möglich ektropionieren (S. 6) und ggf. Fremdkörperentfernung mit Wattetupfer.
- Hornhaut: Ödem, leichte Trübung, Descemet-Falten (S. 195), Descemet-Risse (z.B. Zangengeburt, vgl. S. 195); durch Fremdkörper hoher Geschwindigkeit fokale Eindellung mit ringförmiger Endotheltrübung; Ruptur oft entlang des Limbus oder an Schwachstellen (z.B. nach radiärer Keratotomie, im Bereich alter Hornhautnarben); Hämatokornea (S. 199).
 - Sklera: Nach Eindellung Ruptur der darunter liegenden intraokulären Strukturen möglich; Ruptur der Sklera selbst anterior oder posterior im Äquatorbereich, unter einem geraden Augenmuskel oder um den N. opticus am häufigsten.
 - Linse: Vossius-Ring (ringförmige Irispigmentablagerung auf der vorderen Linsenkapsel); anterior und posterior subkapsuläre sternförmige Rindentrübung (Kontusionsrosette), mit der Zeit Verlagerung tiefer in die Linsensubstanz; evtl. vollständige Trübung; Ruptur meist der dünneren hinteren Kapsel; Subluxation/Luxation der Linse, ggf. mit Glaskörpervorfall in die Vorderkammer.

Tabelle 23.1 · Hyphäma – Auswahl der Ursachen

Stumpfes Trauma (Contusio)

Perforierende Verletzung

Rubeosis iridis (S. 221)

Spontanes Hyphäma:

- juveniles Xanthogranulom (S. 224)
- PHPV (S. 256)
- Hämophilie
- Purpura
- Leukämie
- intraokuläre Neoplasmen
- bei Kindern Retinoblastom
- Retinopathia praematurorum (S. 279)
- Skorbut

Infektionen:

- Gonokokken, Herpes simplex, Varicella zoster

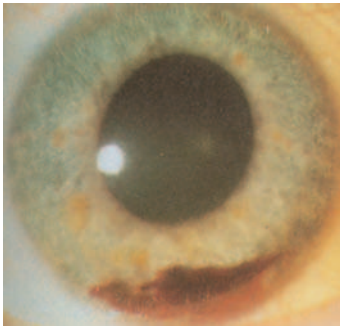


Abb. 23.2 · Contusio bulbi: mittelweite, etwas verzogene Pupille, Hyphäma



Abb. 23.3 · Iridodialyse nach Contusio bulbi

- Vorderkammer: Häufig Tyndall positiv, Zellen (S.320); Irissphinkterrisse, traumatische irreversible Mydriasis; Hyphäma (Blut in der Vorderkammer [Abb.23.2, 23.5, 23.6]; Differenzialdiagnose Tab.23.1); sehr tiefe Vorderkammer (Vergleich mit Gegenseite) spricht für Bulbusruptur.
- **Gonioskopie:** Iridodialyse (Abb.23.3), Zyklodialysespalte, Risse im Ziliarkörper, die zu Verlagerung der Irisbasis posterior vom Skleralsporn führen (angle recession).
- **Funduskopie:** Medikamentöse Mydriasis unbedingt erforderlich, aber möglichst nicht vor dem 5./6.Tag (Risiko der Sphinkterschädigung mit nachfolgender irreversibler Mydriasis); Ausnahme: begründeter Verdacht auf sofort zu therapierende Netzhautläsion.
 - Glaskörper: Bräunliches Uvea- oder Retinapigment, Blutungen.
 - Retina: **Berlin-Ödem:** Schwellung und weißliche Trübung der Retina um die Fovea mit unterschiedlicher Beteiligung der umliegenden Netzhaut; traumatische Retinopathie: Ausdehnung der retinalen weißlichen Trübung und des Ödems bis in die Peripherie, kleine Blutungen im Bereich der retinalen Gefäße; sub-, intra-, präretinale Blutungen; Netzhautablösung (S.261); PVR (S.263). Netzhautlöcher: z.B. Retinodialyse (Abb.15.4f, S.260) anterior und posterior der Glaskörperbasis; Makulaloch (S.288); Hufeisenforamen (S.261) am hinteren Rand der Glaskörperbasis, am posterioren Ende einer meridionalen Falte oder am Äquator; Rundforamen mit Deckel im Glaskörper (unilaterale, nasal und oben gelegene Foramina sowie inferotemporale Dialysen sind sehr oft traumatischen Ursprungs).
 - Chorioidea: Rupturen meist mit Blutung verbunden, direkt und anterior oder indirekt und posterior; bei letzterer halbmondförmige weiße Streifen, konzentrisch zur Papille (Abb.23.4), öfter temporal; chorioideale Hämorrhagie unterschiedlichen Ausmaßes.

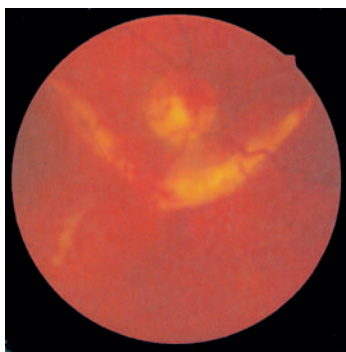


Abb.23.4 • Posttraumatische Ruptur von Aderhaut, Bruch-Membran und Pigmentepithel unterhalb der Papille

- N. opticus: Avulsio nervi optici: partieller oder totaler Ausriss aus dem Sklerakanal einschließlich Lamina cribrosa; initial Fehlen der Papille oft durch Blutung verdeckt, nach Resorption dunkle Einsenkung sichtbar. Einriss oder Durchtrennung des N. opticus im weiteren Verlauf bis zum Chiasma möglich (je nach Lokalisation kompletter Gesichtsfeldausfall auf der betroffenen Seite oder temporale Hälfte).
- Optikuscheidenhämatom (CT, Ultraschall): je nach Ausmaß der Obstruktion des venösen Abflusses intraretinale Blutungen; durch retrobulbäres Hämatom Sehnervenkompression, Zentralarterienverschluss.

- **Tonometrie:** In der Frühphase evtl. mäßige Hypotonie bei Uveitis anterior; bei Hyphäma transiente Augeninnendrucksteigerung; evtl. Sekundärglaukom als Spätschaden (vgl. Tab. 23.2); sehr niedriger Augeninnendruck bei perforierender Verletzung (Differenzialdiagnose) oder Bulbusruptur; bei Zyklodialyse persistierende Hypotonie möglich.

Tabelle 23.2 · Glaukom nach stumpfem Trauma – Ursachen

- Trabekelwerk bei Hyphäma mit Makrophagen und Erythrozyten belastet
- degenerierte Erythrozyten nach Vorderkammerblutung (Ghost-cell-Glaukom)
- Hämosiderose (S. 441)
- Verletzung des Trabekelwerks
- postkontusionelle Deformität des Kammerwinkels (Verlagerung der Irisbasis nach hinten)
- Pupillarblock (S. 244; durch Blutkoagel, Linsenschwellung, posteriore Synechien)
- Linsenverletzung (phakolytisches Glaukom)
- periphere anteriore Synechien
- Endothelisierung (einschl. Descement) des Kammerwinkels
- (Reaktion auf Steroide)

- **Gesichtsfeld:** kompletter Ausfall einer Seite bei Optikusdurchtrennung, sonst variabel.
- **Evtl. Motilitätseinschränkung** (S. 11); Orbitabodenfraktur: M. rect. inf. und M. obl. inf.; Orbitadachfraktur: M. rect. sup. und M. levator palp.; ggf. Verletzung der Trochlea.
- **Bildgebende Verfahren:** z.B. CT, MRT, Ultraschall, Röntgen; z.B. Ausschluss von Frakturen und Fremdkörper (bei Verdacht auf metallischen Fremdkörper kein MRT); Ausdehnung von Blutungen; Darstellung des N. opticus. Bulbusruptur im Ultraschall: B-Bild: Defekt in der Bulbuswand; A-Bild: hochreflektive Echozacken von Retina, Chorioidea und Sklera fehlen, stattdessen niedrige bis mittlere Reflektivität.
- **Beachte:** Bei geringstem Verdacht auf mögliche Beteiligung anderer Körperstrukturen durch Unfallhergang Diagnostik mittels bildgebender Verfahren und Facharztkonsultation (z.B. Liquoristel, Leberriß, Handgelenkfraktur).
- ▶ **Ursache:** z.B. nicht perforierende Fremdkörper, stumpfe Gewalteinwirkung (Faustschlag, Tennis- oder Squash-Ball, Auto-, Fahrradunfall, Fremdkörperkontusion beim Rasenmähen, Sektorken); Kontusion durch Druckwelle bei Explosion; 80% Männer; 50–60% <30J.; ~ 40% Hausunfälle.
- ▶ **Assoziation:** Immer knöcherne und Weichteilverletzungen des Gesichts- und Hirnschädels möglich (z.B. Kinder nach Fahrradunfall; Pferdetritt) sowie innere Verletzung (z.B. Leber- oder Milzriß bei Autounfall).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - Evtl. Jahre nach Descemet-Riß Ödem durch Endotheldegeneration im verletzten Bereich.
 - **Vossius-Ring:** Mit der Zeit Absorption möglich; geringe Linsentrübungen können reversibel sein.
 - **Berlin-Ödem:** Spontaner Rückgang innerhalb 3–4 Wochen, RPE-Degeneration und -Proliferation, zystoide Veränderungen, Degeneration der Photorezeptoren, evtl. Makulaloch (S. 288) als Folge.
 - **Traumatische Retinopathie (Retinopathia sclopetaria):** Übergang in retinale Atrophie mit feiner oder gröberer Pigmentstippung, Retinitis pigmentosa ähnlich (vgl. S. 299).
 - **Hyphäma:** Rezidive möglich, abhängig vom Ausmaß der Iris- und Ziliarkörperschädigung.

23.1 Traumatische Augenveränderungen

- *Glaukom* als Spätfolge einer Irisbasisrückverlagerung in 2,5–7%, manchmal erst nach Jahren (lebenslange Kontrollen erforderlich).
- *Bei ausgedehnter Zyklodialyse ausgeprägte Hypotonie, Phthisis bulbi* (S. 323).
- *Irissphinkterrisse oder Irisdefekte* führen zu irregulärer unterschiedlich erweiterter Pupille.
- *Chorioidale Ruptur*: Abheilung mit chorioretinaler Narbe, evtl. fibröse Proliferation bis in den Glaskörper; bei Lage am hinteren Pol Endvisus zwischen <0,1 und 1,0; evtl. nach 1 Monat oder später chorioidale Neovaskularisation (S. 282) mit seröser oder hämorrhagischer Abhebung von RPE oder sensorischer Netzhaut; die spontane Rückbildung der chorioidalen Neovaskularisation ist möglich.
- *Verletzungen oder Kompression des N. opticus*: Optikusatrophy meist nicht sichtbar vor der 3. Woche; Avulsio nervi optici: Bindegewebe bedeckt den Papillenbereich.
- ▶ **Differenzialdiagnose**: Perforierende Verletzung mit/ohne Fremdkörper (s. u.).
- ▶ **Therapie**:
 - *Konservativ*: Funduskontrolle in Mydriasis nach 5 Tagen zum Ausschluss einer Oradialyse, von Netzhautforamina.
 - Dexamethason 0,1%ig AT in Abhängigkeit von Vorderkammer-Reizzustand, -Blutung.
 - Hyphäma: evtl. Aminokapronsäure 50 mg/kg KG 6-mal tgl. (NW Übelkeit, Erbrechen, bei höherer Dosierung Hypotonie, Verwirrheitszustände).
 - Erosio corneae s. S. 438; Sekundärglaukom s. S. 379; Aderhautamotio s. S. 349.
 - Retrobulbäres Hämatom: Abwartende Haltung solange kein Visusabfall eintritt (häufige Kontrollen), da Rückbildung meist innerhalb weniger Tage.
 - *Chirurgisch*:
 - Hyphäma: Ausräumung 1. wegen des Risikos der kornealen Bluteinlagerung (Hämatokornea) bei persistierendem totalen Hyphäma nach 4 Tagen oder großer Ausdehnung mit freiem Zentrum ohne Resorptionstendenz über 9 Tage; 2. bei unklarer Blutungsursache; 3. bei unkontrollierbarem Glaukom.
 - Amotio s. ab S. 481; Netzhautforamen/Oradialyse S. 456 / 482.
 - Chorioidale Neovaskularisation: Laserkoagulation umstritten, da spontaner Rückgang möglich, siehe S. 458.
 - Verdacht auf posteriore Skleraruptur: Exploration und ggf. Versorgung.
 - Konjunktivale Verletzung vgl. S. 440.
 - Optikuskompression durch Orbitablutung: Je nach CT-Befund laterale Kanthotomie bis zum Orbitarand, falls Entlastung nicht ausreicht, Orbitadekompression über Subziliarschnitt; bei Knochenfragmenten im Optikusbereich sofortige operative Ausräumung in interdisziplinärer Zusammenarbeit (z.B. HNO, ggf. Neurochirurgie); bei gestrecktem Optikusverlauf im CT primäre Dekompression der medialen Wand (HNO).
 - Optikusscheidenhämatom: Evtl. Schlitzung der Sehnervenscheiden.

Perforierende Augenverletzung/intraokulärer Fremdkörper (FK)

- ▶ **Definition**: Durchbohrende Verletzung von Hornhaut und/oder Bulbuswand mit und ohne intraokulärem Fremdkörper (FK).
- ▶ **Diagnostik/Symptome**:
 - *Visus*: Sehr variable Reduktion, 1,0 bis fehlende Lichtscheinwahrnehmung.
 - **Beachte**: Anamnese: Verdacht auf perforierende Augenverletzung bzw. intraokulären FK meist durch Unfallhergang gegeben, z. B. Arbeiten mit Hammer und Meißel, Glasbruch.
 - *Inspektion*: Untersuchung oft schwierig durch geschwollene Lider, Schmerzen und Gefahr der weiteren Verletzung durch Druck auf den Bulbus, aber unbedingt erforderlich zur Planung des operativen Eingriffs; evtl. Einsatz von sterilen Lokalanästhetika (Oxybuprocain AT 0,4%ig), Lidhaken; vorsichtiges Ektropionieren

(S. 6) zum Ausschluss von FK in den Fornices (z. B. Glassplitter bei Brillenträgern; Abb. 1.61 c, S. 74); keine Medikamente p.o., da Anästhesiefähigkeit dadurch beeinträchtigt. Verletzungen von Lidern/Tränenwegen (s. S. 436).

- **Spaltlampe (mögliche Veränderungen):**
 - Iris zur Hornhaut- oder Sklerawunde hin verzogen und evtl. prolapiert, aufgehobene Augenvorderkammer (Abb. 23.5); evtl. Prolaps erheblicher Anteile des Augeninhalts durch die Wunde; evtl. Ein- und Austrittsstelle (Doppelperforation); Bindehautverletzung kann Perforationsbereich maskieren.

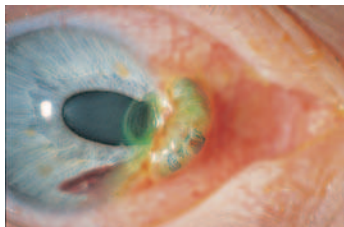


Abb. 23.5 • Perforierende Augenverletzung: Pupillenverziehung zur Hornhautwunde, Irisprolaps, Hyphäma



Abb. 23.6 • Limbusnaher Fremdkörper in der Augenvorderkammer mit Vorderkammerabflachung, Pupillenverziehung, Hyphäma

- Bei tangentialem Schnitt oder starker Hornhautquellung können trotz einer durchgreifenden Hornhautverletzung die Vorderkammer normaltief und der Bulbus tonisiert sein.
- Evtl. FK in der Vorderkammer sichtbar (Abb. 23.6); evtl. Glaskörper in der Vorderkammer.
- Linse: Selten umschriebene stationäre Trübung bei kleiner Kapselläsion; häufiger größerer Kapseldefekt mit progressiver Eintrübung der Linse und weißlich-flauschigem Linsenmaterial in der Vorderkammer.
- **Funduskopie:** Doppelperforation durch FK möglich; evtl. FK sichtbar; Glaskörper hat Tendenz, in Wunde zu prolabieren, evtl. inkarzeriert; Einblutungen; zystoides Makulaödem (S. 287); PVR (vgl. S. 263). Verletzungen des N. opticus vgl. Contusio bulbi S. 428.
- **Tonometrie:** Augeninnendruck deutlich erniedrigt; Ausnahme: gedeckte perforierende Verletzung, Wundbereich über Ventilmechanismus adaptiert (Seideltest ggf. unter vorsichtiger Druckprovokation).
- **Motilität** (S. 11): Evtl. eingeschränkt, durch z. B. Verletzung des M. obl. inf. (am häufigsten); Verletzung der Trochlea, des M. obliquus superior.
- **Beachte:** Röntgen immer erforderlich, besonders zum FK-Ausschluss (in 25–40% intraokulärer FK); CT zur Lokalisation des FK (bei metallischem FK kein MRT).
- **Ultraschall bei FK:** Im B-Bild weiße Verdichtung, meist noch sichtbar bei erheblicher Reduktion der Systemsensitivität, Verschattung der dahinter liegenden Strukturen; A-Bild: sehr hohe Reflektivität (annähernd 100%) des FK.

► Verlauf/Komplikationen:

- Eine Hornhautperforation hat eine weißliche Narbe zur Folge, je nach Ausmaß evtl. Beeinträchtigung der zentralen Sehschärfe durch Trübung oder irregulären Astigmatismus.
- Iriskolobome können zu monokularen Doppelbildern führen.
- Bei Verbleiben eines eisenhaltigen FK im Auge Gefahr der Siderosis (s. u.); bei schwach kupferhaltigem FK: Chalcosis (Kupferablagerungen im Auge z. B. Linse S. 252, Hornhaut; evtl. grünliche Irisverfärbung, stark lichtbrechende retinale Ab-

lagerungen); bei reinem Kupfer purulente Endophthalmitis mit foudroyantem Verlauf.

- Evtl. sympathische Ophthalmie (S. 332).
- Evtl. Epithelisierung der Vorderkammer durch nach innen verlagerte und proliferierte Epithelzellen: dünne, etwas getrübe Membran im Kammerwinkel, schürzenähnlich entlang der Hornhautrückfläche; evtl. Epithelzysten.
- Evtl. PVR (S. 263).
- Katarakt s. S. 249.
- Endophthalmitisrate bis 13% (vgl. S. 435), Enukleationsrate bis 11%.

► **Differenzialdiagnose:** Contusio bulbi (s. o.), subtarsaler FK.

► **Therapie:**

- **Konservativ:**
 - Breitbandantibiotika i.v. z.B. Mezlocillin i.v. (Baypen/Penicillin) mögliche Höchstdosis, abhängig vom Alter; prophylaktisch über 48 Std., sonst nach Verlauf; KI sind Penicillin-Überempfindlichkeit bzw. Allergie; NW sind z.B. Exanthem, Urtikaria, Larynxödem, anaphylaktischer Schock, Superinfektion durch Pilze, Blutbildveränderungen (Kontrazeptiva in der Wirkung vermindert).
 - *In Kombination mit z.B. Gentamicin* i.v. (Aminoglykosid) mögliche Höchstdosis; KI sind Schwangerschaft, Stillzeit, Hörschäden, Niereninsuffizienz; relative KI: Nierenfunktionsstörungen; NW sind z.B. allergische Hautreaktionen, Blutbildungsstörungen, reversibler Anstieg von Leberenzymen, Bilirubin, Hörschäden, neuromuskuläre Blockade.
 - **Kontaktlinsen:** Bei irregulärem Astigmatismus, Aphakie (besonders bei Kindern schnelle Anpassung erforderlich); evtl. gefärbt als künstliche Iris bei großen Kolobomen.
 - Bei Kindern Gefahr von Amblyopie (S. 401) oder Verlust des Binokularsehens groß (auch bei Verbandwahl beachten).

► **Beachte:** Tetanus-Impfschutz überprüfen (letzte Impfung > 5 Jahre: nicht ausreichend) bzw. Simultanprophylaxe durchführen: 1 Amp. Tetagam (250 IE Tetanus-Antitoxin) i. m. und 0,5 ml Tetanol (Tetanus-Toxoid-Adsorbat-Impfstoff 75 IE) i. m. an kontralateralen Körperstellen; bei fehlender Grundimmunisierung nach 4–8 Wochen und nach 6–12 Monaten jeweils 0,5 ml Tetanol i. m.; NW sehr selten, z.B. Erkrankungen des Nervensystems, Thrombozytopenien, allergische Nierenerkrankung. KI sind frühere NW; relative KI sind z.B. Immundefekt, chronische Erkrankung.

- **Chirurgisch:**
 - Wundpräparation (bei Bindehaut-/Skleraverletzungen zur Orientierung über die Ausdehnung) und -verschluss.
 - Bei Hinterabschnittsverletzung auch ohne Amotio evtl. prophylaktische Kryokoagulation, Plombe (S. 481) oder Cerclage (S. 482).
 - Vitrektomie (S. 482): Zur Entfernung intraokularer Fremdkörper; optimaler Zeitpunkt wird bei bestehender Glaskörperblutung kontrovers diskutiert, richtet sich nach individuellem Befund; möglichst jedoch innerhalb von 14 Tagen, evtl. Abwarten der hinteren Glaskörperabhebung bis zum 10. Tag, besonders bei jungen Patienten; Erfolgsrate der Fremdkörperentfernung: 27–75% Visus 0,1 oder besser.
 - Evtl. Einsatz von intraokulärem Handmagneten bei metallischem FK.
 - Linsenentfernung bei intumeszenter Katarakt.
 - Keratoplastik S. 465: Bei nicht korrigierbarem irregulären Astigmatismus oder getrübter zentraler Hornhaut.
 - Sympathische Ophthalmie vgl. S. 333.

Endophthalmitis

- ▶ **Definition:** Entzündung des inneren Auges ohne Sklerabeteiligung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Spaltlampe:** Bakterielle Endophthalmitis: Lidödem, Chemosis (S. 155), Bindehauthyperämie, Hornhautödem, Zellen in der Vorderkammer, Tyndall positiv (S. 320), Hypopyon (S. 320); weniger virulente Bakterien (z. B. *Propionibacterium acnes*) und Pilze können schleichende Infektion über Wochen unterhalten mit ähnlicher, aber weniger ausgeprägter Symptomatik.
 - **Funduskopie:** Zellige Glaskörperreaktion; bei Pilzinfektion vgl. S. 343, z. B. weiße, flauschige Glaskörperinfiltrate.
 - **Labor:** Immer Glaskörperprobe/evtl. Vorderkammerpunktat (Entnahme bei Operation, sonst s. Spezialliteratur); steril entnommene Proben zur Keimbestimmung direkt auf Kulturmedium geben (vorher Rücksprache mit Labor, zwecks z. B. Auswahl der Nährböden, Transportbedingungen).
 - **Ultraschall:** Im B-Bild Infiltrate als multiple kleine Verdichtungen hoher Mobilität darstellbar; im A-Bild multiple Echos niedriger bis mittlerer Reflektivität (rasche Entwicklung von Membranen).
 - **Beachte:** Bei bakterieller Endophthalmitis innerhalb von 1–4 Tagen nach Chirurgie oder Trauma meistens ausgeprägte Schmerzen.
- ▶ **Ursachen:** Bakterielle oder Pilzinfektion durch:
 - Jeden intraokulären chirurgischen Eingriff (am häufigsten Kataraktchirurgie, seltener, aber evtl. noch nach Jahren Filterkissen-, Cerclage-, Plombeninfektion).
 - Perforierende Verletzungen (S. 432).
 - Perforation bei refraktiver Hornhautchirurgie oder
 - Endogen.
 - Relativ oft isolierte bakterielle Erreger: *Staphylococcus epidermidis*, *S. aureus*, *Proteus*, *Pseudomonas* (bei Filterkisseninfektion häufiger Streptokokken, *Haemophilus influenzae*, *E. coli* [bei Diabetes mellitus]); prinzipiell jeder bakterielle Erreger pathogen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bakterielle Infektion meist foudroyant, innerhalb kürzester Zeit Zerstörung der Bulbusintegrität; bei Pilzen (selten bei Bakterien) schleichend mit Bild einer chronischen Uveitis; bei früher Vitrektomie Prognose besser (84% Visus $\geq$ 0,2).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Jede andere intraokulare Entzündung (einschließlich sympathische Ophthalmie [S. 332], Endophthalmitis phacoanaphylactica [S. 325], okkultes Fremdkörper S. 434).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Verdacht auf bakterielle Infektion: Breitbandantibiotika i. v. z. B. Mezlocillin in Kombination mit Gentamicin in möglicher Höchstdosis (s. a. S. 434); lokal z. B. Gentamicin AT stdl.; subkonjunktival 5 mg Gentamicin tgl. (vorher Lokalanästhetikum s. c.); Dauer abhängig vom Verlauf; ggf. Änderung der Therapie bei fehlendem Ansprechen bzw. nach Kulturergebnis und Antibiotogramm.
 - Zykloplegie vgl. S. 37.
 - Kortikosteroide evtl. nach 48 Std. nach dem Anlegen der Kultur, wenn kein Verdacht auf eine Pilzinfektion besteht, und unter Fortsetzung der Antibiotikatherapie lokal, subkonjunktival (S. 209, 323); Prednison p. o. 40–80 mg, rasche Reduktion nach 7–14 Tagen (NW, KI s. S. 326).
 - Verdacht auf eine Pilzinfektion vgl. S. 344;
 - **Chirurgisch:**
 - Vitrektomie (S. 482) diagnostisch und therapeutisch.
 - Evtl. Vorderkammerpunktion/-spülung.

23.1 Traumatische Augenveränderungen

- Intravitreal mit Insulinspritze: 1. bei bakterieller Infektion: 100 µg Gentamicin in 0,1 ml und 1,0 mg Vancomycin in 0,1 ml; evtl. Wiederholung nach 48 Std.; 2. bei Pilzinfektion: 5 µg Amphotericin B.

Blow-out-Fraktur

- ▶ **Definition:** Fraktur des Orbitabodens durch isolierte Gewalteinwirkung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Bei Reduktion Ausschluss einer Orbitablutung erforderlich.
 - **Anamnese:** Bulbuskontusion, z.B. Tennisball o. ä.; Schmerzen, Diplopie (bei Auf- und Abblick).
 - **Inspektion:**
 - Periokuläre Ekchymosen (S. 399), Ödem, evtl. Ptosis (S. 113).
 - Enophthalmus (Diagnostik S. 2), evtl. erst nach dem Abschwellen zu diagnostizieren.
 - **Palpation:** Krepitation bei subkutanem Luftemphysem des Lides durch Kontakt zu frakturierten Sinus.
 - **Spaltlampe:** Oft Bindehautblutungen; weitere mögliche Kontusionsverletzungen vgl. Contusio bulbi (S. 428).
 - **Überprüfung der Hautsensibilität** (S. 29): evtl. Hypästhesie im Bereich des N. infra-orbitalis (Unterlid, Wange).
 - **Tonometrie:** Bei versuchtem Blick nach unten evtl. Augeninnendruck-Anstieg.
 - **Motilität** (S. 11): Elevation > Depression eingeschränkt.
 - **Beachte:** Traktionstest (S. 20): Widerstand gegen Hebung.
 - **Röntgen/CT:** Fraktur am häufigsten des Orbitabodens, seltener mediale Orbitawand oder Orbitadach, Darstellung von prolabierten Orbitainhaltanteilen (z.B. Fett, Bindegewebssepten, selten M. rect. inf.); evtl. assoziierte Frakturen.
 - Rhinorrhö erfordert Ausschluss einer Liquorfistel bei Orbitadachfrakturen.
 - HNO-ärztliche, kieferchirurgische Betreuung erforderlich.
- ▶ **Ursache:** Reine Blow-out-Fraktur entsteht durch Objekt, das größer als der anteriore knöcherne Orbitadurchmesser ist, z.B. Faust, Tennisball; Frakturen des Orbitadaches entstehen durch Fallen auf spitze Gegenstände z.B. Fahrradlenker.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Enophthalmus nimmt evtl. im ersten Halbjahr zu; die Diplopie kann sich innerhalb der ersten 4 Wochen, gelegentlich auch noch später spontan bessern, die subjektive Beeinträchtigung ist unterschiedlich; bei Liquorfistel evtl. Meningitis; evtl. Fibrose des M. rect. inf.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** 7 – 14 Tage Rückgang der Schwellung abwarten; Visus-, Hertel- (S. 2) und Motilitätskontrollen (S. 11);
 - **Chirurgisch:**
 - Operative Rekonstruktion des Orbitabodens; Indikation: Frühoperation bei ausgeprägtem Enophthalmus, Diplopie in Primärposition; Operationszeitpunkt wird kontrovers diskutiert (Diplopie stellt mögliche Operationskomplikation dar, Aufklärung erforderlich).
 - Spätversorgung: Schieloperationen zur Besserung der Diplopie, meist am gesunden Auge.
 - Bei Liquorfistel neurochirurgischer Eingriff erforderlich.

Lidverletzungen

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Inspektion:** Ödem, Blutung, Einrisse und Defekte mit und ohne Beteiligung der Lidkante, Bisswunden, Fremdkörper.
 - **Palpation:** Crepitatio (Knistern) bei Luftemphysem; bei Lidbändchenverletzung medialer Kanthus instabil und nach lateral verlagert.

- Ausschluss von Begleitverletzungen im Augen-, Gesichts-, übrigen Körperbereich vgl. Contusio bulbi.
- ▶ **Ursache:** Contusio, Perforation, Schusswunde, Fremdkörperverletzung, tierische oder menschliche Bisswunden; Luftemphysem: Verletzung der Nasennebenhöhlen mit Übertritt von Luft in die Lider.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bei inadäquater Adaptation der Lidkanten oder fehlender plastischer Rekonstruktion von Defekten evtl. Ptosis (S. 113), Entropium (S. 108), Ektropium, (S. 109), Trichiasis (S. 107), Erosio corneae (S. 438), Ulcus corneae (S. 194).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Tetanusimpfschutz-Überprüfung bzw. -Prophylaxe siehe S. 434.
 - Antibiotische AS in Abhängigkeit von Verletzungsausmaß, Kontamination der Wunde.
 - Bei großen Defekten mit unzureichender Hornhautdeckung feuchte Kammer oder Salbenverband bis zur plastischen Deckung.
 - Bisswunden: Für 5 Tage Tetracyclin p.o.; antibiotische AT/AS vgl. S. 158.
 - **Chirurgisch:**
 - ▶ **Beachte:** Primärversorgung innerhalb 12 Std.; initial sollte möglichst wenig Gewebe entfernt werden, auch bei fraglicher Vitalität, oft wieder integrierbar.
 - Bei späterem Eintreffen des Patienten Reinigung mit physiologischer Kochsalzlösung und Verband; nach 3–4 Tagen Auffrischung der Wundränder (sehr vorsichtig, möglichst wenig Gewebe entfernen) und Wundversorgung.
 - Bei Tierbiss sofortige Wundversorgung möglich, bei Menschenbiss erst nach einigen Tagen und möglichst keine tiefen Nähte.
 - Möglichst sofortige Adaptation der Levatoraponeurose bei Verletzung.
 - Lidbändchenverletzung s. S. 499.
 - Postoperativ antibiotische AS; Verband (über Fahruntüchtigkeit aufklären).

Verletzungen der Tränenwege

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Inspektion:** Verletzung der Canaliculi, Tränenpünktchen, des Tränensacks (Tränendrüse sehr selten verletzt).
 - **Spülung,** falls äußerlich keine Verletzung der Tränenwege sichtbar (vgl. S. 9): nicht durchspülbar, evtl. Austritt von Sanguis.
 - Darstellung mit bildgebenden Verfahren (S. 10).
 - Ausschluss von Begleitverletzungen im Augen-, Gesichts-, übrigen Körperbereich vgl. Contusio bulbi (S. 428).
- ▶ **Ursache:** Verletzung der Lider im nasalen Drittel; Verletzung/Obliteration des Tränensacks durch Orbitafrakturen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Epiphora (S. 148), z. B. infolge Durchtrennung der Tränenkanälchen, Verletzung des M. orbicularis (Pumpfunktion gestört), Verlagerung der Tränenpünktchen durch Narbenzug; als Folge von Frakturen evtl. rezidivierende Dakryozystitis (S. 150), Fisteln.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Tetanusimpfschutz überprüfen bzw. -prophylaxe siehe S. 434.
 - Lokale, systemische (S. 434) Antibiotika, in Abhängigkeit von Verletzungsausmaß, Kontamination der Wunde.
 - **Chirurgisch:** Silikonintubation der Canaliculi innerhalb von 24 Std. (S. 498).

Keratothia photoelectrica („Verblitzung“)

► Diagnostik/Symptome:

- **Visus:** Evtl. reduziert.
- **Anamnese:** Schmerzen, Photophobie, Fremdkörpergefühl, Epiphora (S. 148); typische Latenzzeit von 6–8 Std., bis erste Symptome auftreten.
- **Inspektion:** Blepharospasmus (S. 121).
- **Spaltlampe:** (evtl. Lokalanästhetikum erforderlich, z. B. Oxybuprocain-HCL 0,4%ig AT) meist beiderseits multiple, punktförmige, oberflächliche, fluoresceinpositive Epitheldefekte (Fluoresceinfärbung S. 32), konjunktivale Gefäßinjektion.

► Ursache:

UV-Strahlen: z. B. Schweißen, Höhensonne, Hochgebirgsaufenthalt.

► Verlauf/Komplikationen:

Abheilung meist innerhalb von 24 Std.; Infektionsgefahr.

► Differenzialdiagnose:

Hornhaut- (S. 439)/Bindehautfremdkörper.

► Therapie:

- **Gentamicin AS:** 3-mal tgl. bis zur Abheilung.
- **Augenverband** (über Fahruntüchtigkeit aufklären); evtl. Schmerzmittel p.o.
- **Beachte:** Aufklärung darüber, dass Schmerzen in den ersten Std. nicht durch Augentherapie zu beheben sind; kein Reiben, Augen wenig bewegen (nicht lesen), Ruhe in abgedunkeltem Raum;

Erosio corneae

► Definition:

Oberflächlicher, nur das Epithel betreffender Hornhautdefekt.

► Diagnostik/Symptome:

- **Visus:** Reduktion abhängig von zentraler Lage, Größe.
- **Anamnese:**
 - Fremdkörpergefühl, Schmerzen, Photophobie, Epiphora (S. 148).
 - Bei rezidivierender Erosio typischer Schmerz beim Aufwachen.
- **Inspektion:**
 - Evtl. Blepharospasmus (S. 121).
 - Ektropionieren (S. 6): Zum Fremdkörperausschluss unter den Lidern.
- **Spaltlampe:** Nur das Epithel betreffender, fluoresceinpositiver Hornhautdefekt (Fluoresceinfärbung S. 32; Abb. 23.7); konjunktivale Gefäßinjektion (evtl. ziliare s. S. 157).

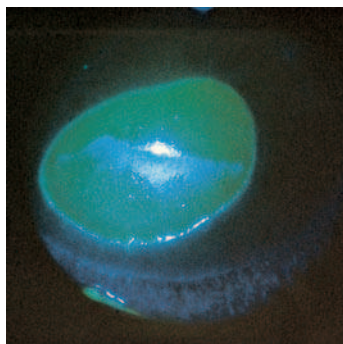


Abb. 23.7 • Große Erosio corneae im rotfreien Licht nach Anfärbung mit Fluorescein

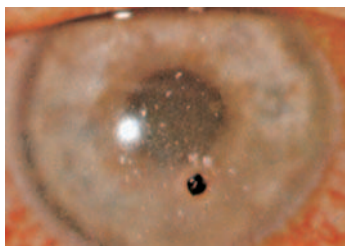


Abb. 23.8 • Metallischer Hornhautfremdkörper mit Rosthof und umgebendem Hornhautödem

- ▶ **Ursache:** z. B. Fingernagel, Schminkutensilien, Zweig, Holz; spontan bei Hornhautdystrophie (S. 202); **rezidivierende Erosio:** Verminderung, Verdickung, Duplikaturen der Basalmembran; Defizit der Hemidesmosomen, welche die Basalzellschicht des Epithels an die Basalmembran heften.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Infektionsgefahr; Abheilung meist innerhalb 24 Std.; manchmal rezidivierende Erosio, s. a. S. 202.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Subtarsaler Fremdkörper, Hornhautfremdkörper (s. u.).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Verband (über Fahruntüchtigkeit aufklären; bei Kindern < 8 Jahre Amblyopiegefahr, vgl. S. 401).
 - Gentamicin AS 3-mal tgl. bis zur Abheilung.
 - Natamycin AS bei Verletzung durch organische Materialien (z. B. Holz) 5-mal tgl., (evtl. zusätzlich Gentamicin);
 - **Rezidivierende Erosio:** Behandlung oft über Monate erforderlich: künstliche Tränen ohne Konservierungsmittel (S. 145) tagsüber, Dexpanthenol AS z. N., Lidrandhygiene (S. 124), evtl. Abrasio (S. 464), evtl. therapeutische Kontaktlinse; weitere Therapiemöglichkeiten sind Collagen shield oder Collasomen.
 - **Chirurgisch:** Bei therapieresistenter rezidivierender Erosio Hornhautstichelung (mit feiner steriler Nadel 40 – 50 Stiche durch das gelockerte Epithel bis ins vordere Stroma oder mittels Excimer-Laser; siehe hierzu Spezialliteratur).

Hornhautfremdkörper (FK)

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** In Abhängigkeit von der Lage des FK reduziert.
 - **Anamnese:** Fremdkörpergefühl, Schmerzen, Epiphora (S. 148); z. B. nach Schleifarbeiten.
 - **Inspektion:** Blepharospasmus. Ektropionieren (S. 6); evtl. weitere FK unter dem Lid.
 - **Spaltlampe:** FK mit unterschiedlicher Tiefenlokalisation von Epithel bis Descemet; bei metallischem FK oft bräunlicher Rosthof unterschiedlicher Größe um FK (S. 199; Abb. 23.8); evtl. begleitende fluoresceinpositive Erosionen; evtl. Zellen in der Vorderkammer, Tyndall positiv.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Je nach Traumaanamnese zusätzlich Contusio bulbi (vgl. S. 428), perforierende Verletzung möglich (vgl. S. 432).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Infektion möglich (Folgen vgl. S. 208); evtl. rezidivierende Erosio (s. o.); bei Penetration der Bowman-Membran Abheilung mit Hornhautnarbe.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Hornhauterosion (S. 438), Konjunktivitis u. a. Erkrankungen des Vorderabschnitts.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Nach FK-Entfernung wie Erosio corneae, siehe oben; zusätzlich 1 Tr. Homatropin 1% 1-mal tgl. bis zur Abheilung;
 - **Chirurgisch:**
 - Tropfanästhesie mit z. B. Oxybuprocain 0,4%ig AT.
 - FK-Entfernung unter Spaltlampenkontrolle; evtl. Lidsperrer erforderlich oder liegende Position; bei oberflächlicher Lage mit sterilem Stieltupfer; bei tieferer Lage steriles Instrumentarium, z. B. FK-Nadel, Hornhautbohrer; der Rosthof muss mitentfernt werden; Weiterbehandlung wie Erosio corneae (S. 438).

Bindehautverletzung

► Diagnostik/Symptome:

- **Spaltlampe:**
 - Bindehautdehiszenz, evtl. Fremdkörper (häufig Zilie), Blutung (Hyposphagma vgl. S. 155), Chemosis (S. 155).
 - Wundinspektion in Tropfanästhesie (z. B. Oxybuprocain 0,4%ig AT): Orientierung über Ausdehnung und Tiefe, Ausschluss Skleraruptur, Fremdkörperinkarnation.
- **Röntgen:** Je nach Anamnese zum Fremdkörperausschluss.

► Weitere okuläre Befunde:

Je nach Traumaanamnese zusätzlich Contusio bulbi (vgl. S. 428), perforierende Verletzung möglich (vgl. S. 432).

► Verlauf/Komplikationen:

Evtl. Infektion mit Übergreifen auf die Hornhaut (vgl. S. 208).

► Differenzialdiagnose:

Andere Erkrankungen des Augenvorderabschnitts; immer Ausschluss eines Fremdkörpers (extra-/intraokulär), einer verborgenen Skleraverletzung.

► Therapie:

- **Konservativ:** Mit und ohne Naht, Breitbandantibiotikum lokal; z. B. Gentamicin AT/AS, Dosierung vgl. S. 158; evtl. zusätzlich Natamycin AS bei stark verschmutzter Wunde;
- **Chirurgisch:** Naht mit Vicryl 7–0 in Tropfanästhesie (z. B. Oxybuprocain 0,4%ig AT); vor Wundverschluss Wundinspektion (Tenon nicht miteinnähen); Indikation für Naht bei klaffender Wunde und > 1 cm Länge; lokale antibiotische Nachbehandlung für 5 Tage.

Traumatische Katarakt

► Diagnostik/Symptome:

- **Spaltlampe:** Kontusionsrosette (Abb. 13.5 d, S. 252), Vossius-Ring siehe oben S. 431; perforierende Verletzungen: Verletzung der vorderen Linsenkapsel und übriger Linsenanteile möglich, variable Trübungszone; durch Linsenschwellung evtl. Pupillarblock (S. 244), flache Vorderkammer; Linsenmaterial in der Vorderkammer induziert Makrophagenreaktion mit Uveitis anterior (S. 320).
- **Tonometrie:** Evtl. phakolytisches Glaukom (hoher Augeninnendruck, ausgeprägte Uveitis bei Linsenverletzung).
- Ausschluss von Fremdkörper und Begleitverletzungen im Augen-, Gesichts-, übrigen Körperbereich siehe auch Contusio bulbi (S. 428).

► Ursache:

Contusio bulbi (S. 428), perforierende Verletzung (S. 432).

► Verlauf:

Transient, statisch oder progressiv; Übergang in mature Katarakt zu jedem Zeitpunkt möglich.

► Therapie:

- **Konservativ:** Abwartende Haltung bei Visus > 0,5, mit engmaschigen Kontrollen; nach Kataraktextraktion Kontaktlinsenversorgung (bei Kindern sofort), wenn IOL nicht möglich oder kontraindiziert.
- **Chirurgisch:** Kataraktextraktion (S. 471): Art und Zeitpunkt des Eingriffs individuell variabel; bei Kindern bis etwa zum 15. LJ Amblyopiegefahr (vgl. S. 401) berücksichtigt; rasche Intervention bei phakolytischem Glaukom.

Traumatische Retinopathie Purtscher

► Diagnostik/Symptome:

Funduskopie: Fokale retinale Areale milchig weißer bis grauer Trübungen, Cotton-wool-Herde (S. 266), Blutungen.

► **Ursache:**

- Fettembolie in retinalen und chorioidalen Gefäßen infolge von Unfallverletzungen, Frakturen der langen Röhrenknochen.
- Plötzlicher Anstieg des intravasalen Drucks bei Kompressionstraumen des Thorax.

► **Verlauf/Komplikationen:** Nach Rückgang der Netzhauttrübungen innerhalb 1–2 Monaten Pigmentverschiebungen, evtl. Optikusatrophie.**Geburtsverletzungen der Retina**

- **Diagnostik/Symptome:** Funduskopie: Blutungen am hinteren Pol und in der Peripherie bei etwa 25% aller Neugeborenen.
- **Verlauf/Komplikationen:** Meist innerhalb von 7–10 Tagen komplette Resorption, sehr selten Organisation (vgl. PVR S. 263), ausgedehnte Schisis (vgl. S. 259).

Siderosis bulbi► **Definition:** Eisenablagerung in Augengeweben.► **Diagnostik/Symptome:**

- **Spaltlampe:**
 - Rostfarbene Bindehautverfärbung.
 - Hornhaut: Fleischer-Ring (S. 198) Hudson-Stähli-Linie (S. 198); Ödem, interstitielle Keratitis, Hornhaut-Neovaskularisation, -trübung.
 - Iris: Bräunliche Irisverfärbung (Heterochromie, s. a. S. 218: braun, gelb, grün, rot, Kontrast besonders deutlich bei blauer Iris); Mydriasis; Synechien; Uveitis anterior (S. 320);
 - Linse: Braungelbe, subkapsuläre Flecken, totale Katarakt.
- **Funduskopie:** Retinitis pigmentosa (S. 299) ähnliches Bild; rostfarbene Netzhautverfärbung; evtl. Netzhautablösung.
- **Dunkeladaptation:** Nachtblindheit.
- **ERG:** Pathologisch.
- **Tonometrie:** Augeninnendruck bei Sekundärglaukom erhöht.
- **Gesichtsfeld:** Konzentrische Einengung.
- Röntgen, Ultraschall, ggf. weitere bildgebende Verfahren zur Fremdkörperlokalisation (vgl. S. 75/433; kein MRT).

► **Ursache:** Im Auge verbliebener eisenhaltiger Fremdkörper führt zu Eisenablagerungen in Geweben mit wahrscheinlich toxischem Effekt.► **Verlauf/Komplikationen:** Netzhautdegeneration mit Visusverlust, Blindheit, evtl. Phthisis bulbi (S. 323); bei Einkapselung des Fremdkörpers oder nach Entfernung evtl. spontane Abnahme der Eisenablagerungen möglich; Mydriasis evtl. reversibel; intralentale Fremdkörper müssen nicht zur Siderosis führen.► **Differenzialdiagnose:**

- Hämosiderose durch Ablagerung von Eisen im Gewebe aus Erythrozyten infolge intraokulärer Blutung (S. 255); das klinische Bild ist identisch.
- Systemische Blutungsquelle (Bluttransfusion, Hämodialyse, Hämolyse) führt zu Eisenablagerungen in Sklera und Chorioidea (kein toxischer Effekt).

► **Therapie:**

- **Konservativ:**
 - Oberflächliche korneale Siderose: Deferoxamin als AT: 10%ige Lösung in 1% Methylzellulose, 4-mal tgl. über mehrere Wochen.
 - Tiefe korneale, Iris-, Linsensiderose: Deferoxamin subkonjunktival 0,5 ml einer 10%igen Lösung 2-mal wöchentlich; Dauer: 8–10 Wochen. Zyklusplegie vgl. S. 37; Tensionserhöhung vgl. S. 378.
- **Chirurgisch:** Entfernung des Fremdkörpers sobald wie möglich.

► **Prävention:** Deferoxamin systemisch; nicht bei bestehender Siderose.

Solarmakulopathie

► Diagnostik/Symptome:

- **Visus:** Meistens bilateral 0,2 oder weniger.
- **Anamnese:** Kurz nach Sonnenlichtexposition Wahrnehmung einer diffusen, sich unregelmäßig bewegenden Wolke vor den Augen, irritierende Nachbilder, Photophobie, Chromatopsie (Farbigsehen), Photopsie (Szintillationen, Funken, Lichtblitze vor den Augen); nach 24 Std. dichtes Skotom, evtl. Metamorphopsie.
- **Funduskopie:** Initial evtl. unauffällig; zunächst Makula etwas dunkler, schwere Fälle Makulaödem, graues Erscheinungsbild, winzige Blutungen oder zentraler Fleck mit umgebendem Netzhautödem; im Verlauf Ausbildung eines/mehrerer gelblichweißer, ovaler Flecken in der Fovea (Rückbildung möglich) mit umgebender De- und Hyperpigmentierung; im Extremfall Ausbildung eines Makulaforamens.

► Ursache:

Sonnenbeobachtung ohne/mit inadäquatem Schutz; insbesondere Betrachtung einer Sonnenfinsternis; aphake oder pseudophake Patienten ohne Schutzgläser gegen UV-Licht (Licht kurzer Wellenlängen) bei Bootsfahrten, Sonnenbad, oder in großer Höhe; drogenabhängige Patienten; selten als Folge religiöser Riten, Selbstverstümmelung.

► Verlauf:

Sehr variabel; Sehschärfe kann sich vollständig erholen, (Skotome verschwinden meist innerhalb des ersten Monats); häufig trotzdem kleine Gesichtsfelddefekte/Metamorphopsie; evtl. permanente Beeinträchtigung von Lesen und Naharbeit.

► Therapie:

Innerhalb von 72 Std. nach der Exposition 60 mg Prednison p.o. tgl.; allmähliche Reduktion über 5 Wochen; im Akutstadium evtl. 20 mg Methylprednisolon oder 3 mg Betamethason retrobulbär.

► Prävention:

Indirekte Betrachtung (Rücken zur Sonne; durch Loch in schwarzem Karton, Sonnenlicht auf zweiter Pappe dahinter beobachten); direkte Betrachtung auch durch Röntgenfilm oder Photofilm gefährlich; bei Aphaken/Pseudophaken Schutz gegen UV-Licht und kurze Wellenlängen.

24 Operative Eingriffe

24.1 Chirurgische Anatomie

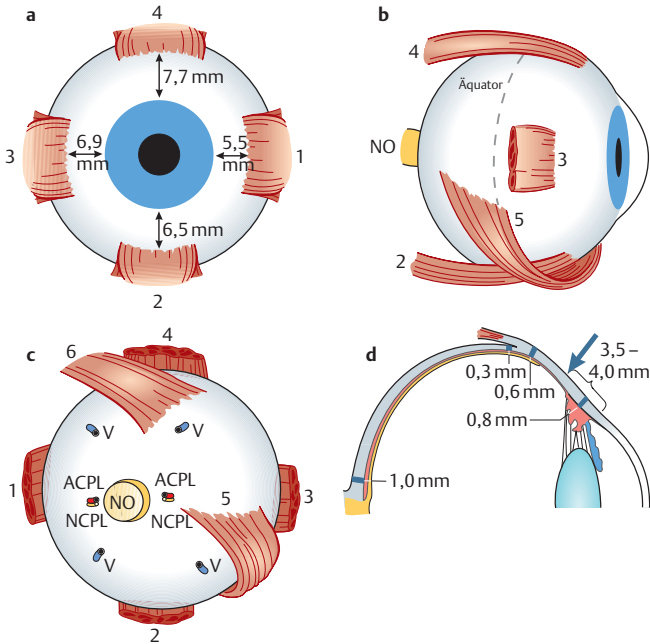


Abb. 24.1 • Chirurgische Anatomie des rechten Bulbus (nach Freeman und Tolentino)

- a Aufblick
subkonjunktivale Insertionsdistanz der Mm. recti vom Limbus:
M. rect. med., 2 M. rect. inf., 3 M. rect. lat., 4 M. rect. sup.
- b Seitansicht (lateral)
5 M. obl. inf., NO: N. opticus
- c Rückansicht
6 M. obl. sup., V: Vv. vorticosae, ACPL: Aa. ciliares posteriores longae, NCPL: Nn. ciliares posteriores longi
- d Variation der durchschnittlichen Skleradicke; Hornhautdicke zentral 0,55 mm;
Limbusdistanz für Pars-plana(corporis ciliaris)-Zugang: 3,5–4,0 mm (Pfeil).

24.2 Instrumente

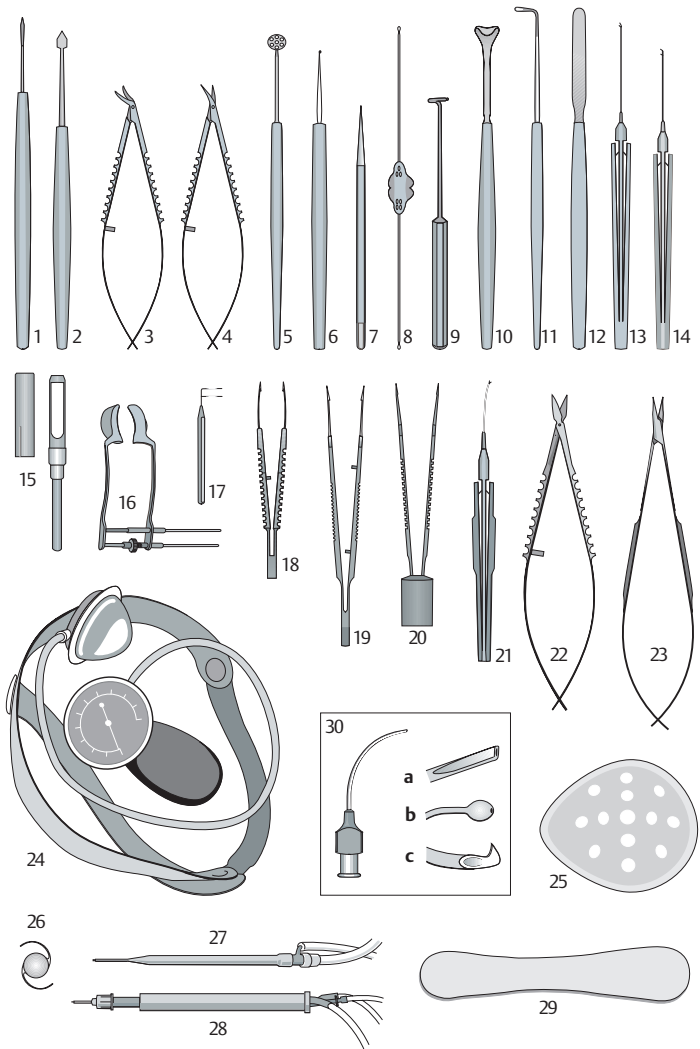


Abb. 24.2

◀ Abb. 24.2 • Instrumentenübersicht (Auswahl)

- 1 Parazetheselanze
- 2 Phakolanzie
- 3 Keratotomieschere links
- 4 Keratotomieschere rechts
- 5 Sieblöffel für Keratoplastik
- 6 Chalazionlöffel (klein)
- 7 konischer Tränenpünktchendilatator
- 8 Tränenwegssonde
- 9 Pigtail-Sonde zur Tränenwegsintubation
- 10 Lidhaken
- 11 Muskelhaken („Schielhaken“)
- 12 Spatel (Netzhaut- und Orbitachirurgie)
- 13 Glaskörper-Netzhaut-Schere für Vitrektomie
- 14 Membrane-Peeling-Pinzette für Vitrektomie
- 15 Hornhauttrepan mit Hülle
- 16 Lidsperrer
- 17 Trabekulotomiesonde
- 18 Kolibripinzette
- 19 Fadenpinzette
- 20 Bipolatorpinzette
- 21 Implantationspinzette, für Intraokularlinsen
- 22 Federschere
- 23 mikrochirurgischer Nadelhalter
- 24 Okulopressor
- 25 Plastik-Lochkapsel
- 26 Intraokularlinse
- 27 Spülsaughandgriff für Kataraktchirurgie
- 28 Phakoemulsifikationshandgriff
- 29 Lidplatte
- 30 Spülkanülen: a Flachscliff nach Sautter; b Knopfkanüle; c Zystotom für Kapsulotomie

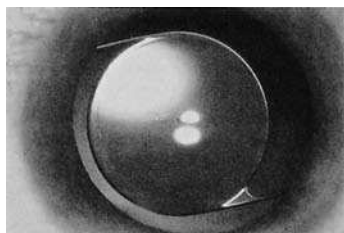


Abb. 24.3 • Intraokularlinse in situ



Abb. 24.4 • Schemazeichnung einer Kunstlinse; der brechende Teil wird als „Optik“, der für die Fixation vorgesehene als „Haptik“ bezeichnet

24.3 Operationsvorbereitung/Anästhesie

Aufklärungspflicht und Einverständniserklärung

- ▶ Das Aufklärungsgespräch dient der Abwägung von Erfolgsaussichten und Risiken; es ist juristisch entscheidend. Der Operationswunsch des Patienten muss vor jedem Eingriff in Form eines schriftlichen Einverständnisses dokumentiert werden;
 - Bei terminierbaren Eingriffen: Aufklärungsgespräch und Einwilligung am Operationsvortrag oder früher.
 - Bei risikoarmen ambulanten Operationen Einwilligungserklärung auch am Operationstag statthaft, wenn dem Patienten ausreichende Gelegenheit zur Entscheidungsfindung gegeben wird.
- ▶ Bei jedem intraokularen Eingriff sollte auf theoretische Risiken wie
 - Infektion, Blutung, Nachoperation und Sehverschlechterung bis zum Verlust des Auges in adäquater Form hingewiesen werden.
 - Bei kosmetischen Eingriffen sollten als Risiken gezielt eine überschießende Narbenbildung und eventuell erforderliche Nachoperationen genannt werden.
- **Beachte:** Komplikationshäufigkeiten im Promillebereich entbinden nicht von der Aufklärungspflicht.

Tabelle 24.1 · Prinzip der Kalkulation der Brechkraft einer Intraokularlinse (Biometrie)

1. 8-MHz-Schallkopf der Ultraschall-Biometrie-Einheit (Wasservorlaufstrecke, paralleler Schallstrahl) Abstand Hornhautscheitelpunkt-Retina = Achsenlänge (L) wird bestimmt
2. Je nach Berechnungsformel außerdem Bestimmung von: Hornhautbrechkraft (K) in dpt, Hornhautradius, Vorderkammertiefe, Brechungsindizes von Hornhaut, Kammerwasser, Glaskörper

Formeln und Korrekturfaktoren

Kalkulation der gewünschten Implantatbrechkraft (D) in dpt nach der SRK-Formel (Sanders, Retzlaff, Kroff)

SRK-Formel: $D = A - 2,5 \times L - 0,9 \times K$ (gilt nur für $L = 24 \text{ mm}$)

A: Intraokularlinsen(IOL)-abhängige Konstante (variiert je nach IOL-Typ)

Vorderkammer-IOL: A. = ca. 115,5
Hinterkammer-IOL: A. = ca. 118,5

Korrigierte IOL-Brechkraft (D_{II}) für andere Achsenlängen (L)

$D_{II} = D + Fc$

Korrekturfaktoren (Fc)

$L < 20 \text{ mm} \rightarrow Fc = + 1,5$ (bis +3,0)
 $L 21 - 20 \text{ mm} \rightarrow Fc = + 1,0$ (bis +2,0)
 $L 22 - 21 \text{ mm} \rightarrow Fc = + 0,5$ (bis +1,0)
 $L 24,5 - 22 \text{ mm} \rightarrow Fc = 0$
 $L 26 - 24,5 \rightarrow Fc = - 0,5$ (bis -1,0)
 $L > 26 \text{ mm} \rightarrow Fc = -1,5$

Formel für geplante Ametropie (A_m), wenn nicht Emmetropie, sondern z. B. leichte Myopie gewünscht

$$A_m = \frac{(D_{II} - D_{am})}{C_{am}}$$

D_{am} = IOL-Brechkraft für geplante Ametropie
 C_{am} = Konstante

C_{am} bei $D_{II} \leq 14 \text{ dpt} = 1$

C_{am} bei $D_{II} > 14 \text{ dpt} = 1,25$

Fehlergrößen

1 mm Achsenlängendifferenz $\cong 3 \text{ dpt.}$;
 0,1 mm Hornhautradiusdifferenz $\cong 0,5 \text{ dpt.}$
 Aniseikonie bis 6% wird in der Regel toleriert (mitunter bis 10% kompensierbar)

Vorbereitung intraokularer Eingriffe

- ▶ **Desinfektion von Haut und Schleimhaut:** Hautpartie im Operationsgebiet mit Polyvidonjod getränkten sterilen Watteträgern abwischen.
 - Vorsicht bei Jodallergie, Hyperthyreose, Dermatitis herpetiformis Duhring;
 - bei Jodallergie: z. B. Farco-Oxicyanid-Tupfer.

Lokalanästhesie: Oberflächentropfanästhesie von Hornhaut und Bindehaut

- ▶ **Indikation:** z. B. vor subkonjunktivalen, para- und retrobulbären Injektionen; Fremdkörperentfernung; Applanationstonometrie (S. 35).
- ▶ **Durchführung:**
 - z. B. *Oxybuprocain*-HCl 0,4% AT:
 - Vor subkonjunktivalen, para- und retrobulbären Injektionen 2 × 1 Tropfen im Abstand von 20 s.
 - Zur Fremdkörperentfernung 4 × 1 Tropfen im Minutenabstand.
 - *Kokain* AT 2% und 4% (Herstellung über Apotheke, Anwendung gemäß Richtlinien des Betäubungsmittelgesetzes): optimale Hornhautanästhesie beispielsweise für EDTA-Touchierung bei Hornhautbanddegeneration (S. 200);
- **Beachte:** Ophthalmologische Lokalanästhetika nie zu Händen der Patienten geben (Risiko der Hornhautulkusinduktion bei Abusus).

Lokalanästhesie: Infiltrationsanästhesie der Lider

- ▶ **Indikation:** Operative Eingriffe im Lidbereich.
- ▶ **Durchführung:** z. B. *Mepivacain*-HCl 2% über 27er-Nadel.
 - Wirkungseintritt in ca. 5 Min., Wirkungsdauer ca. 60 Min.
 - Effektive Blutungsneigungsreduktion bei Lidoperationen durch Anästhetikum mit Adrenalinzusatz (z. B. *Scandicain* oder *Xylonest* 2% mit Adrenalin, Carbstesin 0,25–0,5% mit Adrenalin 1: 200000).
 - Im Lidkantenbereich zeigt eine weißliche Verfärbung eine ausreichende Infiltration des derben tarsalen Bindegewebes an.
- **Beachte:** Bei kosmetischen Eingriffen und in der Tumorchirurgie werden die Exzisionsareale vor der Infiltration markiert.

Lokalanästhesie: Subkonjunktivale Injektion

- ▶ **Indikation:** Bindehautchirurgie.
- ▶ **Durchführung:** 1 ml Anästhetikum (z. B. *Mepivacain*-HCl 2%) wird in 2-ml-Spritze aufgezogen.
 - Zunächst Tropfanästhesie (s. o.), Patienten in entgegengesetzte Richtung zur Injektionsstelle blicken lassen; mit 27er-Kanüle Bindehaut penetrieren; zur Vermeidung einer Perforation Einstichrichtung tangential zur Bulbusoberfläche, Kanülenanschliß skleraparallel, Spitze sklerafern;
 - *Alternativ:* Bindehaut vor der Injektion mit Kolibripinzette anheben; gewünschter Effekt: bei Injektion glasse Chemosis.
- **Beachte:** Wegen starken Brennens Infiltrationsanästhesie vor subkonjunktivaler Injektion von Gentamicin.

Lokalanästhesie: Parabolbulbäranästhesie/Retrobulbäranästhesie

- ▶ **Indikation:** Ausschaltung der über das Ganglion ciliare geleiteten Schmerzempfindung; Bulbusakinesie (Bewegungseinschränkung) bei intraokularen Eingriffen.
- ▶ **Durchführung:** Der Patient liegt mit geöffneten Augen in Rückenlage.
 - Legen eines venösen Zugangs.

24.3 Operationsvorbereitung/Anästhesie

- Oberflächentropfanästhesie (S. 447).
- Infiltrationsanästhesie der Haut im lateralen Unterliddritzel (LU) zwischen Tarusunterrand und Orbitalrand mit 27er-Kanüle (meist genügen 0,3–0,5 ml Anästhetikum, z. B. Scandicain 2%).
- Parabulbäranästhesie/Retrobulbäranästhesie (z. B. mit Scandicain 2%; Abb. 24.5a): Mit kurz angeschliffener Retrobulbärkanüle oder z. B. 21er-Kanüle senkrechte Hautpenetration im LU in Höhe der unteren Umschlagfalte (Kanülenanschliff sklerawärts, Kanülenspitze sklerafern, Abb. 24.5b); hierbei drückt der Zeigefinger der nicht injizierenden Hand den Bulbus nach medial; in Höhe des Bulbusäquators Stichrichtungsänderung zur Orbitaspitze; die Penetration des Muskelkonus (Retrobulbäranästhesie) ist als Überwinden eines geringen prallelastischen Widerstandes spürbar (Abb. 24.5b); langsame Injektion von insgesamt ca. 5 ml Anästhetikum.
 - Gewünschter Effekt: Herabsinken des Oberlids, Motilitätseinschränkung.
 - Anschließend Kompression der Injektionsstelle mit dem Zeigefinger: Parabulbäre Verteilung des Anästhetikums zur Vermeidung eines Refluxes aus dem Stichkanal; es resultiert ein diskretes teigiges Ödem von Unter- und Oberlid.

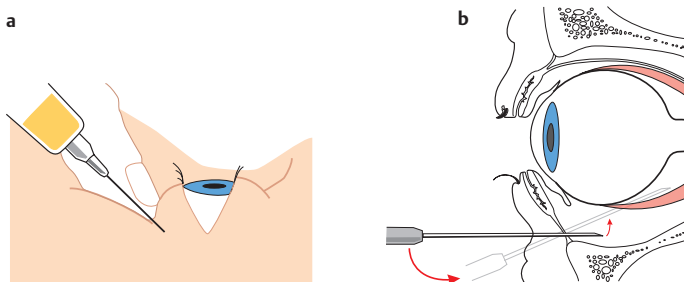


Abb. 24.5 • a Parabulbäranästhesie: Das Septum orbitale wird im äußeren Liddritzel penetriert; b Retrobulbäranästhesie: In Höhe des Bulbusäquators Stichrichtungsänderung zur Orbitaspitze mit Penetration des Muskelkonus

Intubationsnarkose

- **Indikation:** Empfohlen für intraokulare, netzhautchirurgische und plastisch-rekonstruktive Eingriffe bei kooperationsunfähigen Patienten, Lagerungsproblemen, langer Operationsdauer oder entsprechendem Patientenwunsch.

Okulopression

- **Indikation:** Reduktion von Glaskörperdruck (Vis a tergo) bei intraokularen Eingriffen in Parabulbär-/Retrobulbäranästhesie (vorwiegend Kataraktchirurgie).
- **Durchführung:** Nach erfolgter Parabulbäranästhesie wird eine mit Hautdesinfektionsmittel getränkte Komresse auf die passiv komplett geschlossenen Lider gelegt; die Pelotte des Okulopressors (Abb. 24.2; 24) wird mittels Gummizugband befestigt; der gewünschte Druck (z. B. 35 mm Hg) wird am Okulopressor eingestellt und für ca. 10–15 Min. konstant belassen.
 - Manuelle Okulopression: Vorsichtige Retropulsion des Bulbus alternierend mit beiden Zeigefingern.
- **Beachte:** Bei fortgeschrittener Papillenschädigung sollte auf eine Okulopression verzichtet werden.

Pupillenbeeinflussung

► Präoperative Mydriasis:

- **Indikation:** z.B. Kataraktextraktion, netzhautchirurgische Eingriffe, Enukleation wegen eines intraokularen Tumors.
- **Durchführung:** Kombination aus Phenylephrin, Tropicamid und Cyclopentolat AT jeweils 4-mal in 15-minütlichem Abstand (vgl. Tab. 1.3/S. 37; z.B. Mydriatikum, Neosynephrine, Zyklotat).
 - Zur Prophylaxe einer intraoperativen Miosis bei intraokularen Eingriffen: Diclufenac-Natrium AT 4-mal.
 - Bei Kindern: Atropin 0,5% AT 2-mal, ab 1,5 Jahren 1% AT.

► Präoperative Miosis:

- **Indikation:** z.B. perforierende Keratoplastik, periphere Iridektomie, drucksenkende Eingriffe.
- **Durchführung:** Pilocarpin AT 2% 2-mal in 15-minütlichem Abstand.

► Intraoperative Mydriasis:

- **Indikation:** Unzureichende präoperative Pupillenerweiterung bei chirurgischen Eingriffen im vorderen Augenabschnitt.
- **Durchführung:** 0,5 ml Epinephrin-Lösung 1 : 1000 in die Vorderkammer geben.

► Intraoperative Miosis:

- **Indikation:** Gewünschte Pupillenverengung nach Kunstlinsenimplantation.
- **Durchführung:** 0,5 bis 2,0 ml Acetylcholinchloridlösung 1% in die Vorderkammer geben.

24.4 Nahtmaterial

Nahtmaterialien

- **Resorbierbar:** Polyglactin 910 (Vicryl): Konjunktivalnähte (7–0 bis 10–0); Tarsusnähte (6–0/5–0); Sklerostomieverschluss 7–0.
- **Nicht resorbierbar** (oder mit langsamer Auflösung):
 - **Seide:** Haut- und Lidkantennähte 7–0; Konjunktivalnähte 8–0; die Reißfestigkeit nimmt nach ca. 2 Monaten um 30% ab.
 - **Polyamid (Nylon):** Korneal- und Korneoskleralnähte 10–0; die Reißfestigkeit nimmt nach ca. 6 Monaten um 30% ab.
 - **Polypropylen (Prolene):** korneosklerale Adaptation bei zu erwartender ungewöhnlicher mechanischer Belastung 9–0; Irisnähte/Sulkusfixation von Hinterkammerlinsenbügeln 10–0; Abnahme der Reißfestigkeit um 30% nach ca. 12 Monaten.

Tabelle 24.2 · Durchschnittlicher Zeitpunkt der Fadenentfernung nicht resorbierbarer Nähte

Hornhautnaht

– Fortlaufende Nylonnaht 10–0 bei Keratoplastik (das Auge sollte zuvor ca. 2 Monate „steroidfrei“ sein)	15–18 Monate
– Einzelknopfnähte Nylon, 10–0 bei Keratoplastik	15–18 Monate
– Nylon-Einzelknopfnähte 10–0 nach perforierender Hornhautverletzung (ggf. früher bei Kindern)	3–6 Monate

Fortsetzung ►

Tabelle 24.2 · Fortsetzung**Bindehautnaht**

- spannungsfreie Bindehautnähte (Seide) 3.–5. Tag

Hautnähte

- spannungsfreie Seiden- und Prolenefäden 5.–8. Tag

Lidkantennähte

- spannungsfreie Lidkantennähte (Seide) 14. Tag

Keine Nahtentfernung

Belassen werden reizfreie subkonjunktivale Nylonnähte 10–0 nach z. B. Trabekulektomie und Kataraktchirurgie sowie reizfreie Sklerostomienähte nach netzhautchirurgischen Eingriffen.

Vorzeitige Nahtentfernung

Indikation: Fadenlockerung | Nahtdurchtrennung, Astigmatismuskorrektur, Filtrationssteuerung

- Keratoplastik: Gelockerte Nähte nach perforierender Keratoplastik werden sofort entfernt und ggf. nachgelegt; bei Vaskularisationsneigung frühzeitige Fadenentfernung, ggf. mit Nachlegung
- Astigmatismusbeeinflussung: selektive Entfernung der 90° zur Achse des korrigierenden Minuszylinderglases liegenden Naht
- Trabekulektomie: bei Vernarbungstendenz des Skleradeckels
Laser-Suturolyse (s. S. 452)

24.5 Operative Hilfseingriffe

Vorbemerkung

- Vor- und Nachbehandlung richten sich nach dem Haupteingriff.

Zügelnaht

- **Konzept:** Bei intraokularen Eingriffen kann mittels einer durch den M. rectus superior gelegten Zügelnaht die Bulbusneigung unter dem Operationsmikroskop wunschgemäß variiert werden; gelegentlich sind weitere Zügelnähte (M. rectus inferior: Hornhauttransplantation, Goniotomie; horizontale Mm. recti bei massiver Schielstellung) erforderlich.
- **Prinzip:**
 - Unter dem Operationsmikroskop wird der M. rectus superior mit einer Muskelpinzette transkonjunktival kurz hinter dem Ansatz gefasst (Limbusdistanz ca. 8 mm [Abb. 24.1a]; silbrig schimmernde Sehne mit zum Limbus radiär verlaufenden Gefäßen evtl. transkonjunktival sichtbar); der Nadelhalter mit der Zügelnaht (z. B. Seide 7–0) wird unmittelbar unterhalb der Pinzette hindurchgeführt;
 - **Gewünschter Effekt:** Bei Zug an der Zügelnaht wird der Bulbus rotiert; bei zu oberflächlicher Naht werden lediglich Konjunktiva und Tenon angehoben, ohne dass es zur gewünschten Rotation kommt.

Parazentese

- ▶ **Konzept:** Zusätzlicher Vorderkammerzugang bei intraokularen Eingriffen; über die Inzision können Spüllösungen, Luft oder Medikamente instilliert und weitere Instrumente für bimanuelle Manipulationen in die Vorderkammer eingeführt werden; der Operationszugang wird hierbei nicht belastet; für diagnostische Zwecke kann über eine Parazentese Kammerwasser aspiriert werden.
- ▶ **Prinzip:**
 - Eine scharfe, flachgeschliffene Lanze (Abb. 24.2; 1) wird am Limbus mit annähernd irisparalleler Stichrichtung in die Vorderkammer, meist nasal und/oder temporal oben, eingeführt.
 - *Wundverschluss:* Durch den tangentialen Verlauf ist dieser Vorderkammerzugang in der Regel selbstschließend; sollte kein wasserdichter Verschluss bestehen, lässt sich die Parazentese durch intrastromale Injektion von BSS (balanced salt solution) oder durch eine Einzelknopfnaht (Nylon 10–0) abdichten.

Kanthotomie

- ▶ **Konzept:** Entlastung des Bulbus vom Druck parabulbären Gewebes bei enger Lidspalte durch Spaltung des äußeren Lidbändchens in einen oberen und einen unteren Anteil (Abb. 31.8 b, S. 496).
- ▶ **Prinzip:**
 - Infiltrationsanästhesie; eine Klemme wird zur Gewebekompression mit daraus resultierender Blutarmut in den lateralen Lidwinkel eingeführt; nach ca. drei Min. kann die Klemme entfernt und das komprimierte Gewebe durch Scherenschlag durchtrennt werden.
 - *Gewünschter Effekt:* horizontale Lidspaltenverlängerung mit Bulbusspannungs-entlastung; ein Wundverschluss ist in der Regel nicht erforderlich.

25 Laseranwendung

25.1 Laseranwendung im vorderen Augenabschnitt (Auswahl)

Vorbemerkungen zur therapeutischen Anwendung thermischer und photodisruptiver Laser

- **Indikation:** Laser (Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation) finden in der Ophthalmologie vor allem zur Behandlung von Netzhaut- und Aderhauterkrankungen, zur Nachstardisziplin und in der Glaukomtherapie Anwendung; in der refraktiven Chirurgie werden Laser zur Gewebeabtragung (PRK: photoablativ refraktive Keratektomie) eingesetzt.
- **Prinzip:**
 - In der Regel Tropfanästhesie.
 - Die Applikation erfolgt durch Ankopplung über Spaltlampen, binokulare Ophthalmoskope oder spezielle intraokulare, sterilisierbare Lasersonden.
 - Die Parameter thermischer Laser werden im Text folgendermaßen abgekürzt:
 W = Wellenlänge (488 nm Argon blau, 514 nm Argon grün, 633 Helium Neon, 1064 nm Nd:YAG);
 E = Expositionszeit;
 H = Herdgröße;
 L = Leistung.
 - Der Effekt am Fundus richtet sich nach der Laserenergieabsorption im Gewebe, die bei guter Medientransparenz und bei stärkerer Pigmentierung größer ist.
 - Die am Fundus resultierende Herdgröße ist abhängig von dem verwendeten Kontaktglas: ein „500- μm “-Effekt mit dem Goldmann-Dreispiegelglas entspricht in etwa einem „350- μm “-Effekt mit dem Panfunduskop (invertiertes Bild); das Panfundoskop bietet eine gute Übersicht für zügige Pankoaagulationen (s. u.) auch bei nur mittelweiter Pupille; die Detailerkennung ist mit dem Dreispiegelkontaktglas besser.
- **Beachte:** Bei Reduktion der Herdgröße muss zur Konstanzhaltung der Energiedichte die Leistung entsprechend reduziert werden: die Herdflächen bei 500 und 200 μm Durchmesser stehen zueinander im Verhältnis von 6,25: 1.
- Aus Sicherheitsgründen sollte die Behandlung grundsätzlich mit niedriger Laserleistung begonnen werden.
- Nd:YAG-(Neodym-Yttrium-Aluminium-Granat-)Laser:
 Wellenlänge 1064 nm (unsichtbarer Infrarotbereich, Applikation erfolgt unter Beobachtung eines HeNe- oder Diodenlaser-Zielstrahls); Impulsdauer: ca. 12 ns (Nanosekunden, Q-switched mode); Energie einstellbar bis ca. 10 Millijoule (mJ); Herdgröße zumeist auf 25 μm fixiert; durch die immense Energiedichte im Fokus wird eine „Gewebezerreißen“ (Photodisruption) mit Umwandlung des Gewebes in Plasma (Bildung von Elektronen und Ionen) induziert; der sprachliche Gegensatz zu den „thermischen Lasern“ resultiert daraus, dass der Prozess der Plasmabildung außerhalb der über die Brownsche Molekularbewegung erfolgten Definition der Temperatur liegt.

Laser-Suturolyse subkonjunktivaler Nähte

- **Konzept:** Thermische Fadendurchtrennung von Nylon 10–0 ohne Bindehauteröffnung.

► **Indikation:**

1. Persistierender nahtinduzierter Astigmatismus ohne Rückbildungstendenz.
2. Drohendes Verkleben des Skleradeckels nach Trabekulektomie; insuffiziente Sickerkissenausbildung, gewünschtes Druckniveau wird nicht oder nur durch Bulbusmassage erreicht.

► **Prinzip:** Argonlaser, Spezialkontaktglas (z. B. Hoskins lens) oder Glasspatel.

- Laserparameter H 50 μm , E 0,1 s, L ca. 350 – 600 mW.
- **Effekt:** Kontinuitätsunterbrechung der Naht.
- **Ad 1:** Bei korneoskleraler Kreuznaht oder Einzelknopfnähten transkonjunktivale Laser-Suturolyse 90° zur Achse des korrigierenden Minuszylinderglases (z. B. $+0,75 = -3,0/25^\circ$; Fadendurchtrennung bei 115° ; Abb. 25.1).
- **Ad 2:** Sequenzielle Laser-Suturolyse zunächst eines Fixationsfadens. Zeitpunkt: Falls erforderlich bereits am 2. postoperativen Tag.

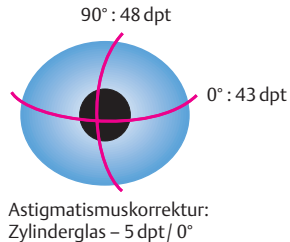


Abb. 25.1 • Schematische Darstellung der Hornhautbrechkraft bei einem Astigmatismus von 5 dpt; die optische Wirkung eines Zylinderglases erfolgt 90° versetzt zu seiner Achse

Argonlaser-Trabekuloplastik (ALTP)

- **Konzept:** Augeninnendrucksenkung durch Verbesserung des transtrabekulären Kammerwasserabflusses; die Zerstörung von Trabekelwerkendothelzellen soll eine Aktivitätssteigerung unbeeinflusster Zellen induzieren.
- **Prinzip:** Tropfanästhesie; Einstellen des Gonioskopspiegels des Kontaktglases auf den vorderen Anteil des Trabekelmaschenwerks (Übergang des nichtpigmentierten zum pigmentierten Anteil des Trabekelwerks, Abb. 25.2a);
 - Laserparameter H 50 μm , E 0,1 s, L 600 – 1200 mW;
 - die Energie gilt als ausreichend, wenn eine feine Blasenbildung oder eine Depigmentierung induziert werden; bei starker Pigmentierung Behandlung mit 200 mW beginnen.
 - Pro Quadrant 20 – 25 Effekte über primär 360° in einer Sitzung, alternativ zwei Behandlungen über je 180° .

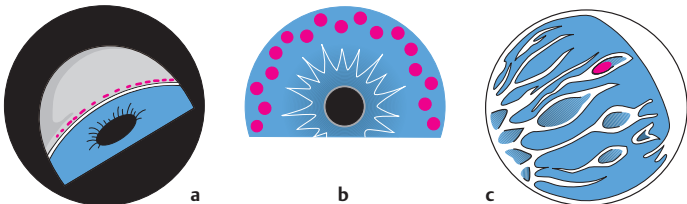


Abb. 25.2 • a Argonlaser-Trabekuloplastik (ALTP); b Laser-Iridoplastik; c Nd:YAG-Iridotomie (nach Robin, Pollack, Spaeth)

25.1 Laseranwendung im vorderen Augenabschnitt (Auswahl)

- ▶ **Ergebnis:** Drucksenkung bei ca. 50% der Behandlungen um mehr als 20% des Ausgangsdruckniveaus; in den ersten fünf Jahren Verlust des druckregulierenden Effektes pro Jahr bei ca. 10% der anfangs erfolgreich therapierten Patienten.
- ▶ **Komplikationen:**
 - Persistierende Augeninnendruckerhöhung in 1–3% (die massive Laserkoagulation des Trabekelmaschenwerkes ist eine tierexperimentelle Methode zur Glaukominduktion).
 - Postoperative Iritis und Ausbildung hinterer Synechien bei Laserapplikation im Bereich des hinteren, skleralspornnahen Trabekelwerks.
 - Fortschreiten von Gesichtsfeld- und Papillenschäden infolge der Grunderkrankung bei unzureichender Stabilisierung des Druckniveaus.
 - Eine verschlechterte Prognose filtrierender Eingriffe nach vorausgegangener ALTP wird diskutiert.
- ▶ **Beachte:** Transiente Augeninnendrucksteigerung ohne medikamentöse Prophylaxe in den ersten 3 Std. nach der Behandlung in 60%, > 10 mmHg in bis zu 30%.

Laser-Iridoplastik (Gonioplastik)

- ▶ **Konzept:** Temporäre Erweiterung der Kammerwinkelbucht durch Straffen der peripheren Iris.
- ▶ **Indikation:** Vorbereitung einer geplanten YAG-Iridektomie oder einer Argonlaser-Trabekuloplastik bei im Zugang eingegengtem Kammerwinkel.
- ▶ **Prinzip:** Tropfanästhesie; Applikation von Laserherden im Bereich der peripheren Iris (Abb. 25.2b) über 360°.
 - *Laserparameter:* W 488 nm, H 500 µm, E bis 0,5 s, L 200–400 mW.
 - Pro Quadrant 4–6 Herde.
 - *Gewünschter Effekt:* Kontraktion des peripheren Irisstromas, Erweiterung der Kammerwinkelbucht.

Laser-Pupilloplastik

- ▶ **Konzept:** Rezentrierung einer verzogenen Pupille.
- ▶ **Prinzip:** Applikation von Laserherden radiär vom Pupillenrand in Richtung Irisbasis an der zur Verziehungsrichtung gegenüberliegenden Seite.
 - *Laserparameter:* H 200–500 µm, E bis 0,5 s, L 300–500 mW.
 - *Gewünschter Effekt:* Irisstromaschrumpfung mit Pupillenerweiterung.

Laser-Sphinkterotomie

- ▶ **Konzept:** Pupillenerweiterung durch Iris sphinkterdurchtrennung.
- ▶ **Prinzip:** Applikation von Argonlaserherden im Bereich des Iris sphinkters.
 - *Laserparameter:* H 50 µm, E bis 0,05 s, L 1,5 W.
 - *Gewünschter Effekt:* Pupillenerweiterung.

Nd:YAG-Laser-Iridotomie

- ▶ **Konzept:** Schaffung einer Verbindung zwischen Hinter- und Vorderkammer.
 - *Hauptindikation:* Prävention eines Winkelblockglaukoms bei Engwinkelsituation, prophylaktische Iridotomie am Partnerauge nach Winkelblockglaukom der Gegenseite; „inverser Pupillarblock“ bei Pigmentdispersionssyndrom.
 - Prävention und Therapie eines Pupillarblockglaukoms.
 - Pupilloplastik über multiple konfluierende radiäre Iridotomien möglich.
- ▶ **Vorbehandlung:** Miosis; bei hyperämischer Iris oder Rubeosis iridis zuvor thermische Koagulation des Irisstromas mit dem Argon-Laser (H 200–500 µm, E bis 0,5 s, L 300–500 mW)
- ▶ **Nachbehandlung:** Antiphlogistische Therapie.

► **Prinzip:**

- Nd:YAG-Laserbeschreibung (S. 452).
- Tropfanästhesie, Spezialkontaktglas (erhöht die Energiedichte im Fokus).
- Einzelimpulse von 1,5 – 2 mJ werden in Bereichen dünnen Irisstromas bei 11 und 1 Uhr gefäßfern möglichst peripher appliziert (Abb. 25.2c); in Silikonöl gefüllten Augen bei 6 Uhr, falls noch keine chirurgische Ando-Iridektomie vorhanden ist.
- **Gewünschter Effekt:** Zunächst Ruptur von Irisstromafasern, anschließend Ausstrom von Pigmentepithel in die Vorderkammer (Gesamtenergie von 4 – 10 mJ häufig ausreichend); sollte eine Sanguisfahne auftreten, sistiert die Hämorrhagie bei verstärktem Druck auf das Kontaktglas.

- **Komplikationen:** Transiente Augeninnendrucksteigerung; Iritis; bei sehr flacher Vorderkammer und unzureichender Hornhauttransparenz umschriebene Endothelläsionen.

Nd:YAG-Laser-Kapsulotomie (Nd:YAG-Nachstardiszision)

- **Konzept:** Schaffung einer zentralen Hinterkapselöffnung.

- **Indikation:** Pseudophakie mit optisch signifikanter Hinterkapseltrübung.

► **Prinzip:**

- Nd:YAG-Laserbeschreibung (S. 452).
- Tropfanästhesie; vergrößerndes Kontaktglas; exakte Fokussierung auf die Kapsel; Einzelpuls beginnend bei 0,8 mJ; bei mangelndem Effekt zunächst Überprüfung der Fokussierung, bevor die Leistung gesteigert wird; zumeist 3 – 8 Impulse ausreichend (abhängig von der Kapselspannung; gewünschter Effekt: optische Lücke im Bereich der Sehachse (vgl. Abb. 25.3).

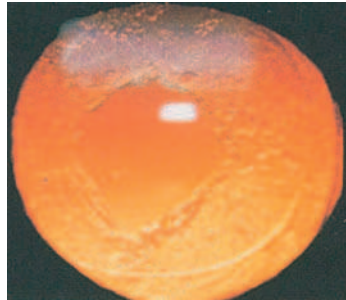


Abb. 25.3 • Zustand nach Nd:YAG-Laser-Kapsulotomie; hinter der Kunstlinse ist in der getrübbten hinteren Linsenkapsel eine zentrale, klare Lücke zu erkennen

► **Komplikationen:**

- Bei anteriorer Fokussierung punktuelle Kunstlinsenmarkierungen (selten: störende Streulichtphänomene).
- Bei posteriorer Fokussierung Plasmabildung im Glaskörperraum.
- Induktion einer anterioren Vitreoretinopathie mit sekundärer Netzhautablösung möglich.
- Zystoides Makulaödem 1,9%, Netzhautablösung bis 3,5%.
- *Extrem selten:* Überleitung einer im Kapselsack lokalisierten Endophthalmitis in den Glaskörperraum.

Zyklophotokoagulation/Excimer-Laser-Anwendung

- Siehe S. 452 bzw. refraktive Chirurgie S. 461 .

25.2 Laseranwendung im hinteren Augenabschnitt

Laserkoagulation retinaler Substanzdefekte

- ▶ **Konzept:** Induktion chorioretinaler Narbenareale zirkulär um durchgreifende retinale Substanzdefekte zur Verhinderung einer Netzhautablösung.
- ▶ **Vorbehandlung:** Mydriasis.
- ▶ **Nachbehandlung:** Keine spezielle Nachbehandlung erforderlich.
- ▶ **Prinzip:** Tropfanästhesie; Kontaktglas; mehrreihiger Koagulationsriegel (Argon grün) zirkulär um das zu behandelnde Areal, Herdabstand ca. eine Herdgröße, Herdzwischenräume werden von den Effekten des nächsten Riegels abgedeckt.
 - **Laserparameter:** *H* 300–500 µm, *E* bis 0,5 s, *L* zu Beginn 100–150 mW.
 - **Gewünschter Effekt:** Mittelgradige Weißfärbung der Laserherde; bei 500 µm Effekten Herdzentrum weiß, Peripherie weißlich; bei ungenügendem Effekt Leistungssteigerung in 20-mW-Schritten.
- ▶ **Komplikationen:**
 - Bei kleiner Fleckgröße, kurzer Expositionszeit und hoher Energie Ruptur der Bruch-Membran möglich, sehr selten Ausbildung chorioidaler Neovaskularisation in diesem Bereich.
 - Bei sehr hoher Leistung Risiko der intraretinalen Blutung oder Lochbildung.
 - Eine extensive Laserbehandlung kann die Ausbildung einer epiretinalen Membran am hinteren Pol zur Folge haben, ggf. wird eine Vitrektomie mit „Membrane Peeling“ erforderlich.

Lasertherapie der diabetischen Retinopathie (dR) und Makulopathie

- ▶ **Konzept:** Ausschalten hypoxischer Retinaareale, Reduktion des retinalen Sauerstoffbedarfs; Verhinderung der Freisetzung des endothelialen vaskulären Wachstumsfaktors VEGF.
- ▶ **Indikation:**
 - *Fortgeschrittene, nicht proliferative dR ohne Makulaödem* (vgl. S. 266).
 - *Visusbedrohende diabetische Makulopathie:* Unabhängig von der aktuellen Sehschärfe visusbedrohend, d.h. die diabetischen Netzhautveränderungen (vgl. S. 266) befinden sich teilweise oder vollständig innerhalb eines Kreises mit dem Radius eines Papillendurchmessers um die Foveola.
 - *Diabetische proliferative Vitreoretinopathie (dPVR).*
- ▶ **Prinzip:**
 - *Fortgeschrittene, nicht proliferative dR ohne Makulaödem:*
 - Pankoaugulation über Kontaktglas: etwa 1000–1600 Herde in 2–3 Sitzungen; außerhalb der Gefäßbögen; temporal ab zwei Papillendurchmesser von der Fovea entfernt, nach peripher zirkulär bis zum Äquator; Herdabstand $\frac{1}{2}$ Herddurchmesser (Abb. 25.4a; Abb. 15.14, S. 268).
 - Laserparameter: *W* 514 nm (Argon grün), *H* 500 µm, *E* bis 0,5 s, *L* zu Beginn 200 mW, bei Bedarf in 50 mW-Schritten steigern; abhängig von der Medientransparenz.
 - Gewünschter Effekt: Mittelgradige Weißfärbung (bei diffuser Makulopathie schwache Weißfärbung); Kontrollen mit/ohne Therapie alle 2–3 Monate.
 - **Beachte:** Bei gleichzeitig bestehender diabetischer Makulopathie diese *zuerst* therapieren (s. u.), da das Risiko einer Visusverschlechterung durch ein Makulaödem groß ist; bei ischämischer diabetischer Makulopathie ist keine Therapiemöglichkeit gegeben (S. 266).

- **Fokale Koagulation der diabetischen Makulopathie:**
 - Gezielte Laserbehandlung; Kontaktglas.
 - Laserparameter: W 514 nm Argon grün, Abstand von der Foveola mindestens 300–500 µm; H 50–200 µm, E 0,1 s, L 80–180 mW: gezielt auf Mikroaneurysmen; fleckförmige intraretinale Blutungen und harte Exsudate werden mit Laserherden umstellt.
- **Diabetische Makulopathie mit Makulaödem:**
 - Grid- oder Gittertechnik: Gitterartige Laserkoagulation im Bereich der Makula; Abstand von der Foveola mindestens 300 µm; eventuell unter Einbeziehung des papillomakulären Bündels; Kontaktglas.
 - Laserparameter: W 514 nm Argon grün, H zwischen temporalen Gefäßstämmen und perifovealer Gefäßarkade Netz von 100 µm-Herden im Bereich der Ödemzone; Abstand ein Herddurchmesser, E 0,1 s, L zu Beginn 80 mW (Abb. 25.4b; Abb. 25.5).
 - Bei persistierenden Veränderungen Wiederholung nach 2–3 Monaten.
 - Erfolgsaussichten bei Laserkoagulation der Makula besser, wenn Visus > 0,2 und Alter des Patienten < 60 Jahre (Diodenlaser s. Spezialliteratur).
- **Ischämische diabetische Makulopathie:** Keine Laserbehandlung möglich.
- **Diabetische Makulopathie kombiniert mit dR:** Zuerst die Makulopathie gezielt lasern, nach etwa 3 Monaten Pankoagulation (s. o., Intervall abhängig vom Schweregrad).
- **Diabetische proliferative Vitreoretinopathie (dPVR):**
 - Pankoagulation zwischen großen Gefäßbögen und Äquator; initial 1600 Herde (max. 1000 Herde in einer Sitzung; Abb. 25.4a; Abb. 15.14, S. 268).
 - Laserparameter: H 500 µm, E bis 0,5 s, L abhängig von der Medientransparenz, zu Beginn 200 mW, bei Bedarf in 50-mW-Schritten steigern.
 - Gewünschter Effekt: Leichte Hellfärbung des Pigmentepithels; Typ-II-Diabetiker evtl. nur 600 Herde, lockere Pankoagulation (Abstand ein bis eineinhalb Herddurchmesser).
 - Nach 4 Wochen kein Rückgang oder Stillstand der dPVR: Koagulation zwischen den Herden, dann äußere Peripherie (mehrere tausend Herde so möglich).

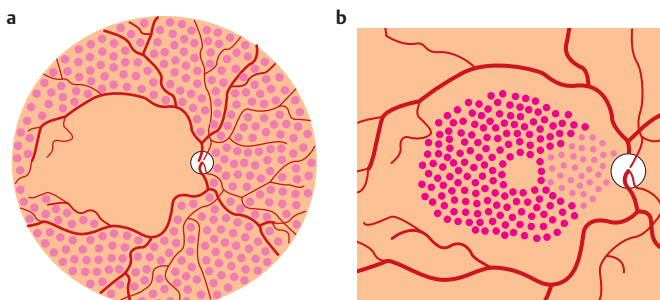


Abb. 25.4 • a Schema der Fundus-Pankoagulation; b Schema der Macula-Grid-Koagulation

- **Komplikationen:** Chorioidale Neovaskularisation (S. 282), epiretinale Gliose (S. 290), Blutung, Aderhautamotio (S. 348), seröse Netzhautablösung; nach Pankoagulation evtl. Gesichtsfeld, Dunkeladaptation und Farbsehen eingeschränkt (Argon-blau-grün-Laser 488 nm: Gefahr des Blauzapfenschadens beim Lasertherapeuten).

Laserkoagulation bei Zentralvenenverschluss (ZVV) und Venenastverschluss

- ▶ **Indikation:** Bei Venenstammverschlüssen (vier Hauptvenen der Gefäßarkaden) und Venenastverschlüssen; je nach Lehrmeinung prophylaktisch oder erst beim Auftreten von Neovaskularisationen.
- ▶ **Prinzip:** Disseminierte (Scatter-) Argon-grün-Koagulation im Drainagegebiet außerhalb der großen Gefäßbögen.
 - **Laserparameter:** *H* (200)–500 μm , Abstand ein Herddurchmesser, *E* bis 0,5 s, *L* zu Beginn 200 mW. Grid-Koagulation (S. 457; Abb. 25.4b; Abb. 25.5) bei chronischem Makulaödem bei Stammvenen- oder Venenastverschluss.
 - **Zeitpunkt:** Nach 3–6 Mon., falls intaktes perifoveales Kapillarnetz vorhanden (Fluoreszenzangiographie) und $\text{Visus} \leq 0,5$ oder sobald Resorption der Netzhautblutungen die Koagulation ermöglicht.
 - **Erfolg der Lasertherapie:** Für Behandlung der Neovaskularisationen allgemein akzeptiert; Makulaödem bei ZVV wird fraglich beeinflusst; bei Venenast- und Stammvenenverschlüssen Visusverbesserung zu erreichen (auch hohe Spontanheilungsrate).

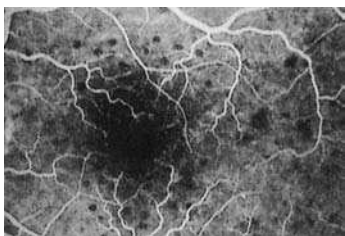


Abb. 25.5 · Fluoreszenzangiogramm nach Grid(Gitter)-Koagulation; die runden, dunklen, punktförmigen Veränderungen entsprechen den Laserherden

Laserkoagulation chorioidaler Neovaskularisation im Bereich der Makula

- ▶ **Konzept:** *Indikation:* Chorioidale Neovaskularisation mindestens 200 μm vom Zentrum entfernt, angiographisch gut abgrenzbar.
- ▶ **Prinzip:** Fluoreszenzangiogramm (Indocyaningrün-Angiographie bei okkulten Membranen) nicht älter als 72 Std.; Tropfanästhesie, evtl. Parabulbäranästhesie (S. 447); Kontaktglas.
 - **Laserparameter:** *W* 514 nm (Argon-Grün-Laser), alternativ 647 nm (Krypton-Rot-Laser), Farbstofflaser, evtl. Diodenlaser; *H* 200 μm fokussiert unmittelbar auf den Innenrand der Membran; Effekt dehnt sich über die Außengrenze hin aus (spreading technique), restliche Membran mit konfluierenden 200–500 μm -Herden koagulieren, Herde können 50–100 μm überlappen; *E* 0,2–0,5 s; *L* zu Beginn 150 mW, bei Bedarf in 50-mW-Schritten steigern.
 - **Gewünschter Effekt:**
 - Deutliche Weißfärbung der Herde, homogene konfluierende Abdeckung der Membran.
 - Lasertherapie bei subfovealen, neuen, chorioidalen Neovaskularisationen und Rezidiven scheint positiven Effekt auf Sehschärfe, Lesegeschwindigkeit und Kontrast-Sensitivität zu haben; direkt nach der Therapie ist ein Visusabfall zu erwarten; bessere Prognose bei ersten Neovaskularisationen ≤ 1 Papillendurchmesser, gut abgrenzbar; (Einzelheiten s. Spezialliteratur Macular Photocoagulation Study Group).

- **Beachte:** Wegen der hohen Rezidivrate engmaschige Kontrollen erforderlich, tgl. Amsler-Netz; nach etwa 2 Wochen Fluoreszenzangiographie-Kontrolle, bei Metamorphopsien sofort.

Photodynamische Therapie (PDT)

- ▶ **Konzept:** Behandlung von chorioidalen Neovaskularisationen (CNV) im Makulabereich. Ein primär nicht toxischer, photosensibilisierender Farbstoff (Verteporfin) wird i. v. injiziert, reichert sich bevorzugt in der CNV an und wird mit einem Diodenlaser aktiviert. Die Diodenlaserbestrahlung führt zur Reaktion des Photosensibilisators mit Sauerstoff und durch lokal begrenzte Oxidationsvorgänge zur Zerstörung der Gefäßwand, Thrombosierung und Regression der CNV.
- ▶ **Indikation (GKV [Stand 2005]):**
 - Klassische oder überwiegend klassische subfoveale CNV bei AMD (etwa 3 – 5 % aller AMD-Patienten), Visus mindestens 0,1 (S. 285).
 - *zzt. in Erprobung:* Okkulte, subfoveoläre CNV Visus $\leq 0,4$ mit klassischer Komponente unmittelbar unter der Fovea oder angiographisch nachweisbare Zunahme des klassischen Anteils innerhalb eines kurzen Untersuchungszeitraums.
 - Kriterium für eine erneute PDT (zurzeit): Nach 3 Monaten angiographisch nachzuweisende Restleckage.
 - *Weitere Indikation:* Subfoveale CNV bei pathologischer Myopie.
- ▶ **Kontraindikation:** Trockene AMD (ca. 85 % der Patienten); chorioretinale Anomosen; fibrovaskuläre Pigmentepithelabhebung mit deutlicher seröser Komponente (Gefahr einer Ruptur des RPE mit ausgeprägtem Visusabfall); Porphyrie, Leberfunktionsstörungen.
- ▶ **Nachbehandlung:** Bis zu 2 Tage Sonnenlicht und helle Innenraumbeleuchtung meiden, dazu auch Schutzbrille, Handschuhe, Ganzkörperbekleidung, breitkrempigen Hut tragen.
- ▶ **Durchführung:** 6 mg Verteporfin/m² Körperoberfläche als 10-minütige Infusion; 15 Min. nach Beginn der Infusion: CNV-Lichtexposition (Lichtaktivierung) mit Diodenlaser 689 nm, Intensität 600mW/cm², Dauer 83 s, Lichtdosis von 50J/cm².
- ▶ **Beurteilung:** Für die Rückbildung der CNV sprechen nach 2 – 3 Behandlungen in 3-Monats-Abständen nur noch geringe Restaktivität in der Fluoreszenzangiographie sowie in der Frühphase des Angiogramms Auftreten eines dunklen Randsaums durch reaktive RPE-Hyperplasie; bei fehlendem Ansprechen keine Reduktion des Größenwachstums, keine Austrocknung.
- ▶ **Komplikationen:** Hautreaktionen an der Einstichstelle, Sehstörungen, Übelkeit, Rückenschmerzen während der Infusion, Photosensibilisierung, Asthenie, Juckreiz, Hypercholesterinämie, Synkopen, allergische Reaktionen mit Dyspnoe und Rötung.
- ▶ **Anmerkung:** Die Ergebnisse laufender klinischer Studien können das derzeitige PDT-Verfahren (Stand 2005) modifizieren.

Transpupilläre Thermotherapie (TTT)

- ▶ **Konzept:** Mit großer Strahlfläche, langer Expositionzeit und geringer Strahlungsenergie wird das Zielgewebe allmählich unter der Koagulationsschwelle erwärmt; Therapieeffekt zum Randbereich relativ scharf begrenzt.
- ▶ **Indikation:** Aderhautmelanom (klein, posterior alleinige Anwendung, bei größeren in Kombination mit episkleralen Strahlenträgern); okkulte subfoveale CNV bei AMD (S. 284);
- ▶ **Prinzip:** 810 nm Diodenlaserlicht wird über einen Spaltlampenadapter auf die Läsion appliziert.
- ▶ **Aderhautmelanom:** Herdgröße 3 mm, Expositionszeit 1 Min., applizierte Energie bis zur Graufärbung am Ende der Expositionszeit; den ganzen Tumor überlappend behandeln.

- ▶ **AMD:** Ohne ophthalmoskopisch sichtbaren Endpunkt, d.h. ohne Graufärbung (genaue Dosierung deshalb schwierig): Herdgröße 1 – 3 mm (soll die CNV abdecken), Expositionszeit 1 Min., applizierte Energie 650 – 800 mW.
- ▶ **Erfolg:**
 - *Aderhautmelanom:* Nach 3 – 4 Monaten Höhenabnahme (evtl. Wiederholung bei zu geringer Abflachung).
 - *AMD:* Visusstabilisierung bis -verbesserung möglich, Rückgang der Exsudation; (Wiederholung, wenn nach einigen Wochen noch eine deutliche Leckage nachweisbar ist).
- ▶ **Komplikationen:** z. B. posteriore Synechien; bei Überdosierungen: Zentralskotom, subretinale Blutungen.

26 Refraktive Hornhautchirurgie

26.1 Verschiedene refraktiv chirurgische Eingriffe

Refraktiv chirurgische Eingriffe – Übersicht

- ▶ **Konzept:** Beeinflussung der Hornhautkrümmung zur Refraktionskorrektur: Abflachung zum Myopieausgleich, Versteilung zum Ausgleich einer Hyperopie.
- ▶ **Indikationen:** (nach der Kommission Refraktive Chirurgie der DOG und des BVA): LASIK (laserassistierte intrastromale in situ Keratomileusis), PRK (photorefraktive Keratektomie), LASEK (Laser-assistierte epitheliale Keratomileusis); bei Myopie bis -5,0 dpt, Astigmatismus bis 5,0 dpt und Hyperopie bis +3,0 dpt gute Ergebnisse, in der Regel ohne Beeinträchtigung des Sehvermögens (bei Werten darüber nimmt die Genauigkeit ab und die Nebenwirkungen nehmen zu).
- ▶ **Kontraindikationen:** Autoimmunerkrankungen, Kollagenosen (Gefahr eines Ulcus corneae); chronisch progressive Hornhauterkrankungen; Alter < 18 Jahre; bilateraler refraktiver Eingriff in einer Sitzung; instabile Refraktion; symptomatische Katarakt; exsudative Makuladegeneration; Glaukom mit Gesichtsfelddefekten; unrealistische Erwartungshaltung.
- ▶ **Prinzip:**
 - **PRK:** Durch lamelläre Flächenablation mit dem Excimer-Laser (excited dimer; 193 nm ArF) wird bei Myopie eine Abflachung induziert; dies kann durch die langsame Erweiterung einer Blende mit konzentrischer Öffnung erreicht werden; im Zentrum der Ablationszone wirken mehr Laserimpulse als im Randbereich ein, infolgedessen wird zentral mehr Gewebe ablatiert und es resultiert eine Krümmungsabflachung (Abb. 26.1a).
 - **PTK** (phototherapeutische Keratektomie): Prinzip wie PRK; medizinisch indizierter therapeutischer Eingriff bei rezidivierenden Hornhauterosionen (90%), irregulären Astigmatismen (8%), oberflächlichen Hornhautdystrophien und -degenerationen sowie der Glättung oberflächlicher Hornhautirregularitäten.
 - **LASIK:** Eine oberflächliche Hornhautlamelle (= Flap; ca. 130 mm) wird mittels eines saugringstabilisierten Mikrokeratoms von temporal präpariert und nach dem Entfernen des Keratoms vorsichtig nach nasal umgeschlagen (Abb. 26.1b); das exponierte Hornhautstroma wird mit einem Excimer-Laser photorefraktiv behandelt (Abb. 26.1a) und anschließend der Flap reponiert; zur Zeit mit etwa 95% das häufigste refraktive Verfahren.
 - **Wellenfrontaberrometrie-LASIK:** Die Wellenfrontaberrometrie ermöglicht das Erkennen, die Messung und die Berechnung optischer Fehler höherer Ordnung des Gesamtbrechkraftsystems des Auges.
 - **LASEK** (Laser-epitheliale-Keratomileusis): Zunächst wird die Hornhautoberfläche mit Alkohol behandelt (18–20%iger Alkohol in destilliertem Wasser über 25 bis 40 s). Hierdurch löst sich das Epithel weitestgehend von der Basalmembran und ein „Epithelflap“ kann präpariert werden. Nach der Excimer-Laser-Behandlung des Wundbetts wird das Epithel wieder reponiert.
 - **Epi-LASEK:** Die Alkoholbehandlung entfällt hierbei. Stattdessen wird mittels eines speziellen Geräts eine Hornhautlamelle mechanisch direkt unterhalb der Bowman-Membran präpariert. Dies ermöglicht nach der Excimer-Laser-Behandlung die Abdeckung des Ablationsgrundes mit einem oberflächlichen Hornhautflap aus Epithelzellen, die auf der Basalmembran adhärent und vital geblieben sind.

26.1 Verschiedene refraktiv chirurgische Eingriffe

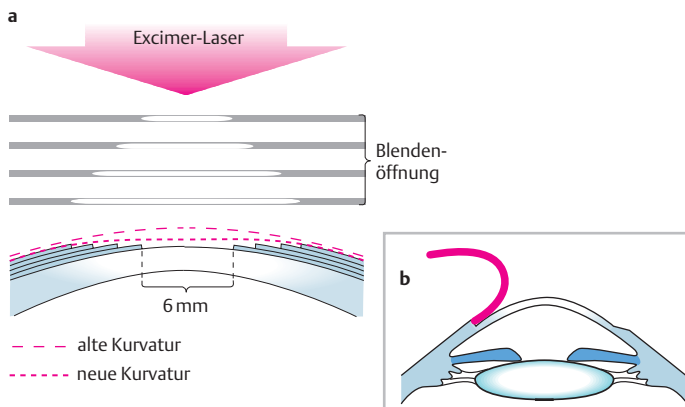


Abb. 26.1 • a Schema der Photorefraktiven Keratektomie (PRK; nach Steinert). b Schema der laserassistierten intrastromalen Keratomileusis

- **Intrakorneale PermaVision-Linse:** Mit einem Mikrokeratom wird ein Hornhautflap präpariert und das Implantat auf das Stromabett gebracht. Abschließend wird der Flap wieder zurückgeschlagen.
- **Intrakornealer Ring Intacs:** Im Hornhautstroma werden zwei halbkreisförmige Tunnel für die Insertion präpariert. Myopie bis -4,0 dpt korrigierbar.
- **Ergebnisse** refraktiv chirurgischer Eingriffe: Zu erreichende Refraktion bei Myopie nach 12 Jahren in 65% (-3,0 dpt) bzw. 50% (-5,0 dpt) $\pm$ 1 dpt um den Zielwert. Die Häufigkeit von Lichthöfen (Halos) beträgt nach 12 Jahren 12%. Bei einer Hyperopie sind mit LASIK nur bis +3,0 dpt korrigierbar, etwa 75% der Patienten erreichen $\pm$ 1 dpt um den Zielwert. Die Wellenfrontaberrometrie erhöht die Kontrastsensitivität und reduziert Blendung und Halos.
- **Komplikationen:** z. B.
 - Postoperativ zunächst Sehbeeinträchtigung und Schmerzen (bei LASIK am geringsten).
 - Regression des erzielten Effekts.
 - Verschlechterung des Sehvermögens in der Dämmerung und in der Nacht; vermindertes Kontrastsehen, vermehrte Blendung und Halos.
 - Bei bis zu 30% der Patienten Augeninnendruckanstieg durch postoperative Langzeit-Steroidtherapie.
 - Selten Einschnmelzungen, Infektionen, Narbenbildung mit erheblicher Visusreduktion.
 - **Haze:** Subepitheliale Trübung, die 3–6 Monate postoperativ am ausgeprägtesten ist.
 - **Diffuse lamelläre Keratitis:** Bei etwa 20% der LASIK-Patienten:
 - Stadium 1: Bereits am ersten Tag feiner mehlstaubartiger Beschlag im Interface zwischen Flap und Hornhautstroma mit gemischter konjunktivaler Injektion;
 - Stadium 2: Konfluierender Beschlag;
 - Stadium 3: Sanddünenartige Trübung, erste Randinfiltrate;
 - Stadium 4: Entwicklung einer Hornhauttrübung mit Randinfiltraten.

- **Risikofaktoren:** Atopie, Epitheldefekte, mangelhafte Sterilisation der Instrumente.
- Therapie mit Kortison-AT von 5-mal tgl. (Stadium 1) bis stdl. und systemisch (Stadium 4).
- ▶ **Weitere Komplikationen bei LASIK:** Sterile Hornhautinfiltrate (Behandlung mit lokaler Steroid/Antibiotikum-Kombination, evtl. auch systemisch); beim Schneiden der Hornhautlamelle selten umschriebene Epithelablösungen und Schnittfehler; evtl. zarte Fältelungen des Flaps, mikroskopische Linienbildungen an seiner Innenseite, Verlust des Flaps.

Astigmatistische Keratotomie (AK)

- ▶ **Konzept:** Chirurgische (oder laserchirurgische) Reduktion eines *regulären* Astigmatismus durch Abflachung des steileren Meridians im Hornhautzentrum bei vergrößerter Steilheit der Hornhautperipherie; ein irregulärer Astigmatismus kann nicht behoben werden; die Induktion einer größeren Steilheit des flachen Meridians durch stark gespannte Nähte mit und ohne Gewebeexzision (wedge resection) lässt sich hinsichtlich des Dauerresultates schlecht vorausberechnen.
- ▶ **Vorbehandlung:** 1% Pilocarpin AT.
- ▶ **Nachbehandlung:** Antibiotische AT 4-mal tgl. (z. B. Gentamicin).
- ▶ **Prinzip:** Tropfanästhesie; Markieren der unbeeinflusst bleibenden zentralen optischen Zone mit einem Durchmesser von 7 mm („T“-Schnitte) oder 5–4 mm („Ruiz-Procedure“);
 - „T“-Schnitt: An der Grenze der zentralen Zone wird parallel zur Achse des korrigierenden Minuszylinderglases der Querbalken des „T“ bis in 90% der mittels Ultraschall-Pachymetrie bestimmten aktuellen Hornhautgesamtdicke mit einem im Mikrometerbereich justierbaren RK-Diamantmesser geschnitten; im rechten Winkel dazu wird in Höhe der Querbalkenmitte eine radiäre zentrifugal zum Limbus verlaufende Hornhautinzision angelegt, die den Balkenschnitt gerade nicht berührt (Abb. 26.2a). Größenordnung der Astigmatismuskorrektur durch „T“-Schnitte (optische Zone 7 mm):
 - Einzelner „T“-Schnitt, „T“-Balkenlänge 3,5 mm: Effekt 1–1,5 dpt.
 - Spiegelsymmetrischer „T“-Schnitt, „T“-Balkenlänge 3,5 mm: Effekt 1,75–2,5 dpt.
 - Spiegelsymmetrischer „T“-Schnitt, „T“-Balkenlänge 4,5 mm: Effekt 2,75–4 dpt.
 - „Ruiz-Procedure“: Anstelle des Querbalkens beim „T“-Schnitt werden vier Inzisionen ähnlich wie Sprossen einer Leiter angelegt, die von zwei senkrecht dazu isoliert stehenden, zueinander parallel verlaufenden „Leiterholmen“ eingefasst werden; die Breite der Leitersprossen wird variiert zwischen 1,5 mm zur Korrektur eines myopen Astigmatismus und 4,5 mm zur Korrektur eines Astigmatismus mixtus (Abb. 26.2b). Größenordnung der Astigmatismuskorrektur durch „Ruiz-Procedure“:
 - Optische Zone 5 mm, Effekt 4–5,25 dpt.
 - Optische Zone 4,5 mm, Effekt 5,5–6,5 dpt.
 - Optische Zone 4 mm, Effekt 6,5–7,5 dpt.
 - Der zu erzielende Effekt wird mitbestimmt von Ausgangsrefraktion, Augeninnendruck, Hornhautdicke, Alter und Geschlecht.
- ▶ **Komplikationen:**
 - siehe auch bei PRK.
 - **Hornhautperforation:**
 - Erkennen: Kammerwasseraustritt aus dem Inzisionsbereich.
 - Maßnahme: Bei nicht selbstdichtender Wunde Nahtadaptation.

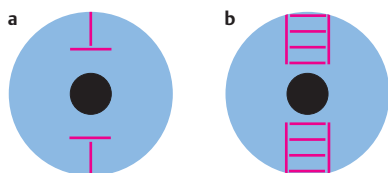


Abb. 26.2 • a Astigmatische Keratotomie mittels T-Schnitt. b Astigmatische Keratotomie durch „Ruiz-Procedure“

Epikeratoplastik (Epikeratophakie)

- ▶ **Konzept:** Korrektur hochgradiger Ametropien durch Aufnähen von Spenderhornhautgewebe auf die Empfängerhornhaut.
- ▶ **Prinzip:** Das Hornhautepithel wird abradiert (s. u., Abb. 26.3), die Bowman-Membran bleibt unbeeinträchtigt; in der Peripherie wird eine bis ins vordere Stroma reichende 360°-Keratektomie angelegt; im Gefrierschnittverfahren auf die erforderliche Brechkraft korrigiertes Hornhaut-Spenderstroma wird eingefügt und nahtfixiert (Nylon 10–0); das Spendergewebe wird vom Empfängerepithel überwachsen.

26.2 Hornhautchirurgie

EDTA-Touchierung

- ▶ **Konzept:** Wiederherstellen der Transparenz des oberflächlichen Hornhautstromas durch Chelatbildung von Kalkablagerungen mit Kalziumdinatriumedetat (EDTA).
- ▶ **Indikation:** Optisch relevante Hornhautbanddegeneration (Abb. 17.6, S. 327).
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** Präoperativ Tropfanästhesie; postoperativ antibiotische AS (z. B. Erythromycin) und Mydriasis (z. B. Scopolamin).
- ▶ **Prinzip:** Kokain 4% Tropfanästhesie.
 - **Abrasio des Hornhautepithels:** Mit einem tangential zur Hornhautoberfläche geführten Hockeymesser (Abb. 26.3) oder einem angefeuchteten Watteträger (z. B. Balanced salt solution BSS oder Ringer-Lösung) wird das Hornhautepithel unter Schonung der Bowman-Membran entfernt.

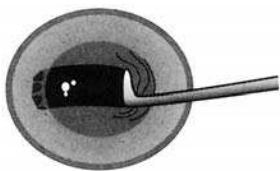


Abb. 26.3 • Abrasio des Hornhautepithels (nach Freeman und Tolentino)

- **EDTA-Touchierung:** 0,5%ige (bis 1,5%) EDTA-Lösung wird anschließend mit einem Watteträger unter leichtem Druck auf die kalkifizierten Areale aufgetupft; die Spülung der Oberfläche und das Aufbringen von EDTA werden wiederholt, bis unter dem Operationsmikroskop eine Aufhellung des oberflächlichen Hornhautstromas durch Herauslösen der Verkalkungen zu beobachten ist; bei starker Verkalkung kann sich die Prozedur über einen Zeitraum von 20–30 Min. erstrecken.

Pterygiumoperation

- ▶ **Konzept:** Exzision des subkonjunktivalen fibrovaskulären Stranges; Prävention des Rezidivs.
- ▶ **Indikation:** Vorwachsen des Pterygiumkopfes in Richtung der Sehachse; Induktion eines irregulären Astigmatismus; kosmetische Beeinträchtigung.
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** Präoperativ Tropfanästhesie; postoperativ antibiotische AS und Steroid AS, Tränenfilmsubstitution bei Sicca-Symptomatik.
- ▶ **Prinzip:**
 - Tropfanästhesie, anschließend Infiltrationsanästhesie (bei geplanter Konjunktivaltransplantation oder exzentrischer lamellärer Keratoplastik: Parabulbär- oder Retrobulbäranästhesie);
 - Anlegen radiärer Skalpell- oder Scherenschnitte oberhalb und unterhalb des nasal vom Limbus gelegenen Pterygiumanteils (Abb. 26.4a).
 - **Beachte:** Der fibrovaskuläre Strang inseriert mit seinem temporalen Ausläufer in der Bowman-Membran, überbrückt jedoch die Limbusregion; dort kann er bei Erstoperation mit einem Schielhaken unterfahren und von der Bowman-Membran gelöst werden.
 - Abtrennen des Pterygiums nasal durch vertikalen Schnitt (Abb. 26.4b), sorgfältiges Glätten der Hornhautoberfläche.
 - Bei der „bare sclera technique“ wird der Absetzungsrand des Pterygiums episkleral ohne Gewebeverschiebung mit 2–3 Einzelknopfnähten fixiert (z.B. Nylon 10–0, Vicryl 8–0); alternativ kommt eine primäre Defektdeckung mit autologer limbärer Konjunktiva durch eine Konjunktivaltransplantation in Betracht; diese Transplantation wird an einigen Zentren erst bei Rezidivoperationen vorgenommen.
 - Bei rezidivierendem Pterygium mit Beteiligung tieferer Hornhautstromaanteile kann die Durchführung einer exzentrischen lamellären Keratoplastik erforderlich werden (s. u.).

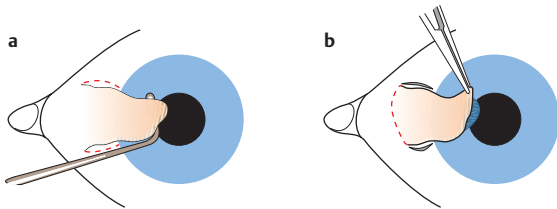


Abb. 26.4 • Pterygium-Operation. a Unterfahren des Pterygiumkopfes; b Exzision des Pterygiums nach Lösen der Spitze

Perforierende Keratoplastik

- ▶ **Konzept:** Transplantation eines alle Hornhautschichten umfassenden Spenderhornhautscheibchens variablen Durchmessers in ein Empfängerbett entsprechender Größe.
- ▶ **Indikationen:** z.B. Keratokonus; Endotheldekompensation; Hornhautdystrophien; zentrale Hornhautnarben; perforiertes Hornhautulkus.
- **Beachte:** Voraussetzung für eine dauerhaft erfolgreiche Hornhauttransplantation von Empfängerseite: regelrechte Lidfunktion und -stellung; stabiler Tränenfilmmplex; regulierter Augeninnendruck; bei rheumatoider Arthritis: Optimale systemische Kontrolle.

► **Operationsziel:**

- **Optische Keratoplastik:** Wiederherstellung transparenter optischer Medien durch eine Hornhauttransplantation zur dauerhaften visuellen Rehabilitation des Patienten (Abb. 26.5).
- **Tektonische (deckende) Keratoplastik:** Wiederherstellung oder Stabilisierung der Bulbusintegrität (z. B. bei drohender Hornhautperforation).
- **Keratoplastik à chaud:** Notfallmäßige Hornhauttransplantation.

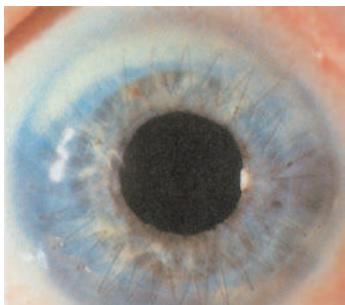


Abb. 26.5 · Zustand nach perforierender Keratoplastik mit Hinterkammerlinsenimplantation (Triple procedure)

► **Vorbehandlung:** Pilocarpin 2% AT (Miosis nicht bei kombinierter Operation mit Kataraktextraktion).► **Nachbehandlung:**

- 7 – 10 Tage lokale Antibiotikum-Steroid-Kombination.
- Decortin-H 1 mg/kg KG für ca. 3 Tage p.o., anschließend Dosisreduktion je nach Befund; Acetazolamid 2×250 bis 2×125 mg p.o. für eine Woche.
- Lokale Steroidmedikation für 6 Monate tgl., anschließend jeden 2. Tag für weitere 6 Monate.
- Brille mit anatomisch geformtem Seitenschutz.
- **Bei herpetischer Ätiologie:** Zusätzliche lokale und systemische Abschirmung mit Aciclovir AS 4-mal tgl. für 8 Tage, Aciclovir 4×800 mg systemisch für 8 Tage, 4×400 mg für weitere 8 Tage, ggf. 4×200 mg für 6 – 12 Monate.

► **Prinzip:**

- Zügelnaht durch Mm. rect. sup. und inf.
- Zentrierung anhand der optischen Achse und Ausmessen des geeigneten Trepanationsareals durch oberflächliche Markierung mittels Trepan; „Standardgröße“ 7,5 mm; bei Transplantatdurchmessern $< 6,5$ mm steigt das Astigmatismusrisiko, bei Durchmessern $> 8,5$ mm nimmt die Wahrscheinlichkeit einer Transplantatreaktion zu (s. unten).
- **Intraoperative Präparation des Spendermaterials:**
 - Das zur Transplantation freigegebene Hornhautgewebe (zurzeit Zustimmung des Spenders zu Lebzeiten oder postmortal Einwilligung von Angehörigen erforderlich) kann verwendet werden, wenn die Spenderserologie (HIV, Hepatitis; CMV) unbedenklich erscheint und der spaltlampenmikroskopische Befund der Spenderhornhaut hinsichtlich Stroma- und Endothelbeschaffenheit einwandfrei ist; Personen mit Tollwutanamnese, Lymphom, Creutzfeldt-Jakob-Krankheit kommen als Spender nicht in Betracht; bei vorausgegangenen intraokularen Vorderabschnitteingriffen scheidet eine Spendergewebeverwendung für eine optische perforierende Keratoplastik in der Regel aus.

- Das von dem Spenderbulbus mittels 15–16 mm Trepan gewonnene und in Hornhautkulturflüssigkeit verbrachte Korneoskleralexzizat wird mit dem Sieblöffel (Abb. 24.2: 5) steril aus dem Medium entnommen.
- Bei Trepanation von endothelial auf einem Teflon- oder Silikonblock (Abb. 26.6) erfolgt die Exzision wegen der geänderten Schnittgeometrie mit 0,2–0,3 mm größerem Trepandurchmesser (Ausnahme: Keratokonus); z.B. Empfängermarkierung 7,5 mm Trepan, Spenderexzision 7,7 mm Trepan.
- Ist mit speziellen Trepansystemen eine Materialgewinnung von epithelialer Seite auf einer künstlichen Vorderkammer möglich, erfolgen Spendermaterialexzision und Empfängertrepanation mit identischem Trepandurchmesser.
- Der verbliebene Korneoskleralring wird zur mikrobiologischen Analyse eingeschickt.

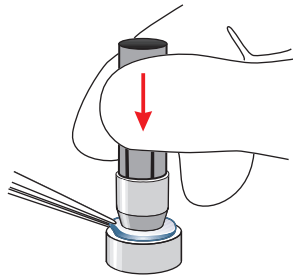


Abb. 26.6 • Manuelle Trepanation des Spenderscheibchens auf einem Silikonblock (nach Paton)

- **Hornhauttransplantation:**
 - Die Hornhautexzision am Empfängerauge wird mittels Rotor- oder Handtrepanns aus Sicherheitsgründen erst durchgeführt, nachdem das Spendermaterial in gewünschter Form trepaniert werden konnte.
 - Verschiedene Systeme ermöglichen eine Bulbusfixierung durch Unterdruck, alternativ wird der Bulbus mit einer Fassspinzette vom Operateur gegen Rotationsbewegungen stabilisiert.
 - Die Trepanation von Hand erfolgt bis in ca. 90% der Korneadicke; die Exzision wird mittels gebogener Keratotomiescheren komplettiert (Abb. 24.2; 3, 4; Abb. 26.7 a).
 - Das Exzizat verbleibt so lange steril am Operationstisch, bis ein sicherer Vorderkammerschluss durch das Spendergewebe erzielt ist.
 - Nach Anlegen einer Iridotomie (fakultativ) wird das Transplantat auf den Empfängerbulbus aufgebracht (Abb. 26.7b) und mit 4–8 radiär verlaufenden Einzelknopfnähten (Nylon 10–0), beginnend bei 12 Uhr, vorläufig fixiert (Abb. 26.7d); die exakte Position der vorläufigen Naht bei 6 Uhr entscheidet über die gleichmäßige Transplantatausrichtung; die endgültige Naht besteht in einer fortlaufenden „Sägezahnnaht“ mit radiären Einstichen zum Wundrand (Abb. 26.7c) oder zwei gegeneinander versetzten, sternförmigen Nähten mit schräger M-förmiger Wundrandüberkreuzung (Abb. 26.7e).
 - Einzelknopfnähte finden Verwendung, wenn aufgrund einer verstärkten Hornhautvaskularisation oder Bowman-Membran-Schwäche (z.B. fortgeschrittener Keratokonus) mit einer frühzeitigen Fadenlockerung zu rechnen ist.
- **Flieringa-Ring:** Dünner Metallring zur Bulbusstabilisation im Rahmen einer Keratoplastik bei Kindern, Aphakie oder Pseudophakie, der mit 4–6 Nähten (z.B. Seide 7–0) episkleral fixiert wird.

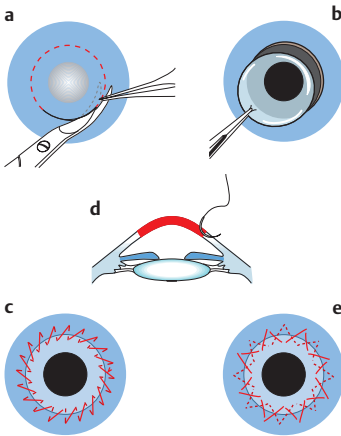


Abb. 26.7 • Perforierende Keratoplastik (nach Paton); siehe Text

► **Komplikationen:**

- **Wundleckage:**
 - Erkennen: Vorderkammer flach, Seidel-Test positiv (S. 33); ggf. Stufenbildung zwischen Transplantat und Wirtshornhaut.
 - Maßnahme: Nachlegen von Einzelknopfnähten im Bereich der Wundfistel.
- **Fadenlockerung** (zumeist im Bereich präexistenter Vaskularisationen):
 - Erkennen: Relativ lose Fadenschleife, gelegentlich Ansammlung von zellulärem Debris im Bereich der lockeren Schlinge.
 - Maßnahme: Entfernung des lockeren Fadenanteils; bei fortlaufender Naht Anknüpfen der beiden Enden an jeweils eine nachzulegende Einzelknopfnäht; Nachlegen weiterer Nähte je nach individuellem Bedarf.
- **Transplantatreaktion** (50% finden innerhalb von 6 Monaten postoperativ statt, auch später jederzeit möglich):
 - Erkennen: Frühzeichen retrokorneale Präzipitate, später weißliche Demarkationslinienbildung (Khodadoust; Abb. 26.8) endothelial, die unbehandelt von peripher in Richtung Transplantatzentrum fortschreitet; das Stroma zentral der Khodadoust-Linie ist noch klar, peripher davon ist es ödematös und eingetrübt; bei endothelialer Abstoßungsreaktion besteht zumeist ein Vorderkammerreizzustand mit ziliärer Injektion, Photophobie möglich; die rein epitheliale Form der Abstoßungsreaktion tritt in den ersten drei Monaten postoperativ auf.
 - Maßnahme: Hochdosierte lokale und systemische Steroidapplikation bei endothelialer Abstoßungsreaktion (Prednisolonacetat 1 % AT stündlich für mindestens drei Wochen, Dosisreduktion über Monate; Prednisolon 2 mg/kg KG täglich mit Dosisreduktion auf 1 mg/kg KG innerhalb von 7 – 14 Tagen, langsam ausschleichen); bei epithelialer Reaktion kann die lokale Therapie ausreichend sein.
- **Endophthalmitis:** s. S. 435 .

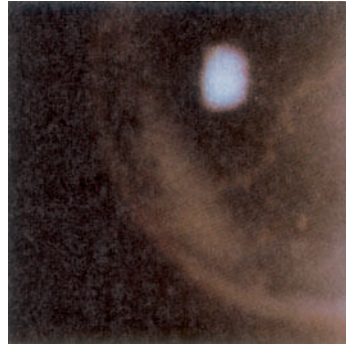


Abb. 26.8 • Endotheliale Transplantatabstoßung: weißliche Demarkationslinienbildung (Khodadoust-Linie)

Hornhautfadenentfernung bei fortlaufendem Faden nach Keratoplastik

- ▶ **Konzept:** *Indikation:* die fortlaufende Nylonnaht 10–0 nach einer Keratoplastik sollte etwa nach 15–18 Monaten entfernt werden (das Auge sollte zuvor ca. 2 Monate „steroidfrei“ sein).
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** Tropfanästhesie; postoperativ antibiotische AS (z.B. Gentamicin).
- ▶ **Prinzip:** Tropfanästhesie; Einsetzen des Lidsperriers; geringste Leuchtstärkeneinstellung am Operationsmikroskop; Durchtrennen jeder 2. Fadenschlinge im Bereich der Wirtshornhaut (z.B. Sato-Messer); Fadenentfernung durch Fassen der nicht-durchtrennten isolierten Schlingen mit feiner Knüpfpinzette.

Lamelläre Keratoplastik

- ▶ **Konzept:** Transplantation einer die oberflächlichen Hornhautschichten umfassenden Spenderhornhautlamelle.
 - Operationsziel der optischen lamellären Keratoplastik: Wiederherstellung transparenter optischer Medien durch die Transplantation oberflächlicher Hornhautschichten zur dauerhaften visuellen Rehabilitation des Patienten unter Belassen von Empfängerendothel, Descemet und tiefem Stroma (Abb. 26.9).
 - Operationsziel der lamellären tektonischen Keratoplastik: Schaffung normaler Hornhautdickenverhältnisse.
 - *Indikation:*
 - optische lamelläre Keratoplastik: Exzision opaker Hornhautstromaanteile (meist innerhalb des oberen Drittels) bei gutem Empfängerendothel;
 - tektonische (deckende) Keratoplastik: Bei vorausgegangenem diffusen Stromaverlust z.B. zur Vorbereitung einer späteren perforierenden Keratoplastik; Ausgleich von Hornhautstromasubstanzverlusten nach Exzision kornealer Dermoide oder rezidivierender Pterygien;
- ▶ **Vorbehandlung:** s. perforierende Keratoplastik (S. 465).
- ▶ **Nachbehandlung:** 7–10 Tage lokale Antibiotikum/Steroidkombination; Mydriasis; lokale Steroidmedikation für 6 Monate tgl., anschließend jeden 2. Tag für weitere 6 Monate; Brille mit anatomisch geformtem Seitenschutz.
- ▶ **Prinzip:**
 - Zügelnaht durch Mm. rect. sup. und inf.
 - Zentrierung anhand der optischen Achse und Ausmessen des erforderlichen Trepanationsareals durch oberflächliche Markierung mittels Trepan; Transplantat-

größe > 12 mm möglich, zumeist nicht über 8 mm bei lamellärer Präparation mit Mikrokeratom: Hornhautepithel, Bowman und oberflächliche Stromaanteile werden in vorgewählter Schnitttiefe automatisch separiert.

- Bei manueller Präparation wird zunächst mit dem Trepan bis in zwei Drittel Stromatiefe zirkulär trepaniert, anschließend werden die Kollagenlamellen mit einem feinen Spatel in der erforderlichen Tiefe getrennt; hierbei sollte auf eine Hornhautspülung verzichtet werden, um die Präparationstiefe besser kontrollieren zu können und eine Stromaquellung zu vermeiden.
- Das Spendergewebe (s. u.) wird mit Nylon 10–0 wie bei einer perforierenden Keratoplastik fixiert (s. oben).
- *Präparation des Spendermaterials bei lamellärer Keratoplastik:* Falls ein Mikrokeratom mit „künstlicher Vorderkammer“ verfügbar ist, kann das lamelläre Exzissat wie bei der perforierenden Keratoplastik aus einem korneoskleralen Scheibchen von epithelial gewonnen werden; anderenfalls erfolgt die Präparation des Spendergewebes mit Mikrokeratom oder manuell (wie bei der lamellären Exzision am Empfängerauge; s. oben) aus einem intakten Spenderbulbus.

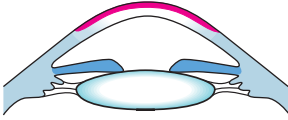


Abb. 26.9 • Lamelläre Keratoplastik

27 Kataraktchirurgie

27.1 Kataraktextraktion

Allgemeines

- ▶ **Konzept:**
 - *Operationsziel A:* Entfernung der getrübbten Linse.
 - *Operationsziel B:* Optische Rehabilitation durch Implantation einer Kunstlinse (individuelle Anpassung).
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:**
 - *Präoperative lokale Medikation am Operationstag:* Mydriasis.
 - *Postoperative lokale Medikation:* Steroidale/antibiotische Augentropfen, Schutzbrille oder Lochkapselverband.
- ▶ **Zusätzliche Vor- und Nachbehandlung für planbare Kataraktoperation bei bestehender chronischer Uveitis:**
 - *Operation im schubfreien Intervall:* Vorderkammer und Glaskörperlakunen sollten 3 Monate zellfrei sein; ein Tyndalleffekt weist auf die chronische Blut-Kammerwasser-Schrankenstörung hin und stellt keine Kontraindikation zur Kataraktoperation dar.
 - *Präoperative lokale Medikation:* 3 Tage präoperativ Therapie mit Prednisolonacetat 1% 4-mal tgl.; bei bekannter Steroidresponse (Augeninnendruckerrhöhung) Indometacin oder Diclofenac AT 4-mal tgl.
 - *Präoperative systemische Medikation:* 2 Tage präoperativ Prednisolon 1–1,5 mg/KG und 25–50 mg Indometacin 3-mal tgl.
 - Postoperativ richtet sich die Lokaltherapie nach dem Reizzustand; Prednisolonacetat 1% muss ggf. stündlich appliziert werden.
 - Postoperativ Abbau systemisch applizierter Steroide nach Möglichkeit innerhalb von 2 Wochen; nichtsteroidale Antiphlogistika sollten für 8 Wochen gegeben werden.
- ▶ **Prinzip:**
 - *Operationstechniken zu A:* 1. Phakoemulsifikation, 2. extrakapsuläre Kataraktextraktion, 3. intrakapsuläre Kataraktextraktion, 4. Phakektomie.
 - *Implantationstechniken zu B:*
 - Hinterkammerlinsenimplantation: 1. kapselsackfixiert, 2. sulkusfixiert, 3. rheisfixiert, 4. sulkusnahtfixiert.
 - Vorderkammerlinsenimplantation: 1. kammerwinkelgestützt, 2. irisfixiert.
 - *Phake Intraokularlinsen (PIOL): Implantation von Kunstlinsen zur Refraktionskorrektur ohne Entfernung der natürlichen Linse bei noch vorhandener Akkommodationsfähigkeit, z.B. bei hoher Myopie.*
 - Refraktive Kataraktchirurgie mit „Clear lens Extraktion“: Entfernung der klaren natürlichen Linse und Ausgleich der Ametropie durch eine geeignete Kunstlinse, z.B. bei hohem Brechungsfehler und Presbyopie.
- ▶ **Kunstlinsenklassen:**
 - Faltbare Intraokularlinsen (IOL) sind aus hydrophobem oder hydrophilem Acrylat oder Silikon, nicht faltbare IOL bestehen aus PMMA (Polymethylmethacrylat, Plexiglas).
 - Monofokale Kunstlinsen: Nur eine Refraktion (meistens Fernkorrektur); die Kontrastsehschärfe ist größer als bei multifokalen IOL.
 - Multifokale IOL (MIOL): Unterschiedliche Refraktionen; prozentuale Lichtintensitätsverteilung zwischen Ferne/Nähe häufig 50/50, aber auch 70/30 für das dominante Auge und 30/70 für das nicht dominante Auge als binokulares Implantatsystem verfügbar.

- Refraktive MIOL besitzen mehrere teils auch asphärisch korrigierte Zonen unterschiedlicher Refraktion, die Fokussierung erfolgt durch Lichtbrechung.
- Diffraktive MIOL bestehen aus einer zentralen refraktiven Optik und einer diffraktiven Rückfläche, bei der die Fokussierung aus Lichtbeugung resultiert.
- Potenziell akkommodative Intraokularlinsen befinden sich in klinischer Erprobung, die nachweisbare Akkommodation erreicht zzt. lediglich bis zu 1 dpt.
- Varianten der IOL Optik: asphärische IOL, torische IOL, Blaufilterlinsen.

Phakoemulsifikation mit Hinterkammerlinsenimplantation

- **Konzept:** Entfernung von zentraler Linsenvorderkapsel, Kern und Rinde, belassen des Kapselsackes (periphere Vorderkapsel, Äquatorregion, Hinterkapsel).
- **Vor- und Nachbehandlung:** siehe oben.
- **Prinzip:**
 - **Operationstechnik (Beispiel):**
 - Einsetzen des Lidsperrers.
 - Anlegen von Parazentesen temporal und nasal (bei 12 Uhr Zugang); Präparation eines sklerokornealen Tunnelschnittes mit Teller- oder Diamantmesser, zunächst ohne Vorderkammereröffnung (Tunnellänge ca. 3 mm, Tunnelbreite je nach Faltlinsentyp ca. 2,5 bis 3,2 mm).
 - Vorderkapseleröffnung (Abb. 27.1a und 27.2 a) mittels zirkulärer Kapsulorhexis (unter Endothelschutz mit Viskoelastikum); Tunnelschnittöffnung zur Vorderkammer mit Lanze; Entnahme des vorderen Kapselblattes.
 - Hydrodissektion von Linsenkern und Rinde durch Injektion von BSS (balancierter Salzlösung) zwischen Vorderkapsel und Linsenrinde sowie zwischen Linsenrinde und Linsenkern (Hydrodelineation); Linsenkernmobilisation durch Rotation; Gabe eines Viskoelastikums in die Vorderkammer.
 - Phakoemulsifikation des Linsenkerns (Abb. 27.1b und 27.2 b); Rindenabsaugung (Abb. 27.2c), Vorderkapsel epitheliaspiration (Rhesisrand und Äquatorbereich) und Hinterkapselpolitur über Saugspülhandgriff und ggf. Polierkanüle.
 - Gabe von Viskoelastikum in die Vorderkammer; Implantation der Kunstlinse in den Kapselsack (Abb. 27.1c und Abb. 27.2d); ggf. Platzieren der Haptik in die gewünschte Position mittels eines Spatels oder Rotationshähchens.
 - Pupillenverengung durch Acetylcholingabe; Absaugen des Viskoelastikums; Tonisieren des Bulbus durch BSS-Instillation.
 - Wundverschluss: Tunnelschnitt normalerweise selbstdichtend; als Prophylaxe gegen einen Astigmatismus inversus oder bei nicht wasserdichtem Wundverschluss nach Bulbustonisierung Adaptation des Schnittes mit z.B. Nylon 10–0.
- **Komplikationen:** ab S. 474.

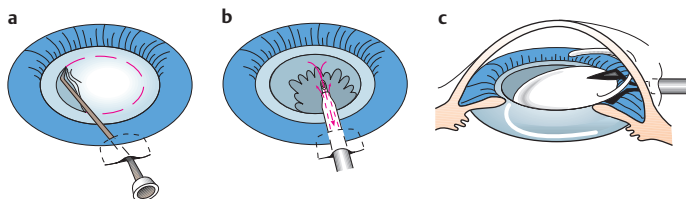


Abb. 27.1 • Phakoemulsifikation mit Intraokularlinsen(IOL)-Implantation a Kapsulorhexis; b Phakoemulsifikation; c IOL-Implantation

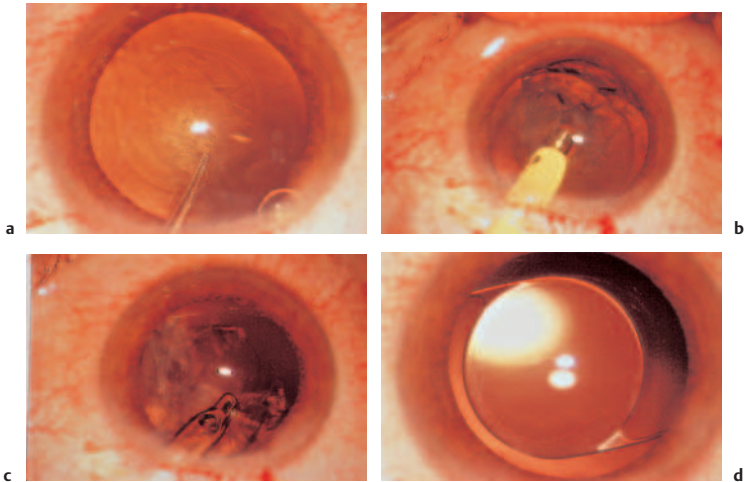


Abb. 27.2 • Phakoemulsifikation mit Hinterkammerlinsenimplantation

- a Zirkuläre Kapsulorhexis, Entnahme des Vorderkapselblatts.
- b Phakoemulsifikation und Hydrodissektion
- c Absaugen der Rindenreste
- d Zustand nach Implantation der Hinterkammerlinse in den Kapselsack

Extrakapsuläre Kataraktextraktion (ECCE)

- ▶ **Konzept:** Wie bei der Phakoemulsifikation (S. 472).
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** siehe Allgemeines (S. 471).
- ▶ **Prinzip:** Bindehauteröffnung; korneoskleraler Schnitt; im Gegensatz zur Phakoemulsifikation wird der Linsenkern aus dem korneoskleralen Schnittbereich (Schnittbreite ca. 7 – 10 mm) in toto oder in mehreren manuell erzeugten Fragmenten herausluxiert;
- ▶ **Wundverschluss:** Zumeist mit Kreuzstichnaht (Nylon 10–0).
- ▶ **Komplikationen:** ab S. 474.

Phakektomie (bei kindlicher Katarakt)

- ▶ **Konzept:** Entfernung von zentraler Linsenvorderkapsel, Kern, Rinde und zentraler Hinterkapsel, belassen der peripheren Vorderkapsel und der Kapselsackäquatorregion (Option der späteren Sekundärimplantation).
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** siehe Allgemeines S. 320, 471; Besonderheiten:
 - Bei Kleinkindern am Vorabend Atropin AT 0,5%, am Operationstag Atropin AT 0,5% und Tropicamid AT 2-mal.
 - Kontaktlinsenversorgung innerhalb der ersten postoperativen Woche.
 - Engmaschige postoperative Kontrollen zur Amblyopieprophylaxe.
- ▶ **Prinzip:** Der gesamte Eingriff lässt sich mit einem Vitrektom ausführen; die Ausschneidung der zentralen Hinterkapsel erfolgt, um die optische Rehabilitation nicht durch die bei Kindern rasche Nachstarbildung zu gefährden.
 - Operationszeitpunkt: Die Indikation zur Kataraktextraktion zum frühestmöglichen Zeitpunkt ist gegeben, sobald ein signifikanter Transparenzverlust besteht.

■ **Beachte Ausnahme:** Katarakt bei Galaktosämie innerhalb der ersten Lebenswochen durch Diät reversibel.

► **Komplikationen:**

- S. u.
- *Spätkomplikation:* Bei Phaketomie innerhalb der ersten 15 Lebensmonate: sekundäres Offenwinkelglaukom; langfristig in 27%.

Phakektomie via Pars plana

- **Konzept:** Komplette Linsenentfernung oder Entfernung von Hinterkapsel, Linsenrinde und -kern sowie des Linsenepithels unter Belassen von Zonula und Vorderkapsel.
- **Vor- und Nachbehandlung:** siehe Allgemeines, S. 471.
- **Prinzip:** Operation mit Vitrektomieinstrumentarium über einen Pars-plana-Zugang (Abb. 24,1 d, S. 443; Abb. 29,3, S. 483) bei nicht zu hartem Linsenkern meist im Rahmen einer Vitrektomie.
- **Komplikationen:** s. u.

Intrakapsuläre Kataraktextraktion (ICCE)

- **Konzept:** Die Linse wird in toto entfernt.
- **Vor- und Nachbehandlung:** siehe Allgemeines S. 471 .
- **Prinzip:** Mittels Krysonde wird die Linse entfernt, nachdem die Zonulafasern durch fermentative Zonulolyse (α -Chymotrypsin für 2–3 Min. intraokular) zerstört wurden; der Zugang erfolgt über einen korneoskleralen 120°-Scherenstufenschnitt; eine periphere Iridektomie ist bei erhaltener Glaskörpergrenzmembran obligatorisch. Implantation: die ICCE erfordert eine nahtfixierte HKL oder eine VKL.
- **Komplikationen:** s. u.

Intraoperative und postoperative Komplikationen der Kataraktextraktion

- **Intraoperative Komplikationen:**
 - *Vis a tergo, erhöhter Glaskörperdruck:*
 - Erkennen: Harter Bulbus, Vorderkammerabflachung, angespannte vorgewölbte Hinterkapsel.
 - Maßnahme: Kanthotomie (Abb. 31,8 b, S. 496), Diamox 500 mg i. v. (Effekt in 5–10 Min. für 2 Std.), Mannit 20% (2 mg/kg KG) i. v. (Effekt in 30 Min. für 6 Std.).
 - **Beachte:** Bei massiver chorioidaler Effusion als Erstmaßnahme sofortiger Wundverschluss (S. 349).
 - *Hinterkapselruptur ohne Glaskörperverlust:*
 - Erkennen: Schlitzförmiger Defekt in der Hinterkapsel.
 - Maßnahme: Extrem vorsichtige Rindenaspiration, Verzicht auf Kapselpolitur, IOL-Implantation unter Schonung der vorderen Glaskörpergrenzmembran.
 - *Hinterkapselruptur mit Glaskörperverlust:*
 - Erkennen: Abgerundeter Kapseldefektrand.
 - Maßnahme: Vordere Vitrektomie (mit Vitrektom).
 - *Zonulolyse:*
 - Erkennen: Mobiler, bei Aspiration sichtbarer Kapselsackäquator.
 - Maßnahme: Extrem vorsichtige Kernmobilisation/Rindenaspiration, ggf. Verzicht auf Kapselpolitur, ggf. Implantation eines Kapselspannrings.
 - *Kern- oder Rindenfragmentverlust in den Glaskörper:*
 - Erkennen: Unterhalb des Kapseldefektes flottierende weißliche Linsenpartikel.

- Maßnahme: Vitrektomie mit Rinden-/Kernrestentfernung (mit Vitrektom); nach Abschluss der Vitrektomie Freistreichen der Irisvorderfläche mit einem feinen Spatel; zipflige Pupillenverziehungen weisen auf noch zu entfernende Glaskörperstränge hin.
- *Ruptur der Glaskörpergrenzmembran bei ICCE:*
 - Erkennen: Glaskörperaustritt aus dem Kataraktschnittbereich.
 - Maßnahme: Vordere Vitrektomie (Stieltupfer, Wecker-Schere, ggf. Vitrektom).
- **Postoperative Komplikationen:**
 - *Wundfistel:*
 - Leitbild: Hypotonie, positiver Seidel-Test (S. 33), Descemet-Falten.
 - Maßnahmen: z. B. therapeutische Kontaktlinse, evtl. Wundrevision mit Naht-nachlegung.
 - *Iritisschub* (Therapie s.S.323): Leitbild: Fibrinreaktion in der Vorderkammer, häufig pilzförmig.
 - *Fibrinolyse bei massiver Fibrinexsudation:* Gabe von 20 µg/0,1 ml Plasminogen-Human-Aktivator rekombiniert (z.B. Actilyse) über eine Parazentese in die Vorderkammer.
 - *Zystoides Makulaödem* (Therapie s.S.288): Leitbild: Diskrepanz zwischen Visus (schlecht) und Vorderabschnittsbefund (gut).
 - *Hornhautdekompensation durch Endothelschädigung:*
 - Leitbild: Persistierende Stromaquellung.
 - Maßnahmen: Dehydrierende Therapie (Adsorbonac AT); ggf. perforierende Keratoplastik (S. 465).
 - *Lidsperrebedingte aponeurotische Ptosis* (konservativ s.S. 117; chirurgisch s. S. 494).
 - *Aphakie-/Pseudophakieamotio* (s. S. 481 f).
 - *Endophthalmitis* (s. S. 435):
 - Häufigkeit nach Kataraktoperationen: 0,02 – 0,5%.
 - Maßnahmen: Linsenexplantation, Pars-plana-Vitrektomie mit Materialgewinnung für mikrobiologische Analyse, intraokulare (s. S. 484) und systemische Antibiose.
 - *Augeninnendruckerhöhung* durch unvollständiges Absaugen des Viskoelastikums. Maßnahmen: Medikamentöse Augeninnendrucksenkung; falls nicht ausreichend, Vorderkammerspülung.
 - *Iriscapture:*
 - Leitbild: Vollständige oder teilweise Verlagerung der Optik einer Hinterkammerlinse vor das Irisdiaphragma.
 - Maßnahmen: Konservativ: Mydriasis; chirurgisch: Optikreposition mittels eines über eine Parazentese (S. 451) eingeführten Phakospatels; nach erfolgreicher Reposition medikamentöse Miosis.

28 Glaukomchirurgie

28.1 Filtrierende Eingriffe

Trabekulektomie

► Konzept:

- Antiglaukomatöse Eingriffe sollen eine Augeninnendrucksenkung auf das Niveau herbeiführen, bei dem keine fortschreitende Schädigung von Nervenfaserschicht und Sehnerv zu erwarten ist.
- Filtrierende Eingriffe ermöglichen eine Kammerwasserdrainage in den Subkonjunktivalraum; die pathologische Widerstandssteigerung im Bereich der physiologischen Abflusswege wird umgangen (Abb. 28.1).

- **Hauptindikation:** Primäres Offenwinkelglaukom (POWG), sekundäres Offenwinkelglaukom bei Pigmentdispersion oder Pseudoexfoliationssyndrom.

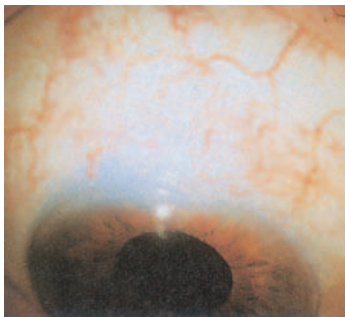


Abb. 28.1 • Flaches Sickerkissen nach Trabekulektomie

- **Vorbehandlung:** Falls von den IOD-Werten vertretbar und keine Kontraindikationen von internistischer Seite bestehen, nach Indikationsstellung 4 Wochen vor Operationstermin anstelle der drucksenkenden Lokaltherapie:

- Oberflächenaktive Steroide unter gleichzeitiger IOD-Senkung durch systemische Diamoxgabe (Dosierung nach Bedarf; „reversal therapy“ nach Hitchings).
- Operationstag: Miosis (z. B. Pilocarpin 2% AT).

- **Nachbehandlung:** Postoperative lokale Medikation: Mydriasis (z. B. Atropin AS 2-mal tgl.); Steroid/Antibiotikum AT, AS zur Nacht, Lochkapselverband.

► Prinzip:

- Bindehauteröffnung über ca. 80° am Limbus (fornixständiger Bindehautlappen) oder in Höhe des Ansatzes des M. rectus superior (limbusständiger Bindehautlappen).
- Präparation einer äußeren Skleralamelle (ca. 5 mm × 4 mm) in $\frac{1}{3}$ bis $\frac{1}{2}$ Skleraldicke über die Blau-Weiß-Grenze des korneoskleralen Übergangsbereiches hinaus in die klare Hornhaut hinein (Abb. 28.2 a).
- Exzision eines limbusparallelen rechteckigen Gewebestückes (ca. 2 mm × 1,5 mm) aus der inneren korneoskleralen Lamelle; der zentrale Exzisionsrand reicht knapp über die Blau-Weiß-Grenze hinaus (Abb. 28.2 b).
- Anlegen einer Iridektomie (Prävention einer Iristamponade).
- Lockere Readaptation der äußeren Skleralamelle mit zwei oder mehr Nylon-Einzelknopfnähten 10–0.

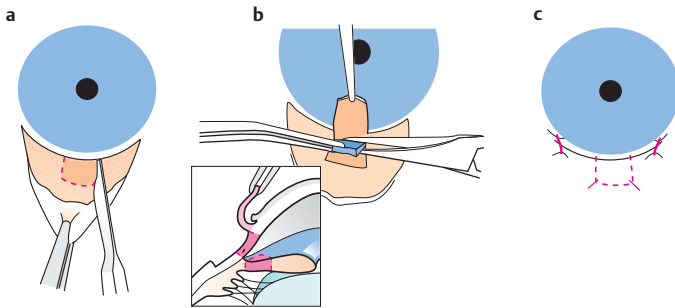


Abb. 28.2 · Trabekulektomie. a Präparation des Skleraldeckels; b Trabekulektomie; c Wundverschluss

- Bindehautverschluss mit Nylon-Rückstichnaht oder Einzelknopfnähten 10–0 (fornixständiger Bindehautlappen, Abb. 28.2c).
 - Gedeckte Goniotrepanation: Eingriff wie oben, jedoch Ausschneidung der inneren Lamelle mittels Hand- oder Rotortrepanns (meist 1,2 – 1,5 mm Durchmesser).
 - Erfolg: Die Erfolgsquote (gewünschter drucksenkender Effekt ohne zusätzliche Lokaltherapie) wird mit 70–85% angegeben.
- **Komplikationen:**
 - *Passagere Vorderkammerabflachung* mit Hypotonie und peripherer Aderhautamotio bei intaktem Filterkissen. Maßnahmen: Maximale Mydriasis; geschlossener Verband; Patienten viel trinken lassen; systemische Steroidgabe (1–2 mg Prednisolon/kg KG).
 - *Aufgehobene Vorderkammer* mit Hornhautstromaquellung. Maßnahmen: Operative Vorderkammerwiederherstellung, Revision der Sklerallamelle.
 - *Bindehautfistel*: Maßnahmen: Geschlossener Verband, ggf. große therapeutische Kontaktlinse; ggf. operative Bindehautrevision.
 - *Malignes Glaukom* (S. 245) durch verzögerte Suprachoroidalblutung; Maßnahmen: Operative Intervention: Suprachoroidale Punktion in den beiden unteren Quadranten mit Vorderkammerstellung über Parazentese.
 - *Ungenügende Filterkissenausbildung* (Filterkisseninsuffizienz): Maßnahmen: Laser-Suturolyse (S. 452); ggf. anschließend Bulbusmassage.

Schlauchimplantate

- **Konzept:** z. B. Molteno-Implantat, Baerveldt-Implantat, Denver-Krupin-Ventil, Ahmed-Valve drainieren die Vorderkammer; das Kammerwasser wird in die subkonjunktivale Äquatorregion geleitet.
- **Hauptindikation:** Glaukom bei ICE-Syndromkomplex (S. 214); die pathologische Endothelzellproliferation führt bei konventioneller filtrierender Operationstechnik zu einem raschen Verschluss des Trepanationskanals.
- **Prinzip:** Grundsätzlich wie bei der Trabekulektomie; die Fußplatte des Implantates, in deren Bereich die Kammerwasserresorption erfolgen soll, wird äquatornah mit Nylon-Einzelknopfnähten 10–0 episkleral fixiert; nach Präparation der Sklerallamelle wird anstatt der Gewebeexzision durch die innere Lamelle eine irisparallele Kanüleninzision angelegt, durch die der Implantatschlauch in die Vorderkammer eingeführt wird; zur Vorbeugung einer frühen postoperativen Hypotonie kann das Lumen des Drainageschlauches durch Ligatur mit resorbierbarer Naht (z. B. Vicryl) eingesenkt werden.

28.2 Widerstand reduzierende Eingriffe

Viscokanalostomie mit tiefer Sklerektomie und Spültrabekulotomie

- ▶ **Konzept:** Änderung des Kammerwasserabflusswiderstandes durch Dilatation des Schlemm-Kanals, induzieren einer „Sickerfiltration“.
- ▶ **Hauptindikation:** Primäres/sekundäres Offenwinkelglaukom, juvenile Glaukome, einschließlich kongenitales Glaukom.
- ▶ **Vorbehandlung:** Am Operationstag Miosis (Pilocarpin 2%).
- ▶ **Nachbehandlung:** Steroid-Antibiotikum-Mischpräparat.
- ▶ **Prinzip:** vgl. Abb. 28.3 a – d; Bindehauteröffnung; Präparation einer großen, bogenförmigen Skleral lamelle ($5 \times 4,5$ mm), ein Drittel Skleratiefe, bis in die klare Hornhaut; anschließend tiefe Skleraexzision bis direkt oberhalb des Ziliarkörpers; bei der Präparation Richtung Limbus wird „das Dach“ des Schlemm-Kanals entfernt; Präparation wiederum bis in die klare Hornhaut hinein, auf Höhe der Descemetmembran; Exzision der tiefen sklerokornealen Lamelle und Dilatation des Schlemm-Kanals durch Injektion hochvisköser Hyaluronsäure; Einführen der Spültrabekulotomie-sonde temporal und nasal; Fixation der Skleral lamelle mit Einzelknopfnah (10,0 Vicryl); Bindehautverschluss mit 10,0 Vicryl.

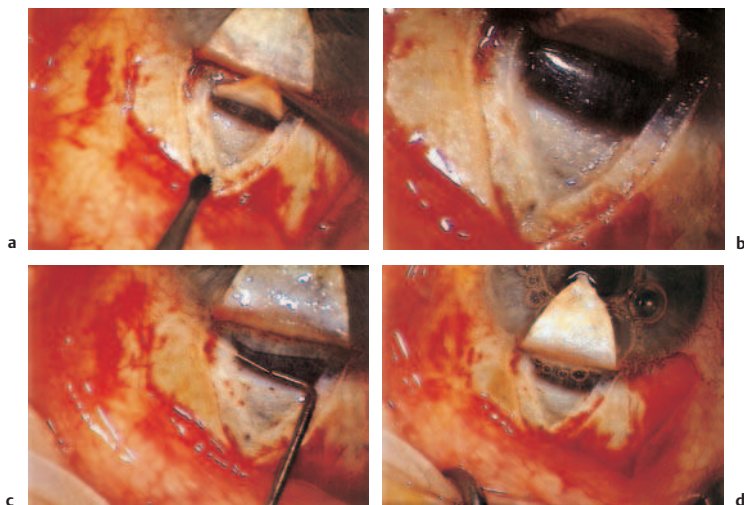


Abb. 28.3 • Sklerektomie mit Viscokanalostomie

- a Präparation der tiefen Skleral lamelle
- b Blick auf die Descemet-Membran nach „Entdachung“ des Schlemm-Kanals
- c Injektion hochvisköser Hyaluronsäure in den Schlemm-Kanal
- d Zustand nach tiefer Sklerektomie; die über eine Parazentese eingebrachte Luft zeigt die Intaktheit der inneren Lamelle

Trabekulotomie

- ▶ **Konzept:** Schaffung eines freien Zuflusses von der Vorderkammer in den Schlemm-Kanal; hierdurch Änderung der intraokularen Abflusswiderstandsverhältnisse.

- ▶ **Hauptindikation:** Kongenitales Glaukom (Buphthalmus), juveniles Offenwinkelglaukom.
- ▶ **Vorbehandlung:** Am Operationstag Miosis (Pilocarpin 2% AT).
- ▶ **Nachbehandlung:** Steroid-Antibiotikum-Mischpräparat.
- ▶ **Prinzip:** Der Eingriff wird wie bei der Trabekulektomie begonnen; nach Präparation der äußeren Skleralamelle wird durch einen zum Limbus radiär verlaufenden Schnitt mit der Rasierklinge der Schlemm-Kanal senkrecht zu seiner limbusparallelen Verlaufsrichtung eröffnet; nach beidseitigen kurzen Entlastungsschnitten in Verlaufsrichtung des Schlemm-Kanals wird die Trabekulotomiesonde eingeführt (Abb. 28.4a) und anschließend unmittelbar hinter dem Schwalbe-Grenzring in die Vorderkammer eingeschwenkt; die äußere Skleralamelle und die Konjunktiva werden mit Nylon-Einzelknopfnähten 10–0 adaptiert.
- ▶ **Erfolg:** Die Erfolgsquote wird mit 80% angegeben, häufig 2. Eingriff nötig.

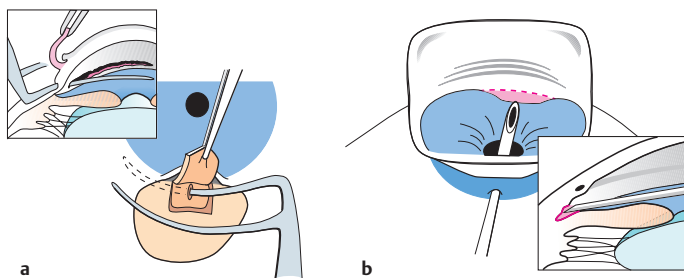


Abb. 28.4 · a Trabekulotomie; b Goniotomie (nach Spaeth; Draeger)

Goniotomie

- ▶ **Konzept:** Alternativverfahren zur Trabekulotomie (s. o.; klare Hornhaut ist Voraussetzung).
- ▶ **Vorbehandlung:** Miosis (Pilocarpin 2% AT).
- ▶ **Nachbehandlung:** Steroid-Antibiotikum-Mischpräparat, Miotika AT.
- ▶ **Prinzip:** Unter Sichtkontrolle durch ein spezielles Goniotomiekontaktglas wird unmittelbar am Limbus von temporal die Goniotomiehohlnadel in die Vorderkammer eingeführt und in Richtung der nasalen Kammerwinkelregion vorgeschoben; das nasal gelegene Trabekelwerk wird ab interno inzidiert; durch die bewusste Desinsertion der Irisbasis vom Skleralsporn kann zusätzlich eine Zyklodialyse angelegt und dadurch der uveosklerale Abflussweg eröffnet werden (Abb. 28.4b).
- ▶ **Erfolg:** Die Erfolgsquote wird nach wiederholten Eingriffen mit 80% angegeben, häufig 2–3 Eingriffe erforderlich.

Basale Iridektomie

- ▶ **Konzept:** Verhinderung einer Kammerwinkelverlegung durch Schaffung eines Druckausgleiches zwischen Hinter- und Vorderkammer im Bereich der Irisbasis.
- ▶ **Hauptindikation:** Akuter Glaukomanfall mit Hornhautödem, verschlepptes Winkelblockglaukom (sonst Nd:YAG-Laser-Iridotomie indiziert, S. 454).
- ▶ **Vorbehandlung:** Am Operationstag Miosis; medikamentöse Drucksenkung.
- ▶ **Prinzip:** Bindehauteröffnung am Limbus; Rasierklingen-Stufenschnitt in Höhe der Blau-Weiß-Grenze (Abb. 28.5a); Vorderkammereröffnung mittels Rasierklinge; durch Druck auf die Sklera hinter der Inzision Provokation eines Irisprolapses; Fassen der prolabierten Iris mit einer Pinzette und Abtragen von Irisstroma und Pig-

mentepithel durch Scherenschlag mit limbusparallel geführtem Instrument (Abb. 28.5 b und c); Irisreposition meist durch Spateldruck von der Hornhautperipherie zum Hornhautzentrum ab externo möglich; ggf. Freispülen der Iridektomie-schenkel durch Acetylcholininstillation; Verschluss des korneoskleralen Zuganges und Bindehautadaptation mit Nylon-/Vicryl-Einzelknopfnähten 10–0.

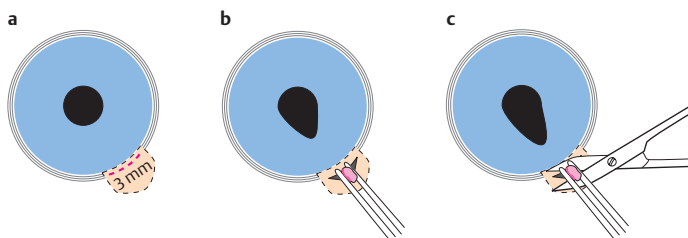


Abb. 28.5 · Basale Iridektomie

28.3 Zyklodestruktive Eingriffe

Zyklokryokoagulation/Zyklophotokoagulation

- **Konzept:** Induktion einer Sekretionsbeeinträchtigung des Ziliarkörperepithels; eine eventuelle Verbesserung der Abflussleistung wird darüber hinaus diskutiert; der Bulbus wird bei diesen Verfahren nicht eröffnet; bei ungenügender Augeninnendrucksenkung kann der Eingriff nach 1 Monat wiederholt werden.
- **Hauptindikationen:** Aphakieglaukom, sekundäres Winkelblockglaukom infolge Rubeosis iridis (hier häufig lediglich Schmerzfremie zu erzielen).
- **Prinzip:**
 - **Zyklokryokoagulation:** Bindehauteröffnung über 180° in der unteren Zirkumferenz am Limbus (bei transkonjunktivaler Applikation Konjunktivalepithelschädigung, Chemosis, vergrößerte Kälteffusionsstrecke); Aufsetzen der Kryosonde (Durchmesser 2,5 mm) in 2,5-mm-Limbusabstand, die Hornhautperipherie wird gerade eben in den Gefrier-effekt miteinbezogen. Applikation von 6 Kryoherden (3 Herde pro Quadrant); Temperatur –80°C, Gefrierzeit 60 s (ggf. doppelter Gefrierzyklus).
 - **Transsklerale Dioden- und YAG-Laser-Zyklophotokoagulation:**
 - Die Photokoagulation hat bei den zyklodestruktiven Verfahren die Kryokoagulation weitgehend abgelöst; die Effekte werden mittels Dioden- oder Cw-(continuous wave, free running mode) Nd:YAG-Laser transkonjunktival appliziert.
 - **Diodenlaser:** Speziell geformte Glaukomsonde; Impulsdauer 2 s, Leistung 1,5–2,5 W, 16–18 Herde über 180–270°.
 - **Nd:YAG-Laser:** Optische Sonde (verbesserter Wirkungsgrad durch Transparenzzunahme der Sklera) oder Non-Kontakt-Verfahren; Fokussierung in 1–2 mm Limbusdistanz; 16–18 Herde über 180–270°. Kontaktverfahren: Expositionszeiten 0,2 s mit 10 W, alternativ 2 s mit 1–2 W. Non-Kontakt-Verfahren: 20 ms mit 2–6 J.
- **Komplikationen:**
 - Passagerer Augeninnendruckanstieg: Maßnahmen: Medikamentöse Drucksenkung.
 - Fibrinöse Iritis: Maßnahmen: Prednisolonacetat 1 % stdl., ggf. systemische Steroide.
 - Starke Schmerzen: Analgetika; Antiphlogistika.
 - Phtisis bulbi (Häufigkeit ca. 1,5 % nach wiederholten Eingriffen).

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

29 Netzhaut- und Glaskörperchirurgie

29.1 Netzhaut- und Glaskörperchirurgie

Plombenaufnähtung bei foramenbedingter Netzhautablösung

- ▶ **Konzept:** Tamponade des Netzhautdefektes, anatomisch korrekte Wiederanlagerung der sensorischen Netzhaut an das retinale Pigmentepithel zur funktionellen Rehabilitation.
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:**
 - Präoperative lokale Medikation: Mydriasis.
 - Postoperative lokale Medikation: Steroid/Antibiotikum AS (z. B. Inflanegent AS 3-mal tgl.). Mydriatika, Verband.
- ▶ **Prinzip:**
 - Bindehauteröffnung; Anschlingen der dem Loch/den Löchern benachbarten Mm. recti mit Zügelnähren.
 - Lokalisation des Foramens mittels indirekter binokularer Ophthalmoskopie und Markierung des Areals z. B. durch episkleralen Diathermieeffekt.
 - Induktion einer chorioretinalen Narbe um den Lochrand mittels Kryoretinopexie; Vermeidung der Kryoapplikation im Zentrum des Foramens, um die zusätzliche Freisetzung von proliferationsfähigen Pigmentepithelzellen in den Glaskörperraum nicht zu stimulieren.
 - Zur Gewährleistung des Kontaktes zwischen retinalem Pigmentepithel und sensorischer Netzhaut bis zur Ausbildung einer chorioretinalen Narbe wird eine Schaumstoff-Plombe mit Matratzennähten episkleral fixiert (Abb. 29.1); der Abstand der skleralen Einstiche der Nähte (z. B. 5 – 0 Suturaamid) sollte das 1,5fache der Plombenbreite betragen (z. B. 7,5-mm-Abstand bei einer 5-mm-Plombe).
 - Bei hochblaskig abgehobener Netzhaut kann die Drainage subretinaler Flüssigkeit nach außen durch eine Diathermiepunktion erforderlich sein.
 - Die Diathermieapplikation erfordert eine Neutralelektrode am Patienten.
 - Wundverschluss: Bindehautnähte mit z. B. Seide 7 – 0 oder Vicryl.
- ▶ **Komplikationen:** Bulbusperforation durch Matratzennaht; Maßnahmen: Kryoretinopexie, ggf. Bulbustonisierung durch BSS-Instillation mit 27er-Kanüle über die Pars plana.

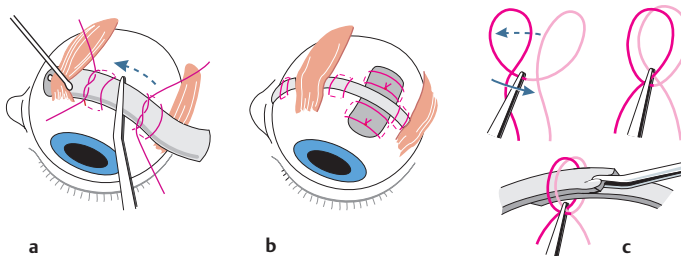


Abb. 29.1 • Netzhautchirurgie. a Limbusparallele Plombe (Abb. 29.2); b radiäre Plombe mit Cerclageband; c Fixieren der Cerclagebandenden mittels eines Webleinstegs (nach Freeman und Tolentino)

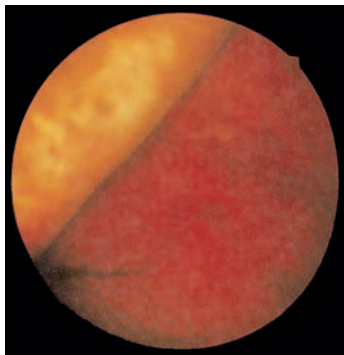


Abb. 29.2 • Prominenter Plombenwall nach Netzhautoperation

Cerclagebändchen bei foramenbedingter Netzhautablösung

► **Konzept:**

- s. Plombenaufnähung S. 481 .
- Bei multiplen Foramina, Traktionen im Bereich der Glaskörperbasis, Aphakie- und Pseudophakieamotiones wird häufig eine zirkuläre Bulbuseindellung erforderlich (Abb. 29.1b, c).

► **Vor- und Nachbehandlung:**

- *Präoperative lokale Medikation:* Mydriasis;
- *Postoperative lokale Medikation:* Steroid/Antibiotikum AS (z. B. Inflanegent AS 3-mal tgl.), Mydriatika, Verband.

► **Prinzip:**

- Ein Cerclageband (z. B. 2 mm breites Silikonband) wird unter den vier Mm. recti durchgeführt und in jedem Quadranten mit limbusparallel geführten Matratzennähten äquatorial fixiert (z. B. Suturamid 5–0).
- Nach Straffen des Cerclagebändchens werden die Enden mittels einer geknoteten Naht (z. B. Webleinsteg, Abb. 29.1c) oder Spezialvorrichtungen gesichert.
- Werden durch die Cerclage nicht alle Foramina vollständig erfasst, können radiäre Plomben zusätzlich erforderlich sein (Abb. 29.1b); nach Cerclagebandstraffung muss funduskopisch sichergestellt werden, dass die Zentralarterie gut durchblutet ist.
- *Wundverschluss:* Bindehautnähte mit z. B. Seide 7–0 oder Vicryl.

► **Komplikationen:**

- *Skleraperforation durch Matratzennähte:* siehe bei Plombenaufnähung.
- *String-Syndrom:* Bei zu straffer Anspannung und posteriorer Lage des Cerclagebandes postoperativ schmerzhafte Augeninnendrucksteigerung infolge Kompression des Vortexvenendrainagegebietes (Abb. 24.1c, S. 443).
 - Maßnahmen: Cerclagebandlockerung (bis zur Durchtrennung);
 - Differenzialdiagnose: Bei fehlender Augeninnendrucksteigerung postoperativ Ziliarschmerz (häufig; Maßnahmen: Antiphlogistische und antineuralgische Therapie).
 - Makular pucker 4–13% nach 6 Monaten.

Pars-plana-Vitrektomie (PPV)

- **Konzept:** Mikrochirurgische Entfernung des pathologisch alterierten Glaskörpers, anatomisch korrekte Wiederanlagerung der abgelösten Netzhaut zur funktionellen Rehabilitation.

- ▶ **Hauptindikationen:** PVR (S. 263), Glaskörperblutung, Endophthalmitis.
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:**
 - *Präoperative lokale Medikation:* Mydriasis;
 - *Postoperative lokale Medikation:* Steroid/Antibiotikum AS (z.B. Inflanegent AS 3-mal tgl.). Mydriatika, Verband.
- ▶ **Prinzip:**
 - Zügelnaht bei 12 Uhr, Bindehauteröffnung von temporal unten über 12 Uhr nach nasal oben.
 - Anlegen von drei Pars-plana-Sklerostomien mittels Stilet (0,9 mm) in 3,5–4,0 mm Limbusabstand (Abb. 24.1 d, S. 443); temporal unten: Infusion; nasal und temporal oben: Schneide- und Aspirationsgeräte, Endoillumination (Abb. 29.3); Fixieren des Infusionsstutzens mittels einer Kreuznaht (z.B. Prolene 6–0, Vicryl 7–0).
 - Nach Einführen von Kaltlichtquelle und Schneid-/Aspirationsgerät erfolgt die Vitrektomie mit Entfernung sämtlicher Traktionsmembranen unter direkter Sicht (Kilp-Linse) oder aufrecht-indirekter Sicht (BIOM nach Spitznas/Reiner).
 - *Membrane-peeling:* Präretinale Membranen werden mit einer Peeling-Pinzette vorsichtig von der Netzhautoberfläche abgelöst.
 - *Retinotomie:* Durchschneidung peripherer Netzhautstränge zur Spannungsentlastung der zentralen Netzhaut mit der Netzhaut-/Glaskörperschere.
 - Lässt sich die abgehobene Netzhaut durch den Infusionsdruck oder die temporäre Verwendung von Perfluorocarbonen (z.B. Perfluorodekalin, spez. Gewicht $1,94 \text{ g/cm}^3$) zum Anliegen bringen, können Netzhautdefekte mittels Endolaserkoagulation oder Endodiathermie abgesichert werden.
 - *Perfluorocarbone* müssen intraoperativ oder wenige Tage postoperativ wieder abgesaugt werden, da keine Studien zum Toxizitätsausschluss vorliegen.
 - Bei infusionsdruckbedingtem Hornhautepithelödem kann eine Abrasio mittels angefeuchtetem Tupfer oder Hockeymesser erforderlich werden (Abb. 26.3, S. 464).
 - *Wundverschluss:* Sklerotomien mit z.B. Prolene 6–0 oder Vicryl 7–0, Bindehaut mit Seide oder Vicryl 7–0 bis 8–0.
 - Sind zur dauerhaften Wiederanlegung der Netzhaut Endotamponaden erforderlich, kommt die Instillation eines expandierenden *Luft-Gas-Gemisches* (z.B. Luft mit C2 F6 oder C3 F8 im Verhältnis 3:2; Abb. 29.4) oder die *Silikonauffüllung* (spez. Gewicht $0,97 \text{ g/cm}^3$) in Betracht; Silikonöl ist leichter als Wasser und steigt im Bulbus nach oben.

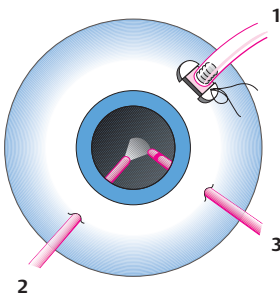


Abb. 29.3 • Pars-plana-Vitrektomie mit Infusion (1), Endoillumination (2) und Vitrektomie (3)

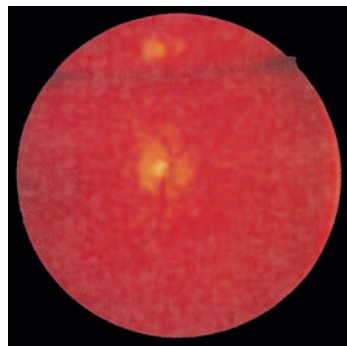


Abb. 29.4 • Zustand nach Vitrektomie mit Gastamponade. Gasblase am oberen Bildrand mit Spiegelung der Papille

- **Ando-Iridektomie:** bei Silikonölfüllung aphaker Augen wird zur Aufrechterhaltung der Kammerwasserzirkulation eine Iridektomie bei 6 Uhr angelegt (Abb. 28.5, S. 479, Abb. 9.1 e, S. 217).
- **Postoperativer Verlauf bei Endotamponaden:**
 - Ein Luft-Gas-Gemisch wird innerhalb von ca. 10 Tagen resorbiert, bis dahin keine Flugreisen wegen Augeninnendrucksteigerung durch Gasexpansion.
 - Silikon sollte bei komplikationslosem Verlauf innerhalb von 6 Monaten entfernt werden (erneute chirurgische Intervention).
- **Refraktionseffekt durch Silikonendotamponade:**
 - Phakes Auge: Hyperopisierung um etwa + 5 dpt (konkave Silikonöfläche im Kontakt zur Linsenrückfläche).
 - Aphakes Auge: Myopisierung, Aphakie-Restrefraktion von etwa + 5 dpt (konvexe Silikonölvorderfläche bei Aphakie).
- **Wirkung von Gas im Auge:**
 - Auge gasgefüllt: Grelles, nicht zu fokussierendes Licht.
 - Gas vor der Fovea: Schlechte zentrale Sehschärfe.
 - Sehr kleine Gasblase: Bewegliches Skotom, unten lokalisiert.
 - Kontakt Linsenrückfläche/Gasblase: Hohe Myopie.
 - Kontakt Hornhautrückfläche/Gasblase bei Aphakie: Hyperopie.
 - Reamotio: Dunkle Region innerhalb des grellen, nicht zu fokussierenden Lichts oder Farberkennung wieder schlechter.

► **Komplikationen:**

- Linseneintrübung durch Berührung mit dem Instrumentarium.
- Ausbildung iatrogenen Netzhautforamina durch Instrumenten-Retina-Kontakt.
- Risiko der Re-Amotio auch bei Verwendung von Endotamponaden 15–28%.
- Silikonöl-Emulsifikation: Kleine Silikonbläschen gelangen in Kammerwinkel, Irisstroma, zwischen die Zonulafasern, vor den Ziliarkörper und die Netzhaut; evtl. Hyperoleon-Bildung (inverses Hypopyon: Schaumbildung in der oberen Vorderkammer); Silikonöl histologisch auch in Makrophagen in Netzhaut und Hornhaut nachgewiesen, retinale Toxizität umstritten.
- Sekundärglaukom (Winkelblock-, Pupillarblockglaukom; Kammerwinkelveränderungen durch Emulsifikation); chronische Augeninnendrucksteigerung 5%.
- Keratopathie (seit Einführung der Ando-Iridektomie selten), Hornhautbandkeratopathie (S. 200) oder bullöse Keratopathie (oft erst klinisch manifest nach Silikonölenfernung).
- Makular pucker nach 6 Monaten bis zu 15% sowohl nach Öl als auch nach Gastamponade.
- Endophthalmitis (S. 435; heftige retrobulbäre Schmerzen, weiße präretinale Membran; Silikonöl verhindert zunächst die Ausbreitung zum Vorderabschnitt).
- Selten Sklerafistel und subkonjunktivales Silikonöl.

Intraokuläre Medikamentengabe bei Endophthalmitis

► **Intraokuläre Antibiotikagabe bei Endophthalmitis:**

- Gentamicin 100 µg/0,1 ml und Cephazolin 2,25 mg/0,1 ml.
- Gentamicin 100 µg/0,1 ml und Vancomycin 1 mg/0,1 ml.
- Tobramycin 100 µg/0,1 ml und Cephazolin 2,35 mg/0,1 ml.
- Amikacin 400 µg/0,1 ml und Vancomycin 1 mg/0,1 ml.

► **Intraokuläre Antimykotikagabe bei Endophthalmitis:**

- 5 µg Amphotericin B/0,1 ml.
- Miconazol 10 µg/0,1 ml.

► **Intraokuläre Virustatikaapplikation bei Virusretinitis:**

- 200 µg Ganciclovir/0,1 ml.

► **Steroidgabe intravitreal:**

- Dexamethason 400 µg/0,1 ml.

30 Augenmuskelchirurgie

30.1 Augenmuskelchirurgie

Augenmuskelchirurgie: Allgemeines

- ▶ **Konzept:** Muskelstärkung durch Muskelverkürzung und Vorlagerung des Muskelansatzes, Muskelschwächung durch Rücklagerung des Ansatzes oder Muskelfaserreduktion.
 - **Operationsziel:** Verlagerung der Bulbi in eine Position, in der Binokularsehen möglich ist (funktionelle Indikation) oder die Augenstellung kosmetisch befriedigt (kosmetische Indikation).
 - **Voraussetzungen:**
 - Eine skioskopisch in Zykloplegie ermittelte Hyperopie muss ausgeglichen sein (vgl. S. 37 / 41);
 - Schielwinkelausgleich mit Prismen z.B. zur Beurteilung der Stabilität des Schielwinkels, eventuell stufenweiser Aufbau erforderlich; außerdem mit Einschränkung Aussage über postoperativ zu erwartende Diplopie möglich.
 - **Operationszeitpunkt:** a) in der Regel vor der Einschulung (nach internationaler Multicenterstudie keine signifikanten unterschiedlichen Ergebnisse bei OP bis zum Ende des 2. Lebensjahres); b) bei normosensorischem Spätschielen (S. 407) möglichst sofort, spätestens 1/2 Jahr nach Schielbeginn; c) bei Kindern etwa > 9 Jahre und Erwachsenen besteht bei operativer Änderung des Schielwinkels die Gefahr der postoperativen Diplopie (Bild des schielenden Auges bildet sich außerhalb der Suppressionszone ab); präoperativ muss die Fähigkeit, in der neuen Augenstellung zu supprimieren, mit Prismenausgleich geprüft werden (Diplopie ist auch bei hochgradiger Amblyopie möglich).
- ▶ **Nachbehandlung:**
 - Medikamentöse Nachbehandlung mit Antibiotikum- und Steroidaugentropfen (z.B. Inflanegent AT 3-mal tgl.).
 - Postoperative Amblyopieprophylaxe bis zur Pubertät (stundenweise Okklusion, regelmäßige Kontrollen, vgl. S. 403).
- ▶ **Komplikationen:**
 - **Verdacht der Bulbusperforation;** Maßnahmen: Intraoperative Funduskontrolle in Mydriasis, bei Perforation mit retinalem Defekt Kryokoagulation um die Perforationsstelle.
 - **Intra- oder postoperativer Muskelabriss;** Maßnahmen: Aufsuchen des rötlich schimmernden Muskels im Gewebe zwischen Bulbuswand und Tenon, Refixation an der konzipierten Ansatzstelle.

Fadenoperation des M. rectus medialis

- ▶ **Konzept:** s. Allgemeines.
- ▶ **Hauptindikation:** Instabile konvergente Winkel; Konvergenzexzess.
- ▶ **Nebenwirkung:** Adduktionseinschränkung.
- ▶ **Prinzip:**
 - Nach Bindehauteröffnung wird die Sklera in der erforderlichen Distanz zum Muskelansatz markiert (Tab. 30.1); anschließend wird das obere und untere Drittel des M. rectus medialis jeweils mit einer nicht resorbierbaren Naht (z.B. Mersilene 4–0) skleral fixiert; Wundverschluss mit Einzelknopfnähten z.B. Vicryl 7–0.
 - Genauigkeit etwa 3–5°; der Operationseffekt ist abhängig von der Bulbuslänge; je geringer die Bulbuslänge, umso größer der Effekt (bei längerem Bulbus Effekt entsprechend kleiner).

Tabelle 30.1 · Ungefähre Dosierung der Fadenoperation am M. rectus medialis bds. (nach Kaufmann)

Fernwinkel	Nahwinkel	Dosierung
3–7°	8–12°	12 mm
5–9°	12–16°	13 mm
7–11°	16–20°	14 mm
9–13°	> 20	15 mm

Kombinierte Schieloperation

- **Konzept:** s. Allgemeines, S. 485.
- **Hauptindikation:** Strabismus mit stabilem Schielwinkel.
- **Prinzip:**
 - *Konvergente Schielwinkel:* Rücklagerung des M. rectus medialis mit Resektion des M. lateralis.
 - *Divergente Schielwinkel:* Resektion des M. rectus medialis und Rücklagerung des M. rectus lateralis.
 - Bei der Operation eines Muskels werden etwa 0,7–1° Schielwinkel/mm reduziert, bei der kombinierten Operation etwa 1,5–2°/mm; die Genauigkeit liegt bei etwa 3–4°; das Verhältnis Nahwinkelreduktion zu Fernwinkelreduktion ist etwa 1,06: 1. Der Operationseffekt ist abhängig von der Bulbuslänge: Je geringer die Bulbuslänge, umso größer der Effekt (bei längerem Bulbus ist der Effekt entsprechend geringer).

Tabelle 30.2 · Grenzwerte der Rücklagerungs-/Resektionsstrecken

Muskel	Rücklagerung mm	Resektion mm
M. rect. med.	7 mm	10 mm
M. rect. lat.	10 mm	10 mm
M. rect. sup.	6 mm	6 mm
M. rect. inf.	6 mm	6 mm
M. obl. sup.	10 mm	10 mm (Faltung)
M. obl. inf.	12 mm	6–8 mm

- **Operationsprinzip der Musklerrücklagerung**, im Beispiel M. rectus lateralis:
 - Bindehauteröffnung am Limbus, radiäre Bindehautentlastungsschnitte; durch Spreizen mit stumpfer Schere im temporal oberen und unteren Quadranten lösen von Adhäsionen zwischen Sklera und Tenon;
 - Einführen des Schielhakens von oben unter den M. rectus lateralis.
 - Scharfes Trennen der Faszienvverbindungen zwischen Tenon und Muskeloberfläche.
 - Anschlingen des oberen und unteren Muskelanteils in Ansatznähe mit zwei Vicryl-Fäden 6–0.
 - Abtrennen des Muskels vom Ansatz mittels Schere.
 - Markieren der Rücklagerungsstrecke mit Zirkel, ausgehend von der oberen und unteren Muskelstumpfbegrenzung.

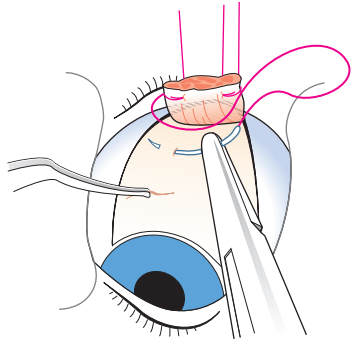


Abb. 30.1 • Schema der Muskelrücklagerung (nach von Noorden)

- Sklerale Refixation des Muskels mit limbusparalleler Nahtführung, Bulbusstabilisierung mit Pinzette am ursprünglichen Muskelansatz (Abb. 30.1).
- Bindehautverschluss mit z. B. Vicryl 7–0.
- **Operationsprinzip der Muskelresektion:**
 - Zunächst identisches Vorgehen wie bei der Rücklagerung.
 - Nach Freipräparation des Muskels wird der Schielhaken unter den Muskelbauch geführt; die zu resezierende Strecke wird mit dem Zirkel vom oberen und unteren Muskelansatz aus abgemessen und auf der Muskeloberfläche markiert.
 - Eine Muskelklemme wird zwischen Ansatz und Markierung eingeführt und gesichert.
 - Abtrennen des Muskels unmittelbar am Skleraansatz.
 - Zwei doppelarmierte Vicryl-Nähte 6–0 werden U-förmig im Skleraansatz verankert, hinter der Klemme in Höhe der Markierung durch den Muskel geführt und angeschlossen.
 - Der überstehende Muskelstumpf wird durch Scherenschlag reseziert, die Nähte werden endgültig geknotet.
 - Bindehautverschluss mit Vicryl-Einzelknopfnähten 7–0.

Bilaterale Rücklagerung des *M. rectus medialis*

- **Konzept:** s. Allgemeines S. 485 .
 - **Hauptindikation:** Bedarf einer betonten Nahwinkelreduktion, z. B. bei dekompensierter Esophorie mit leichtem Konvergenzexzess.
 - **Nebenwirkung:** Adduktionseinschränkung.
- **Prinzip:** vgl. oben: Prinzip der Muskelrücklagerung; das Verhältnis der Nahwinkelreduktion zur Fernwinkel-Reduktion beträgt etwa 1,7: 1,0.

Operation der *Mm. obliqui*

- **Konzept:** siehe Allgemeines S. 485 .
- **Hauptindikation:** Alphabetsymptome (A-/V-Symptom).
- **Prinzip:**
 - Faltung des *M. obliquus superior*, Rücklagerung des *M. obliquus inferior* reduziert die Vertikaldeviation in Adduktion um etwa 1°/mm (größere Reduktion in Elevation).
 - Kombinierte Operationen an beiden *Mm. obliqui* bewirken höhere Schielwinkelreduktion von etwa 1,5°/mm.
 - **V-Symptom:** Beidseitige Faltung der *Mm. obl. sup.* (der Sehne) oder beidseitige Rücklagerung der *Mm. obl. inf.*; Inkomitanz damit um max. 10° zu vermindern.

- **A-Symptom:** Beiderseits Rücklagerung der Mm. obl. sup.; Inkomitanz damit um max. 10° zu reduzieren.
- **Komplikationen:** s. Allgemeines (S.485) und postoperatives Brown-Syndrom (S.417).

Augenmuskoperation bei paretischem Schielen

► **Konzept:**

- **Operationsziel:** Doppelbildfreiheit im Gebrauchsblickfeld.
- **Operationszeitpunkt:** Der Zeitpunkt der chirurgischen Intervention ist in der Literatur umstritten, bei Erwachsenen werden 6–12 Monate abgewartet, Spontanremissionen sind in einem kleinen Prozentsatz aber auch später beschrieben.

► **Prinzip:**

1. Verbesserung der Stellung des gelähmten Auges durch Resektion, Vorlagerung, Faltung des gelähmten Muskels bei gleichzeitiger Schwächung des Antagonisten durch Rücklagerung.
2. Prinzip der Gegenparese, Operation am nicht paretischen Auge: Schwächung des kontralateralen Synergisten (z. B. Fadenoperation, Rücklagerung).
 - 1. und 2. nur möglich bei Restfunktion des betroffenen Muskels.
3. Bei Paralysen Übernahme der ausgefallenen Muskelfunktion durch andere Muskeln nach Muskeltransposition. Prinzip der Muskeltransposition: Ansatzverlagerung von Anteilen gesunder Muskeln zum Ersatz der Funktion des paralytischen Muskels.
4. Evtl. Botulinumtoxin-A-Injektionen (Antagonistenschwächung).

31 Lid-, Bindehaut- und Tränenwegschirurgie

31.1 Chirurgie von Lidern, Bindehaut und Tränenwegen

Allgemeines

- ▶ **Konzept:** Wiederherstellung von Lidmorphologie und Lidfunktion.
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:**
 - *Präoperative lokale Medikation:* Im Vorbereitungsraum Tropfanästhesie,
 - *Postoperative lokale Medikation:* Antibiotische AS (z.B. Gentamicin AS 2- bis 3-mal tgl.), Verband; bei freien Transplantaten Druckverband mit Gewebekompression, bei Schwenklappenplastiken lediglich fester Verband; bei überschießender Narbenreaktion Einmassieren steroidhaltiger Augensalben (z.B. Ficortril 2,5% AS); bei Verschiebeplastiken, freien Transplantaten und periostaler Fixation systemische Antibiose, z.B. Tetracyclingabe oral.
- ▶ **Prinzip:**
 - Sämtliche Skalpellschnitte ab externo sollen in ihrem Verlauf entlang der Hautspaltlinien erfolgen, der Schnitt selbst durch entsprechende Klingenhaltung stets senkrecht zur Hautoberfläche.
 - Eine pinzettenbedingte Wundrandtraumatisierung muss vermieden werden.
 - *Wundverschluss:*
 - Hautbereich: Seide 7-0 oder Prolene 7-0
 - Subkutan- und Intertarsalnähte: Vicryl 7-0/6-0 / 5-0
 - periostale Fixation und Lidbändchenadaptation: Suturamid 6-0, ggf. Vicryl 5-0.
 - Insbesondere bei kosmetischer Indikationsstellung und Tumorchirurgie sollte, wenn irgend möglich, eine präoperative Fotodokumentation erfolgen.

Chalazionoperation

- ▶ **Prinzip:**
 - Bindehaut-Tropfanästhesie, transkutane Infiltrationsanästhesie;
 - Mittels einer Chalazionklemme kann das Lid ektropioniert gehalten werden.
 - Bei konjunktivaler Inzision (ab interno): Skalpellschnitt senkrecht zum Lidrand (parallel zu den Meibom-Ausführungsgängen), ohne den Lidrand selbst zu inzidieren (Abb. 31.1a).
 - Bei kutaner Inzision (ab externo): Schnitt lidrandparallel entlang der Lang-Hautspannungslinien;
 - Der Chalazioninhalt wird mit scharfem Löffel kürettiert (Abb. 31.1b).
 - Das Material sollte nach Möglichkeit, vor allem bei Rezidiven, histologisch untersucht werden (Ausschluss Malignom, z.B. Meibom-Karzinom).
 - Eine ggf. vorhandene fibröse Pseudokapsel kann mittels Scherenexzision entfernt werden.

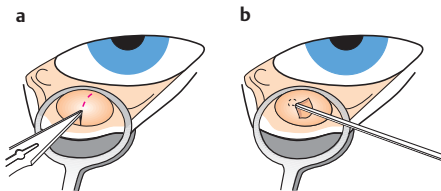


Abb. 31.1 • a Inzision eines Chalazions ab interno;
b Kürettage des Chalazions

- **Wundverschluss:** Bei Operation ab interno ist in der Regel kein Wundverschluss erforderlich; bei Operation ab externo Hautadaptation beispielsweise mit Seide 7–0 oder Prolene 7–0.

Operation bei Eversio puncti lacrimalis

- ▶ **Konzept:** Operative Einwärtswendung des nicht in den Tränensee eintauchenden unteren Tränenpünktchens.
- ▶ **Prinzip:**
 - Tropfanästhesie; Anschließend Infiltrationsanästhesie; das mediale Unterlid kann mit einer Chalazionklemme evertiert gehalten werden; Skalpellschnitt ca. 3 mm unterhalb des Tränenpünktchens rautenförmig nach unten über jeweils ca. 3 mm nach temporal und nasal (Abb. 31.2); Exzision von Konjunktiva und subkonjunktivalem Gewebe (Tarsusrandstrukturen); Schnittrandadaptation mit versenkter Naht, z. B. Vicryl 7–0.
 - **Gewünschter Effekt:** Einwärtswendung des Tränenpünktchens.

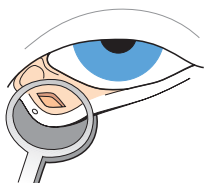


Abb. 31.2 • Operation der Eversio puncti lacrimalis

Ektropiumoperationen

- ▶ **Konzept:** Operative Stellungskorrektur des evertierten Unterlids.
- ▶ **Prinzip:** Das operative Vorgehen richtet sich nach der Ätiologie der Unterlidfehlstellung:
 - **Altersabhängiges Ektropium ohne Lidbändchendesinsertion:**
 - Die Stellungskorrektur lässt sich bei leichtem Ektropium durch eine alle Schichten umfassende horizontale Lidkantenverkürzung durch pentagonale Exzision korrigieren (s. Abb. 31.8a, S. 496);
 - Der Defektverschluss erfolgt mittels hinterer und vorderer Lidkantennaht (z. B. Seide 7–0), der Tarsus wird subkutan mit z. B. Vicryl-Einzelknopfnähten 6–0 adaptiert; Hautverschluss mit Seide 7–0;
 - Bei mittelgradigem Ektropium wird nach Anlegen eines Subziliarschnittes die pentagonale Exzision lediglich aus dem hinteren Lidblatt vorgenommen, das vordere Lidblatt wird mobilisiert und die Haut nach oben und temporal gestrafft, der Hautüberschuss wird abgetragen; Hautverschluss mit Seide 7–0 (Abb. 31.3a–c).
 - **Altersabhängiges Ektropium mit Lidbändchendesinsertion:**
 - Resultiert das Ektropium vorwiegend aus einer Lidbändchendesinsertion, sollte eine periostale Refixation vorgenommen werden (laterale Zügelplastik);
 - Im lateralen Lidwinkel wird hierzu eine Kantholyse (S. 496; Abb. 31.8c) durchgeführt; eine Tarsuszunge wird durch Entfernen des Lidkantenepithels, der Konjunktiva und des Haut-Muskel-Blattes über die zur Lidstraffung erforderliche Länge freipräpariert.
 - Der freipräparierte Tarsus wird mit einer doppeltarmierten Mersilene-U-Naht 6–0 angeschlungen.
 - Über dem äußeren Orbitalrand wird in Höhe der gewünschten Lidwinkelposition eine Skalpellinzision angelegt.

- Die Mersilenenah mit der Tarsuszunge wird subkutan bis zu der Inzision geführt und dort periostal verankert.
- Schichtweiser Wundverschluss: Die nicht resorbierbare Mersilenenah sollte durch subkutane Orbikularisadaptation (Vicryl) gut bedeckt werden.
- **Narbenektropium:**
 - Das zum Narbenektropium führende vertikale Hautdefizit muss durch eine Verschiebeplastik oder ein freies Hauttransplantat ausgeglichen werden.
 - Hierzu wird 2 mm unterhalb der Lidkante ein Subziliarschnitt mit dem Skalpell angelegt.
 - Die Lidkante wird durch eine oder mehrere Traktionsnähte (Seide 4–0) vertikal gespannt: Ein- und Ausstich erfolgen in der Mitte der Lidkante (intermarginal), die U-förmige Naht verläuft ca. 5 mm innerhalb des Tarsus lidkantenparallel; die Traktionsnähte können mit sterilem Pflaster an der Stirn des Patienten fixiert werden (Abb. 31.3a).
 - Die Narbenzüge des vorderen Lidblattes werden subkutan präpariert, bis der Lidrand spannungsfrei auch ohne die Wirkung der Traktionsnähte in seiner natürlichen Position verbleibt.
 - Das nach Narbenzuglösung in vollem Ausmaß erkennbare vertikale Hautdefizit wird durch eine Z-Plastik aus dem Unterlid (siehe Abb. 31.11 a u. b, S. 497), eine Schwenklappenplastik aus dem Oberlid (siehe Abb. 31.11 c u. d, S. 497) oder durch ein freies Hauttransplantat vom Oberlid (Materialgewinnung entsprechend der Dermatochalasisoperation) oder von retroaurikulär gedeckt.

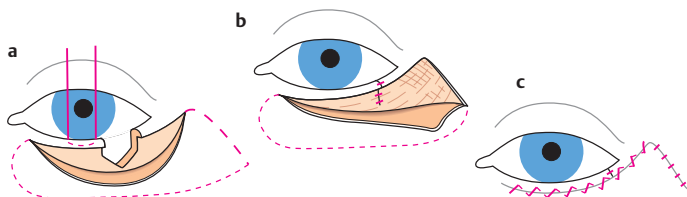


Abb. 31.3 • Ektropiumoperation mit horizontaler Hautverschiebung (nach Hatt)

Entropiumoperation

- ▶ **Konzept:** Operative Stellungskorrektur des invertierten Unterlids.
- ▶ **Prinzip:** Das operative Vorgehen richtet sich hauptsächlich nach dem Verhältnis von Retraktorenunterfunktion (S. 5) und horizontaler Liderschlaffung:
 - **Altersabhängiges Entropium ohne horizontale Liderschlaffung:** Bei fester Lidbänderstruktur und fehlender horizontaler Tarsusverlängerung ist die Retraktoren-desinsertion oder -unterfunktion die Ursache des „Überreitens“ von präseptalem M. orbicularis über den prä tarsalen M. orbicularis; die Stellungskorrektur lässt sich durch eine Retraktorenfaltung erzielen:
 - **Retraktorenfaltung ab externo:**
 - 5 mm unterhalb der Lidkante wird ein Subziliarschnitt angelegt;
 - Ein schmaler Haut-/Muskelstreifen wird zur Darstellung des Tarsusunterrandes reseziert;
 - Das Septum orbitale wird vom Tarsusunterrand abgetrennt und mittels Tupfers um ca. 1 cm nach distal geschoben;
 - Vicryl-Nähte 5–0 werden wie folgt gelegt: Ein- und Ausstich in den am Schnittunterrand befindlichen Orbikularis, vertikales „Auffädeln“ der Retraktoren durch doppelten Ein- und Ausstich in das unmittelbar vor der Konjunktiv-

- va liegende Gewebe (Aponeurose des Unterlidretraktors), Ein- und Ausstich in den am Schnittoberand befindlichen Orbikularis;
- Nach provisorischem Knoten sollte der Lidrand beim Abblick folgen.
 - Endgültiges Knoten der Vicrylfäden, separater Hautverschluss.
 - **Retraktorenfaltung ab interno:**
 - 3 mm unterhalb der Lidkante wird eine Subziliarschnitt angelegt.
 - Doppelt armierte Vicryl-Fäden 5–0 werden U-förmig im unteren Fornix mit einem Abstand von 2–3 mm eingestochen, am Tarsusvorderrand entlang geführt und im Subziliarschnitt vorläufig geknotet.
 - Gewünschter Effekt: Minimale Lidkantenevertierung, Mitbewegung des Unterlidrandes bei Abblick.
 - Separater Verschluss des Subziliarschnittes.
 - **Schöpfernaht:** Das oben beschriebene Nahtprinzip lässt sich sehr einfach auch als „Bettkantenprozedur“ bei immobilen Patienten nach Tropf- und Unterlidinfiltrationsanästhesie mit einer einzelnen U-förmig geführten Seidennaht 5–0 vornehmen, die ohne zusätzlichen Hautschnitt transkutan unmittelbar unterhalb der Zilienreihe ausgestochen wird (Abb. 31.4); nach dem Knoten resultiert ein gewünschter Übereffekt in Form einer geringgradigen Ektropionierung der Unterlidkante; die Schöpfernaht wird ca. 10–14 Tage belassen.

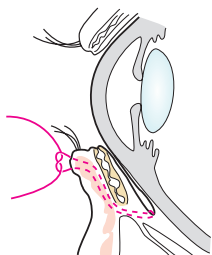


Abb. 31.4 • Prinzip der Retraktorenraffung durch Schöpfernaht

- **Altersabhängiges Entropium mit horizontaler Liderschlaffung:** Werden die oben dargestellten Techniken der Entropiumkorrektur bei bestehender horizontaler Liderschlaffung angewendet, resultiert bei erfolgreicher Retraktorenrefixation zumeist eine Ektropiumstellung des Unterlids; diese kann im Rahmen des Ersteingriffes oder als Zweitoperation prinzipiell wie bei einer Ektropiumoperation korrigiert werden; die Existenz vielfältiger weiterer Methoden zur operativen Entropiumkorrektur weist auf die bei allen Techniken innerhalb einiger Jahre gegebene Rezidivneigung hin.

Kryoepilation

- ▶ **Konzept:** Zerstörung der Haarfollikel unerwünschter Zilien durch Kälteapplikation mit doppeltem Gefrierzyklus.
- ▶ **Prinzip:**
 - Tropfanästhesie; anschließend Infiltrationsanästhesie des Lides im Bereich der fehlstehenden Wimpern;
 - Die Austrittsstelle der jeweils zu entfernenden Zilie wird für 40 s durchgefroren, nach dem spontanen Auftauen wird der Vorgang einmal wiederholt; steht eine Temperaturmesssonde zur Verfügung, wird diese in den Tarsus eingestochen, die angestrebte Gewebetemperatur beträgt – 25 °C; nach doppelter Kryoapplikation lassen sich die Zilien in der Regel mühelos epilieren; bei der Behandlung farbiger Patienten sollte vor der Kryoapplikation eine intermarginale Lidspaltung vorge-

nommen werden, um das innere Lidblatt selektiv therapieren zu können und das Risiko einer kosmetisch störenden Hautdepigmentierung zu vermeiden.

Marginale Tarsorrhaphie

- **Konzept:** Temporäre Lidspaltenverkürzung durch Adaptation der Lidränder bei ungenügendem Lidschluss zur Prophylaxe und Therapie einer Expositionskeratopathie.
- **Prinzip:**
 - Tropfanästhesie; anschließend Infiltrationsanästhesie der Lidränder von temporal; die Weißfärbung der Lidkante weist auf eine ausreichende Infiltration des tarsalen Bindegewebes hin.
 - Im Bereich der geplanten Tarsorrhaphie werden die Lidkanten bis in den Lidwinkel mittels Skalpellsschnitt oder durch Präparation mit feiner Exzisionsschere deepithelialisiert (Abb. 31.5a).
 - Die Vernähung der Lidränder erfolgt durch 3 bis 5 Matratzennähte mit doppeltarmerter Seide 5-0, die über Silikonstege unter größtmöglichem Zug geknüpft werden (Abb. 31.5b).
 - Die Länge der Lidkantenadaptation sollte den Bereich der mittelfristig gewünschten Tarsorrhaphie um ca. 2 mm überschreiten, da bei der marginalen Tarsorrhaphie eine spontane Dehiszenz des medialen Anteils zu erwarten ist.
 - Die Nähte verbleiben für mindestens 14 Tage; die marginale Tarsorrhaphie kann in örtlicher Betäubung mittels Scherenschlags sukzessiv erweitert oder komplett eröffnet werden.

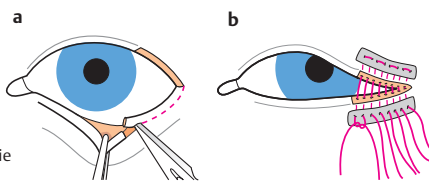


Abb. 31.5 • Marginale Tarsorrhaphie (nach Illiff)

Dermatochalasisoperation

- **Konzept:** Exzision überschüssiger Lidhaut, Wiederherstellung der Oberliddeckfalte; präoperativ sollte zur genauen Dosierung des Eingriffs das Bestehen einer Brauentropse, d. h. das Absinken der Augenbraue unter den oberen Orbitarand, ausgeschlossen und ggf. zuerst chirurgisch korrigiert werden (s. unten).
- **Prinzip:**
 - Markieren des zu exzidierenden Hautüberschusses mittels Stift oder Methylenblau:
 1. Der untere Markierungsrand liegt in Höhe der später gewünschten Deckfaltenposition (mindestens 5 mm über der Zilienreihe des Oberlids);
 2. zur Darstellung der individuellen, physiologischen Lage der Deckfalte wird der Oberlidrand in Lidmitte mit einem Tupfer nach oben gedrückt; die noch unbeübte überschüssige Lidhaut wird vorsichtig mit einer Pinzette gefasst und hochgehoben; an der lidkantenfernen Hautfaltenbasis wird der Oberrand des Exzises bogenförmig entsprechend des Oberlidverlaufes markiert.
 - Anschließend Infiltrationsanästhesie, Skalpellsschnitt entlang der Markierungslinien, Scherenexzision des Hautüberschusses, Bipolarkauterisation.
 - **Wundverschluss:** Vier deckfaltenbildende Einzelknopfnähte (z. B. Prolene 7-0) mit Fassen der Levatoraponeurose im zentralen Lidbereich (Abb. 31.6), übrige Naht fortlaufend oder in Einzelknüpftchnik.

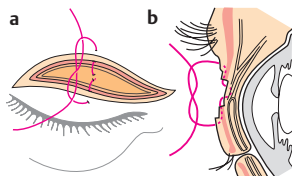


Abb. 31.6 • Dermatochalasisoperation (nach Beyer-Machule)

Brauenptosisoperation

- **Konzept:** Refixation einer unter den oberen Orbitalrand abgesenkten Augenbraue.
- **Prinzip:**
 - Markieren des zu exzidierenden Haut-/Muskelüberschusses mittels Stift oder Methylenblau bogenförmig oberhalb der Braue; die Exzisionsbreite entspricht in etwa der Distanz zwischen Karunkel und lateralem Lidwinkel; der Brauenoberrand liegt im Bereich der unteren Begrenzung des apfelsinscheibenförmigen Exzisates.
 - Infiltrationsanästhesie bis auf das Periost, Skalpellschnitt entlang der Markierung, Scherenexzision von Haut und Muskulatur, falls erforderlich Bipolarkauterisation.
 - **Wundverschluss:** Mit tiefen Einzelknopfnähten (z.B. Vicryl 5-0) wird die unterhalb der Brauenregion liegende Muskularisschicht in gewünschter Höhe periostal fixiert; der Hautverschluss erfolgt z.B. mit Prolene 7-0 fortlaufend oder in Einzelknopftechnik.

Ptosisoperation: Transkutane Levatorresektion/Levatorfaltung

- **Konzept:** Vertikale Lidspaltenerweiterung durch operative Hebung des Oberlides.
- **Hauptindikation:** Leichte Ptosis (Lidspaltenseitendifferenz: 2 mm), mittlere (3 mm) und schwere (4 mm) Ptosis bei mäßiger Levatorfunktion (5-7 mm, Norm 12-17 mm, S.4).
- **Prinzip:**
 - **Resektionsstrecke:** Variabel, 10 mm bei Levatorfunktion von ≥ 10 mm, 22 mm bei Levatorfunktion von 5-7 mm und Lidspaltendifferenz von 4 mm, 26 mm bei Levatorfunktion von 5 mm und Lidspaltendifferenz von 5 mm.
 - Bei schlechter (< 5 mm) oder fehlender Levatorfunktion wird eine Frontalischlingensuspension erforderlich, bei der die Lidhebung durch Aktivierung des M. frontalis erfolgt (s. Spezialliteratur).
 - Skalpellinzision ca. 5 mm oberhalb des Lidrandes; vorsichtige Präparation durch die horizontal verlaufenden Orbikularisfasern auf das Septum orbitale; bei Aufforderung, das Lid zu öffnen, bewegt sich die Levatoraponeurose, das Septum dagegen ist immobil.
 - Horizontale Septumeröffnung mit feiner Präparierschere; die Levatoraponeurose liegt unmittelbar unterhalb des präaponeurotischen Fettgewebes; vorsichtiges Lösen der Verbindungen zwischen Septum und Levator.
 - Einsetzen einer Ptosiszange und Abtrennen der Aponeurose vom Tarsus (nicht bei der Levatorfaltung); Durchtrennen der bindegewebigen Verbindungen (Hörner) zwischen Levatoraponeurose und dem medialen und lateralen Lidbändchen.
 - 2 mm proximal der geplanten Resektionsstrecke wird der Levator mit drei Sutura-mid-Nähten 5-0 angeschlungen und die erforderliche Länge reseziert bzw. gefaltet (Abb. 31.7).
 - Die Refixation erfolgt mit den vorgelegten Nähten an der Tarsusoberfläche; die Nähte werden ca. 3 mm unterhalb der Tarsusoberkante horizontal eingestochen und zunächst nur provisorisch geknotet.

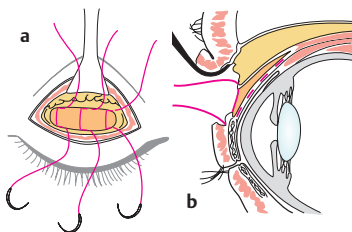


Abb. 31.7 • Refixation der Levatoraponeurose (nach Beard)

- **Gewünschter Effekt:** Symmetrische Anhebung des Oberlids unter Beibehaltung der bogenförmigen Lidrandkonfiguration;
- Bei zufrieden stellendem Resultat endgültige Tarsusfixation aller Nähte.
- Separater Hautverschluss.

Chirurgie benigner und maligner Lidtumoren

► Konzept:

1. Vollständige Tumorexzision, bei Malignitätsverdacht schnelleinbettungskontrolliert.
2. Funktionelle und ästhetische Lidrekonstruktion; präoperative Fotodokumentation.

► Prinzip:

- Markieren des Sicherheitsabstandes in Abhängigkeit von der klinischen Tumordignität in 1 mm (benigne Tumoren) oder 3 mm (Malignome) mit Markierungsstift oder Methylenblau vor der Infiltrationsanästhesie.
- Lokalanästhesie (S. 447).
- Primäre Tumorentfernung durch Skalpell und Präparationsschere entlang den Markierungslinien.
- Bei Mitbeteiligung des Lidrandes erfolgt die Exzision pentagonal (Abb. 31.8a).
- Wenn immer möglich, sollte der konjunktivale Fornix erhalten werden.
- **Einzeitiges Vorgehen bei benignen Tumoren:** Tumorexzision und Wundverschluss erfolgen während eines Eingriffs; dieses Verfahren kann gewählt werden, wenn die Wundrandadaptation ohne Verschiebeplastik problemlos möglich ist.
- **Wundverschluss:** Tarsusadaptation mit z.B. Vicryl-Einzelknopfnähten 6–0; die Konjunktiva braucht nicht separat adaptiert zu werden; Lidkantennähte mit Seide-Einzelknopfnähten 7–0; Hautverschluss mit Seide 7–0.
- Einsenden des Exzisates zur histologischen Untersuchung.
- **Zweizeitiges Vorgehen bei Malignomverdacht:** Ist aufgrund der Defektgröße kein direkter Wundverschluss möglich, sollte vor der plastischen Rekonstruktion unbedingt der histologische Nachweis der Exzision im Gesunden erbracht sein:
 - Exzision mit Blutstillung lediglich durch Kompression: Kauterisieren zur primären Blutstillung würde die histologische Beurteilung bei erforderlicher Nachresektion erschweren; Wundbedeckung mit z.B. Fucidine-Gaze, Verband; zusätzliche manuelle Kompression durch den Patienten für ca. 15 Min.
 - Einsenden des Exzisates in Formalin zur Schnelleinbettung;
 - in Abhängigkeit des Befundes am Folgetag entweder Nachexzision oder plastische Rekonstruktion.
- Operationstechnik bei zweizeitigem Vorgehen, Lidrekonstruktion: Sorgfältige Entfernung des Fibrins vom Wundgrund, bis dieser frisch blutet, Deepithelisierung (Anfrischen) der Wundränder, anschließend plastische Rekonstruktion nach Defektausmaß (s. Tab. 31.1).

Tabelle 31.1 · Defektdeckung im Lidbereich (nach Beyer-Machule, Hübner)

Oberliddefekt bis ca. 8 mm	primärer Verschluss
Defekt > 8 mm bis ca. 16 mm	laterale Kanthotomie, Kantholyse (s.u. und Abb. 1.54b und c)
	Tarsomarginaltransplantat (TMT, s.u.)
zentraler Defekt, > Hälfte des Oberlids	Bogenverschiebung nach Tenzel (Spezialliteratur) TMT, Cutler-Beard/Mc Cord (Spezialliteratur)
Unterliddefekt bis ca. 8 mm	primärer Verschluss
Defekt > 8 mm bis ca. 12 mm	laterale Kanthotomie, Kantholyse, TMT
zentraler Defekt bis 15 mm	Bogenverschiebung nach Tenzel, TMT
Defekt > Hälfte des Unterlids	TMT, Hughes-Plastik, Beyer-Bathrick-Plastik, Wangenrotation nach Mustarde (Spezialliteratur)

► Erläuterungen zu Tab. 31.1:

- **Kanthotomie:** eine schmale Klemme wird waagrecht in den äußeren Lidwinkel bis zum Orbitalrand eingeführt. Nach Gewebskompression für 3 Min. Entnahme der Klemme und Durchtrennen von Haut und Lidbändchen mittels Scherenschlags bis zum Orbitalrand (Abb. 31.8b).
- **Kantholyse:** orbitarandnahes Absetzen des unteren Schenkels des Lidbändchens und des Septum orbitale. Hierdurch lässt sich der temporale Lidbereich um ca. 5–6 mm nach medial mobilisieren (Abb. 31.8c). Der Wundverschluss im Kantholysebereich erfolgt mit Seide 7–0 (Abb. 31.8d); das chirurgische Vorgehen am Oberlid ist entsprechend.

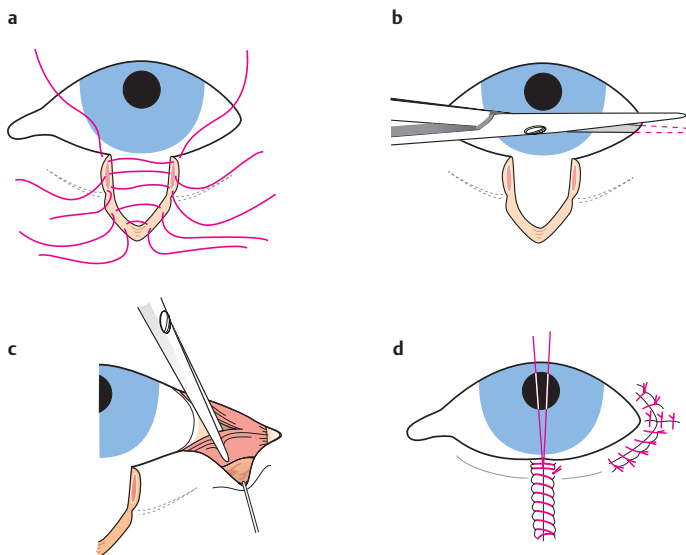


Abb. 31.8 · a Schichtweiser Wundverschluss nach pentagonaler Keilexzision; b Kanthotomie; c Kantholyse des unteren Lidbändchens; d Hautverschluss mit zentraler Traktionsnaht (nach Beyer-Machule)

Tarsomarginaltransplantat (TMT) nach Hübner

- **Konzept:** Transplantiert wird ein pentagonales Lidsegment, das aus dem Lidrand mit Wimpern sowie dem hinteren Lidblatt (Tarsus und Konjunktiva) besteht; der nichttransplantierte Anteil des vorderen Lidblattes (Haut und Muskulatur) wird durch eine Verschiebeplastik (Abb. 31.9, 31.10) ersetzt.

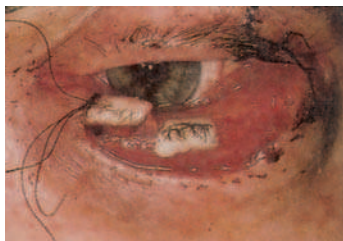


Abb. 31.9 • Lidrekonstruktion durch Lidrandtransplantation (TMT)

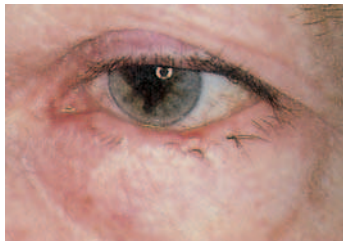


Abb. 31.10 • Befund nach Lidrandtransplantation 1 Jahr postoperativ

- **Prinzip:** Pentagonale Keilexzision bis 8 mm Breite (abhängig von der Lidelastizität) vom Unter- oder Oberlid der Gegenseite; die Transplantatbreite oder die Anzahl der erforderlichen Exzisate richtet sich nach der Defektgröße, die nach erfolgter Kanthotomie und Kantholyse am zu rekonstruierenden Auge verblieben ist; die Entnahmestelle wird primär adaptiert; vom TMT werden bis auf die lidrandnahen 2 mm Haut und Muskularis abpräpariert; das TMT wird anschließend in den Lidranddefekt spannungsfrei eingenäht: Tarsusfixation lateral und medial mit z.B. Vicryl-Einzelknopfnähten (EKN) 6–0, fornixnahe Fixation mit z.B. Vicryl EKN 8–0, Lidkantennähte mit z.B. Seide 7–0; das freie Lidrandtransplantat muss anschließend durch eine Verschiebeplastik (Abb. 31.11) gedeckt werden.

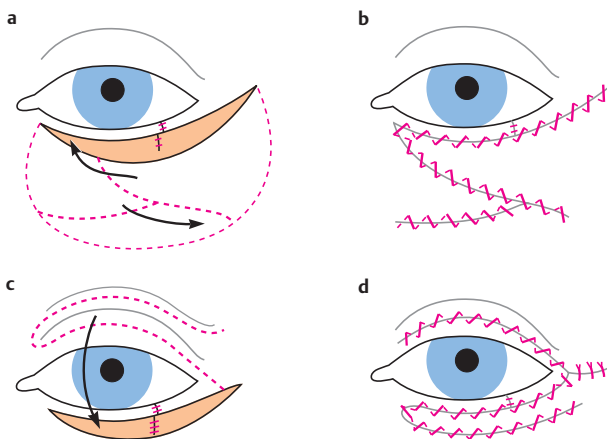


Abb. 31.11 • a und b Defektdeckung durch Z-Plastik; c und d Defektdeckung durch Schwenklappenplastik (modifiziert nach Hatt)

Tränenwegringintubation

- ▶ **Konzept:** Wiederherstellung eines traumatisch durchtrennten Kanalikulus durch Schienung des Tränenröhrchens über einen Silikonschlauch.
- ▶ **Prinzip:**
 - Tropfanästhesie, Infiltrationsanästhesie.
 - Einführen einer Pigtail- oder Retrogradsonde über das dem verletzten Kanalikulus zugehörige Tränenpünktchen.
 - Retrograde Sondierung des unbeteiligten Tränenpünktchens.
 - Einführen eines silikonummantelten Fadens zur Tränenwegsschienung (Abb. 31.12).
 - Wundadaptation in unmittelbarer Nähe des Tränenkanälchens mit Vicryl 8-0 unter dem Operationsmikroskop; Tarsusadaptation mit Vicryl 5-0 oder 6-0; Lidkantennähte und Hautnähte mit Seide 7-0 (Abb. 31.12b).
 - Die Fadenenden der Ringintubation werden gekürzt und innerhalb des Silikonmantels verknötet; anschließend wird der Silikonschlauch in den Kanalikulus hineinrotiert.
 - Der Silikonschlauch sollte unter wöchentlicher vorsichtiger Mobilisierung nach Möglichkeit 3 Monate, zumindest jedoch 6 Wochen belassen werden.

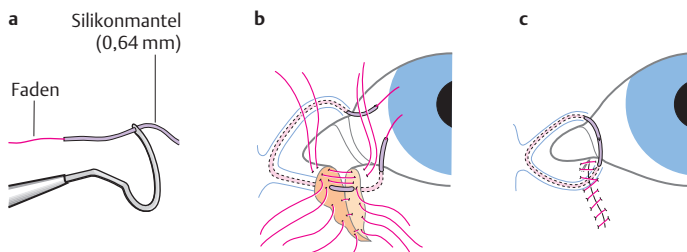


Abb. 31.12 • a Pigtail-Sonde mit silikonummanteltem Faden; b u. c schichtweiser Wundverschluss nach Ringintubation (nach Beyer-Machule)

Dakryozystorhinostomie

- ▶ **Konzept:** Überbrücken einer postsakkalen Tränenwegsstenose durch Schaffung einer direkten Verbindung zwischen Tränensack und Nasenschleimhaut; der Eingriff wird in zunehmendem Maße von endonasalen Operationstechniken abgelöst;
 - Bei Verschluss des Tränensacks wird eine Kanalikulorhinostomie erforderlich, bei der die Anastomosierung zwischen Canaliculus communis und Nasenschleimhaut erfolgt.
 - Bei Verschluss der Kanalikuli erfolgt eine Konjunktivorhinostomie durch Implantation eines Silikonschlauches vom inneren Lidwinkel aus nach Resektion der Karkunkel (Spezialliteratur).
- ▶ **Nachbehandlung:** Tränenwegsspülung mit physiologischer NaCl-Lösung am 2. Tag postoperativ; Entfernung der endonasalen Tamponade am 4. postoperativen Tag; systemische Antibiose (z. B. Tetracycline); „Schneuzverbot“ in der ersten postoperativen Woche.
- ▶ **Prinzip:**
 - Operation in Vollnarkose.
 - Endonasale Tamponade der Operationsseite mit Privin getränktem Mullstreifen.
 - Skalpellschnitt leicht bogenförmig 8 mm medial des inneren Lidwinkels über 3 cm.

- Darstellen und Anschlingen des medialen Lidbändchens (z.B. Vicryl 5–0 doppeltarmiert); Durchtrennen des Lidbändchens.
- Darstellen der oberen Tränensackkuppe; Skalpellinginzision des Periosts oberhalb der Crista sacci lacrimalis; Tränensackmobilisation durch Lösen des Periosts mittels Raspatoriums; Verlagern des Tränensacks nach lateral.
- Vorsichtige Knochentrepanation, ohne die Nasenschleimhaut zu verletzen; Erweiterung der Trepanationsöffnung mittels Knochenstanze auf mindestens 1 cm Durchmesser.
- Vertikale Skalpellinginzision der Nasenschleimhaut, Bipolarkauterisation bei Bedarf.
- Einführen einer Spülsonde in das untere Tränenpünktchen und Tonisieren des Tränensacks mit physiologischer NaCl-Lösung oder Methylenblau.
- Skalpellinginzision der Tränensackwand ab externo an der Stelle, an der sich die nach medial vorgeschobene Sonde befindet (Abb. 31.13); bei Verwendung von Methylenblau zur Markierung der Tränensackschleimhaut wird zunächst lediglich eine sehr kleine Inzision angelegt und der austretende Farbstoff abgetupft; bei ausgedehnter Inzision droht bei promptem Farbstoffaustritt der Verlust der Übersichtlichkeit über das Operationsgebiet; anschließend vollständige Eröffnung des Tränensacks medial; hierdurch wird eine vordere und eine hintere Tränensackwand gebildet.
- Der Nasenschleimhautlappen wird mit Vicryl-Einzelknopfnähten 6–0 mit der Tränensackhinterwand vernäht.
- Einlegen eines Gummifingerlings in die Anastomose, dessen distales Ende mit der endonasalen Tamponade verknötet wird.
- Annähen der vorderen Tränensackwand medial an das Periost.
- Hautverschluss nach Refixation des medialen Lidbändchens (s. u.).

Lidbändchenrefixation

- **Konzept:** Stabilisierung der Lidwinkelauflängung nach Durchtrennung des medialen Lidbändchens.
- **Prinzip:** Ein traumatisch oder im Rahmen einer Dakryozystorhinostomie (s. o.) chirurgisch durchtrenntes Lidbändchen wird mit nichtresorbierbaren doppeltarmierten Mersilene-U-Nähten 6–0 angeschlungen und am medialen Stumpf geknotet (Abb. 31.14); wurde das Lidbändchen während einer Tumorexzision entfernt, sollten der Schwenklappen oder das Lidrandtransplantat in Höhe des medialen Lidbändchenansatzes periostal fixiert werden, um einem Absinken des medialen Lidwinkels nach unten vorzubeugen.

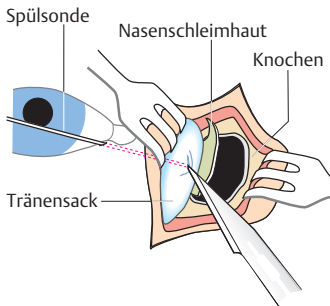


Abb. 31.13 • Dakryozystorhinostomie (nach von Denffer)

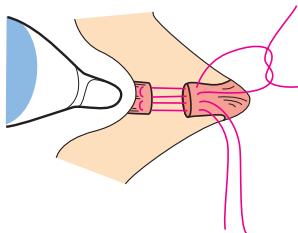


Abb. 31.14 • Fixation des medialen Lidbändchens

32 Weitere operative Eingriffe

32.1 Weitere operative Eingriffe

Enukleation

- ▶ **Konzept:** Entfernung des Bulbus oculi unter Belassung von Lidern, Bindehaut, Tenon-Kapsel und Augenmuskeln.
- ▶ **Indikation:** z.B. intraokulare Malignome; schmerzhaftes, therapieresistentes Neovaskularisationsglaukom am blinden Auge; schmerzhaftes Phthisis bulbi.
- ▶ **Vorbehandlung:** Präoperative lokale Medikation am Operationstag:
 - Bei unauffälligem Vorderabschnitt, Mydriasis zum Spiegeln des Augenhintergrundes durch den Operateur unmittelbar präoperativ (Seitenverifizierung).
 - Bei Operation in Intubationsnarkose zusätzliche parabulbäre Injektion (S. 447) zur Blutungsneigungsreduktion nach Sehnervendurchtrennung.
- ▶ **Nachbehandlung:** Postoperativ lokal antibiotische AS (z.B. Gentamicin AS 3-mal tgl.), Druckverband für 24 Std.
- ▶ **Prinzip:**
 - Zirkuläre Bindehautoeröffnung am Limbus, Lösen der Adhärenzen von Tenon und Sklera durch Spreizen mit stumpfer Schere in den schrägen Quadranten zwischen den Ansätzen der Mm. recti.
 - Anschlingen der Mm. recti (z.B. Vicryl 5–0) und Absetzen am skleralen Ansatz (drei Muskeln), ggf. nach Bipolarkauterisation; Absetzen des vierten Muskels (meist M. rectus medialis) unter Belassen eines Muskelstumpfes von ca. 3–4 mm Länge.
 - Fassen des Bulbus am Muskelstumpf und Durchtrennen des Optikus mit der Enukleationsschere.
 - anschließend können der Bulbus aus der Orbita luxiert (bei großem Bulbus zuvor Lidsperrer entfernen) und die Mm. obliqui abgetrennt werden.
 - Blutstillung durch Kompression mit Watteträgern für 5–10 Min.; falls erforderlich, gezielte Bipolarkauterisation.



Abb. 32.1 • a und b Handhabung einer Augenprothese; a wird nach erfolgter Händedesinfektion mit dem Finger oder einem Glasstäbchen das Unterlid unter den Prothesenrand gedrückt, fällt die Prothese in die aufgehaltene Hand; b zum Einsetzen wird die Prothese kurz mit 0,9%iger steriler Kochsalzlösung befeuchtet und mit einer Hand an der breitesten Stelle zwischen Daumen und Zeigefinger gefasst. Dabei wird sie so ausgerichtet, dass die Ausbuchtung zur Nase zeigt und der breite Teil zur Schläfe gerichtet ist. Die andere Hand zieht das Oberlid etwas ab. Während der Patient nach unten sieht, wird die Prothese vorsichtig unter das Oberlid geschoben. Blickt der Patient anschließend bei leicht abgehobenem Unterlid nach oben, kann die Prothese auch in den unteren Bindehautsack gleiten.

- Einsetzen des passenden Orbitaimplantates und Refixation der geraden Augenmuskeln am Implantat.
- Tabaksbeutelnaht der Tenon mit resorbierbarem Faden (z. B. Vicryl 5 0).
- Bindehautadaptation mit z. B. Vicryl 7–0 oder Seide 7–0.
- Bulbus an ophthalmopathologisches Labor zur histologischen Untersuchung einschicken; Standardfixierung: Formalin, bei speziellen Fragestellungen zuvor Rücksprache mit aufarbeitendem Labor.
- Anpassung einer vorläufigen Prothese in der Regel am 5. postoperativen Tag; Handhabung einer Prothese s. Abb. 32.1a und b.
- Bei Hornhautspender-Bulbusentnahme erfolgt die Bindehautoffnung limbusfern, um mit der umgeschlagenen Bindehaut die Spenderhornhaut bedecken zu können.

Biopsie der A. temporalis

- **Konzept:** Partielle Arterienexzision zur histologischen Diagnosesicherung bei Verdacht auf Arteriitis temporalis (S. 373); ein negativer histologischer Befund schließt das Vorliegen einer Arteriitis temporalis nicht aus. Präoperativ Doppler-Sonographie zum Ausschluss einer hämodynamisch relevanten Stenose der A. carotis interna; die Biopsie ist kontraindiziert, wenn die Temporalarterie in einen ipsilateralen Karotiskollateralkreislauf einbezogen ist.
- **Prinzip:**
 - Rasur und Desinfektion des Operationsfeldes.
 - Steriles Markieren des meist verhärtet tastbaren Arterienabschnittes (Abb. 19.8, S. 373).
 - Infiltrationsanästhesie mit Adrenalinzusatz (S. 447).
 - Skalpellschnitt (2 cm) entlang der Gefäßmarkierung; die Arterie liegt unmittelbar unter der Faszie.
 - Gefäßpräparation durch stumpfes Spreizen und Unterminieren.
 - Distale und proximale Ligatur mit z. B. Vicryl 4–0.
 - Exzision eines 1,5 cm langen Arterienabschnittes.
 - *Hautnaht:* z. B. Prolene 7–0 fortlaufend.
 - Das Exzizat wird befeuchtet (z. B. Kompresse oder Tupfer mit Ringer-Lösung) unfixiert zur Gefrierschnitteinbettung in die Histopathologie weitergeleitet.

33 Auszüge aus dem Operationenschlüssel nach § 301 SGB V

■ Hinweise:

mikrochirurgische Technik, falls nicht eigener Kode existiert	5-980
Reoperation, falls nicht eigener Kode existiert	5-983
Vorzeitiger Abbruch einer Operation	5-995
Operation im Rahmen einer Mehrfachverletzung	5-981
Operation im Rahmen eines Polytraumas	5-982

Für die Prozedurenkodes sind die Zusatzkennzeichen:

R (rechts), L (links), B (beidseitig) bei Eingriffen an den Augen verpflichtend.

Nähte

Augenbraue	5-900.0
Lidhautverschluss	5-095.0
Lidkantenverschluss	5-095.1
Bindehautnaht	5-115
Hornhautnaht	5-124
(Hornhautfadenentfernung)	(5-129.2)
Skleranaht	5-138.0

Laseranwendung

Nachstardiszision	5-142.2
Lasertrabekuloplastik, thermisch	5-133.3
Laseriridotomie	5-136.1
Pupilloplastik	5-137.0
Laseriridoplastik (Kammerwinkelerweiterung), thermisch	5-133.4
Lasersklerostomie	5-131.5
retinale Laserkoagulation	5-154.2
Keratektomie als Refraktionschirurgie	5-126.1
Destruktion von erkranktem Gewebe des Lides	5-091.3
Destruktion von erkranktem Konjunktivalgewebe	5-112.0
Destruktion von erkranktem Netzhaut-/Aderhautgewebe	5-155.3

Operationen an Tränendrüse und Tränenwegen (Auswahl)

Rekonstruktion bei Eversio puncti lacrimalis	5-086.0
Rekonstruktion des Tränenkanals	5-086.1
Dakryozystorhinostomie	5-087.0
Dakryozystorhinostomie mit Tränenwegsintubation	5-087.1
Exzision von Gewebe der Tränendrüse	5-081

Operationen an den Augenlidern (Auswahl)

Kanthotomie	5-092.3
Inzision eines Chalazions	5-090.0
Inzision eines Hordeolums	5-090.1
Exzision, umschrieben	5-091.0
Exzision, ausgedehnt	5-091.1
Nachexzision	5-091.2
Kryodestruktion	5-091.4
Lidspaltung	5-099.0
Tarsorrhaphie, (marginale) temporäre	5-092.0
horizontale Lidkürzung	5-093.2

Retraktorenfaltung	5–093.3
Orbikularisresektion, partiell bei Entropium	5–093.4
Schwenklappenplastik bei Narbenektropium	5–093.5
Levatorfaltung/Resektion	5–094.2
Blepharoplastik am Oberlid	5–096.3
Blepharoplastik am Unterlid	5–096.4

Operationen an der Konjunktiva (Auswahl)

Trauma

Fremdkörperentfernung mit Magnet, konjunktival	5–110.0
Fremdkörperentfernung durch Inzision, konjunktival	5–110.1

Gewebedestruktion/Exzision

Kryodestruktion	5–112.0
Exzision ohne Plastik	5–112.1
Exzision mit Plastik	5–112.2
Pterygium-Operation ohne Plastik	5–122.0
Pterygium-Operation mit autologer Limbustransplantation	5–122.1
Pterygium-Operation, Transposition	5–122.2
Peritomie	5–112.3

Pterygium-Operation, Exzision mit sonstiger Plastik oder freiem Transplantat	5–122.4
Symblepharonlösung ohne Transplantation	5–114.0

Transplantationen

Bindehauttransplantation	5–113.0
Tenonplastik	5–113.3
Nasenschleimhauttransplantation	5–113.1
Mundschleimhauttransplantation	5–113.2

Operationen an der Kornea (Auswahl)

Hornhauttransplantation

Keratektomie bei einem Hornhautspender	5–123.3
Hornhauttransplantation, lamelläre	5–125.0
Hornhauttransplantation, perforierende	5–125.1
Hornhaut-Retransplantation während desselben stationären Aufenthalts	5–125.5
Hornhauttransplantation kombiniert mit Linsenoperation	5–149.2

Gewebeinzision und Exzision

Keratotomie, radiäre (nicht als Refraktionschirurgie)	5–121.0
Keratotomie, radiäre als Refraktionschirurgie	5–126.0
Keratotomie, sonstige	5–121.1
Exzision erkrankten Korneagewebes	5–123.1
Keratektomie, nicht refraktiv	5–123.2
Keratektomie, Refraktionschirurgie	5–126.1
EDTA-Touchierung	5–129.1

Trauma

Fremdkörperentfernung mit Magnet	5–120.0
Fremdkörperentfernung durch Inzision	5–120.1
Wundbettsäuberung (z. B. Fräsen)	5–120.2

Operationen an Iris, Ziliarkörper, Vorderkammer und Sklera (Auswahl)

Augeninnendrucksenkung

Trabekulektomie/gedeckte Goniotripanation	5–131.0
Revision einer Sklerafistel	5–131.4
Filtrationsoperation mit Implantat (z. B. Molteno)	5–131.6
Zyklophotokoagulation	5–132.2

Zyklokryotherapie	5– 132.1
Zyklodiatthermie	5– 132.0
Iridektomie, chirurgisch zur Drucksenkung	5– 133.0
Iridektomie, chirurgisch aus anderer Indikation	5– 136.2
Zyklodialyse	5– 133.5
<i>Pupillenkonfiguration</i>	
Iridoplastik, chirurgisch	5– 137.1
Synechienlösung, vordere (Iris-Hornhaut)	5– 137.2
Synechienlösung, hintere (Iris-Linse)	5– 137.4
Goniosynechienlösung (Kammerwinkel)	5– 137.3
<i>Trauma</i>	
Fremdkörperentfernung aus der Vorderkammer (Inzision)	5– 130.1
Fremdkörperentfernung aus der Vorderkammer (Magnet)	5– 130.0
Exzision prolabierte Irisgewebes	5– 136.3
Operationen an der Linse	
Extrakapsuläre Kataraktextraktion (Phakoemulsifikation)	5– 144.2
Phako mit Hinterkammerlinse, kombiniert mit Glaukomoperation	5– 134.1
Extrakapsuläre Kataraktextraktion (Kernexpression)	5– 144.1
ECCE mit Hinterkammerlinse, kombiniert mit Glaukomoperation	5– 134.0
Extrakapsuläre Kataraktextraktion (Kernaspiration)	5– 144.0
IC Extraktion mit sklerafixierter Hinterkammerlinse	5– 143.4
IC Extraktion mit kammerwinkelgestützter IOL	5– 143.3
OP einer angeborenen Katarakt, Zugang korneoskleral	5– 145.1
OP einer angeborenen Katarakt, Pars-plana-Zugang	5– 145.2
Sekundärimplantation	5– 146.0
Revisionsoperation bei Pseudophakie	5– 146.1
Kunstlinsenexplantation	5– 147
(vordere Vitrektomie)	(5– 158.0)
Operationen an Retina, Chorioidea und Glaskörper	
<i>Amotio-Operationen</i>	
Kryokoagulation	5– 154.0
Plombenaufnähe, alloplastisch (z. B. Silikon)	5– 152.1
Plombenrevision; Plombenentfernung	5– 152.3
Cerclage, alloplastisch (z. B. Silikon)	5– 153.1
Cerclagerevision; Cerclageentfernung	5– 153.2
Endotamponade (Gas)	5– 154.3
<i>Glaskörperchirurgie</i> (ggf. mit membrane peeling)	
vordere Vitrektomie	5– 158.0
Pars-plana-Vitrektomie	5– 158.1
Pars-plana-Vitrektomie mit Retinotomie	5– 158.3
<i>Trauma</i>	
Pars-plana-Vitrektomie mit Fremdkörperentfernung	5– 158.2
Fremdkörpermagnetextraktion aus dem Hinterabschnitt	5– 150.0
Fremdkörperextraktion aus dem Hinterabschnitt (Inzision)	5– 150.1
Vordere Vitrektomie über anderen Zugang als Pars plana	5– 159.0
Abtragung eines Glaskörperprolapses	5– 159.1
Entfernung von Glaskörpersträngen	5– 159.2
Durchtrennung der hinteren Glaskörpermembran durch Laser	5– 159.3
Operationen an Orbita und Augapfel	
Enukleation ohne Implantat	5– 163.0
Enukleation mit Implantat	5– 163.1

sekundäre Einführung eines Orbitaimplantates	5 – 165.0
Orbitaimplantat: Revision und Reinsertion	5 – 165.1
Exenteration ohne Epithese	5 – 164.3
Exenteration mit Epithese	5 – 164.4
Trauma	
Fremdkörpermagnetextraktion aus der Orbita	5 – 161.0
Fremdkörperextraktion aus der Orbita (Inzision)	5 – 161.2
Augapfelrekonstruktion nach Bulbusruptur	5 – 166.2
Orbitadekompression	5 – 166.3
Dekompression des N. opticus	5 – 168.1
Optikusscheidenfensterung	5 – 168.0

Operationen an den Augenmuskeln (Auswahl)

gerader Muskel, Verkürzung durch Resektion	5 – 101.0
gerader Muskel, Verkürzung durch Faltung	5 – 101.1
gerader Muskel, Verkürzung durch sekundäre Operation	5 – 101.4
gerader Muskel, Verlängerung durch Rücklagerung	5 – 102.0
gerader Muskel, Verlängerung durch sekundäre Operation	5 – 102.2
Transposition eines Augenmuskels	5 – 103.0
Transposition mehrerer Augenmuskeln simultan	5 – 103.1
Transposition, sekundärer Eingriff	5 – 103.2
Fadenoperation, isoliert	5 – 104.0
Rectus-internus-Fadenoperation	5 – 109.0
Fadenoperation mit Rücklagerung oder Resektion	5 – 104.2
Fadenoperation, sekundärer Eingriff	5 – 104.3
Adhäsiolyse	5 – 109.1
Kombinierte Operationen an den Augenmuskeln	5 – 10k

► **Hinweis:** Kombinierte Operationen an mehreren Augenmuskeln sind zwingend mit einem Kode aus diesem Bereich zu kodieren.

Die Anzahl der operierten Augenmuskeln (auch bei Operationen an beiden Augen) ist zu addieren und ein entsprechender Kode zu verwenden.

5 – 10k.5.	Operation an 1 geraden Augenmuskel und 1 schrägen Augenmuskel
5 – 10k.6.	Operation an 1 geraden Augenmuskel und 2 schrägen Augenmuskeln
5 – 10k.7.	Operation an 2 geraden Augenmuskeln und 1 schrägen Augenmuskel
5 – 10k.8.	Myopexie an 2 geraden Augenmuskeln
5 – 10k.9.	Myopexie an mindestens 2 geraden Augenmuskeln mit Operation an mindestens 1 weiteren Augenmuskel

Zum erweiterten OPS Katalog (freiwillig mitkodiert) gehören:

1 – 22	Untersuchungen der Augen
1 – 220	Messung des Augeninnendrucks
1 – 220.0	Tages- und Nachtdruckmessung über 24 Stunden

34 Anhang

34.1 Begutachtung

Anmerkung

Im Folgenden sind nur einige grundsätzliche Punkte/Tabellen aufgeführt; Einzelheiten, z. B. Unterschiede in der Bewertung der Gesetzlichen und der Privaten Unfallversicherung sind nachzulesen: 1. im „Grauen Ordner“ des BVA (Berufsverbandes der Augenärzte www.augeninfo.de); 2. Gramberg-Danielsen, B.: Rechtliche Grundlagen der augenärztlichen Tätigkeit. Loseblattsammlung. Thieme, Stuttgart 2002lfd.

Beurteilungsgrundsätze

- ▶ Zusammenhang zwischen der angeschuldigten Ursache und dem Schaden muss zumindest wahrscheinlich gemacht werden.
- ▶ Grad der Beeinträchtigung des Betroffenen muss bestimmt werden.
- ▶ Der Gutachter ist bei der Bewertung von MdE/GdB/MdG grundsätzlich unabhängig; Abweichungen von den Richtlinien der DOG/des BVA sollten, bezogen auf den Einzelfall, besonders begründet werden.

Grundsätzliche Bemerkungen zur Untersuchung:

MdE: Minderung der Erwerbsfähigkeit= im Sinne der gesetzlichen Unfallversicherung Grad der Minderung der Erwerbsfähigkeit auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt; Versicherungsträger sind Berufsgenossenschaften, Unfallversicherungs-Ausführungsbehörden; Beurteilungsgrundlage sind die MdE-Tabellen (s. u.).

MdG: Minderung der Gebrauchsfähigkeit im Sinne der privaten Unfallversicherung; Beurteilungsgrundlage sind die allgemeinen Unfallversicherungsbedingungen (AUB).

GdB: Grad der Behinderung im Sinne des sozialen Entschädigungsrechts, des Schwerbehindertengesetzes = Verlust an körperlichem (anatomisch und funktionell) und seelischem Vermögen (Verlust an persönlicher Integrität).

Berufsunfähigkeit (BU): Berufsunfähig ist ein Versicherter, dessen Erwerbsfähigkeit wegen Krankheit oder Behinderung auf weniger als die Hälfte derjenigen eines gesunden Versicherten mit ähnlicher Ausbildung oder gleichwertigen Kenntnissen oder Fähigkeiten herabgesunken ist; entscheidend ist der bisherige Beruf bzw. die der Versicherungspflicht zugrunde liegende, auf Dauer verrichtete Beschäftigung.

Erwerbsunfähigkeit (EU = Invalidität): Erwerbsunfähig ist ein Versicherter, der wegen Krankheit oder Behinderung auf nicht absehbare Zeit außerstande ist, eine Erwerbstätigkeit in gewisser Regelmäßigkeit auszuüben oder Arbeitsentgelt oder -einkommen in mehr als nur geringfügigem Ausmaß zu erzielen. Die Ausübung einer selbständigen Tätigkeit schließt EU aus.

Sehschärfenbestimmung nach DIN 58 220; z. B. Prüfsehzeichen Landolttring; Prüferntfernung mind. 4 m; Leuchtdichte des Prüffeldes zwischen 160 cd/m² und 320 cd/m²; Abbruchkriterium: als gelesen gilt die Reihe, in der mindestens 60% der Sehzeichen erkannt wurden;

▣ **Beachte:** Bei hoher Myopie kann die Prüferntfernung auf 1 m verkürzt werden.

Gesichtsfeld: In der gesetzlichen und der privaten Unfallversicherung ausschließlich mit einer kinetischen Methode, entsprechend Goldmann-Perimeter III/4 (Umfeldleuchtdichte 10 cd/m²; Prüfmarkenleuchtdichte 320 cd/m²; Stimulusgröße 30°; eine rechnergestützte, statische Methode kann nur eingesetzt werden, wenn das Ergebnis keinerlei rechtlich relevante Auswirkungen hat. Ausnahme: zwingend bei Vergleichsuntersuchungen (z. B. „Wesentliche Änderung?“) in der GUV; wesentliche Änderung: Änderung der MDE um mehr als 5%.

Nystagmus: Sehschärfe für MdE/MdG entscheidend, die bei einer Lesezeit von maximal 1 s pro Landolttring gefunden wird.

Bei **Doppelbildern** in allen Richtungen beträgt die MdE 25%; sie ist mit 30% zu bewerten, falls die Abdeckung eines Auges notwendig ist und durch diese äußerlich in Erscheinung tretende Entstellung der Einsatz des Betroffenen auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt erschwert ist (weitere Einzelheiten zur Okulomotorik s. Richtlinien des BVA). Bei einseitiger Bildunterdrückung (**Exklusion**) beträgt die MdE 10%.

Dauernde Mydriasis erhöht die MdE um 5 % (Blendempfindlichkeit hier eingeschlossen).

Akkommodationslähmung des führenden Auges erhöht die MdE um 5 %, falls sie mit einer zusätzlichen Funktionseinbuße verbunden ist (betrifft jüngere Menschen, die vor dem Unfall keine Brille benötigten).

Kopfzwangshaltung: a) zur Vermeidung von Diplopie: MdE richtet sich nach dem Ausmaß der Diplopiezone bei Kopfgeradehaltung; b) nystagmusbedingte Kopffehlhaltung: MdE ergibt sich aus der Sehschärfe bei Kopfgeradehaltung.

Bei einer **Blicklähmung** richtet sich die MdE nach den Blickrichtungen, die eingenommen werden können; in Analogie gelten die Grenzen der Diplopiefreiheit.

Vergleichsuntersuchungen erfordern die Untersuchung mit der früher benutzten Methode.

Aphakie in der gesetzlichen Unfallversicherung: Grundsätzlich ist von der Verträglichkeit einer Kontaktlinse auszugehen, die MdE deshalb mit KL zu schätzen; bei Unverträglichkeit MdE nach Tab. 34.3 bestimmen, Zuschlag 10 % für die Dauer der Unverträglichkeit (z. B. Arbeit in staubiger Luft).

Beidseitige Aphakie: MdE bei Visus bds. $\geq 0,63$ 15 %.

Aphakie am letzten Auge: a) bei extraokularer Korrektur 45 %; bei intraokularer Korrektur 40 %, wenn die erreichbare Sehschärfe jeweils $\geq 0,63$.

Verlust eines Auges: 25 %; 30 % bei Komplikation wie Beweglichkeitseinschränkungen, Ptosis, entstellenden Narben, chron. Reizzuständen, Glasaugen, wenn außerdem zusätzlich auch die Einsatzfähigkeit der Betroffenen auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt dadurch tatsächlich erschwert ist.

Es folgen **Tabellen nach Richtlinien/Empfehlungen der DGG/des BVA, Gramberg-Danielsen, Meewe, Thomann zur MdE, MdG, GdB**.

Tabelle zur Schätzung des GdB bei Visusminderungen:

Tabelle 34.1 · Prozentuale MdE bei Herabsetzung der Sehschärfe

		sA	1,0	0,8	0,63	0,5	0,4	0,32	0,25	0,2	0,16	0,1	0,08	0,05	0,02	0
bG		5/5	5/6	5/8	5/10	5/12	5/15	5/20	5/25	5/30	5/50	1/12	1/20	1/50	0	0
1,0	5/5	0	0	0	5	5	10	10	10	15	20	20	25	25	25*	
0,8	5/6	0	0	5	5	10	10	10	15	20	20	25	30	30	30	
0,63	5/8	0	5	10	10	10	10	15	20	20	25	30	30	30	40	
0,5	5/10	5	5	10	10	10	15	20	20	25	30	30	35	40	40	
0,4	5/12	5	10	10	10	20	20	25	25	30	30	35	40	50	50	
0,32	5/15	10	10	10	15	20	30	30	30	40	40	40	50	50	50	
0,25	5/20	10	10	15	20	25	30	40	40	40	50	50	50	60	60	
0,2	5/25	10	15	20	20	25	30	40	50	50	50	60	60	70	70	
0,16	5/30	15	20	20	25	30	40	40	50	60	60	60	70	80	80	
0,1	5/50	20	20	25	30	30	40	50	50	60	70	70	80	90	90	
0,08	1/12	20	25	30	30	35	40	50	60	60	70	80	90	90	90	
0,05	1/20	25	30	30	35	40	50	50	60	70	80	90	100	100	100	
0,02	1/50	25	30	30	40	50	50	60	70	80	90	90	100	100	100	
0	0	25*	30	40	40	50	50	60	70	80	90	90	100	100	100	

*Bei Komplikationen durch äußerlich in Erscheinung tretende Veränderungen wie Beweglichkeitseinschränkung, Ptosis, entstellende Narben, chronische Reizzustände oder Notwendigkeit, ein Kunstauge zu tragen, beträgt die MdE, sofern hierdurch der Einsatz des Betroffenen auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt erschwert ist, 30%

s.A = Sehschärfe des schlechteren Auges

bG = beidäugige Gesamthesehschärfe

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A. Burk u. R. Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

- Diese Tabelle stimmt mit der Tab. 34.1 „Prozentuale MdE bei Herabsetzung der Sehschärfe“ (S. 508) überein, lediglich die Anmerkungen sind unterschiedlich. Anmerkungen:
2. An die Stelle der mit * gekennzeichneten Werte tritt nach der Verwaltungsvorschrift Nummer 5 zu § 30 BVG ein GdB/MdE von 30 v. H.
Die augenärztliche Untersuchung der Sehschärfe soll einäugig und beidäugig erfolgen. Sind die Ergebnisse beider Prüfungsarten unterschiedlich, so ist bei der Bewertung die beidäugige Sehschärfe als Sehschärfenwert des besseren Auges anzusetzen.

Definition „blind“/„hochgradig sehbehindert“ nach den

Tabelle 34.2 · GdB/MdE bei Gesichtsfeldausfällen

Homonyme Hemianopsie	40%
Bitemporale Hemianopsie	30%
Binasale Hemianopsie mit Binokularsehen	10%
Binasale Hemianopsie ohne Binokularsehen	30%
Homonymer Quadrant oben	20%
Homonymer Quadrant unten	30%
Ausfall einer Gesichtshälfte bei Verlust oder Blindheit des anderen Auges	
nasal	60%
temporal	70%

Bei unvollständigen Halbseiten- und Quadrantenausfällen sind die GdB/MdE-Werte entsprechend niedriger anzusetzen

Gesichtsfeldeinengungen

1. Einengung bei normalem Gesichtsfeld des anderen Auges:

10° Abstand vom Zentrum	10%
5° Abstand vom Zentrum	25%
2. Einengung doppelseitig

auf 50° Abstand vom Zentrum	10%
auf 30° Abstand vom Zentrum	30%
auf 10° Abstand vom Zentrum	70%
auf 5° Abstand vom Zentrum	100%
3. Einengung bei Fehlen des anderen Auges:

auf 50° Abstand vom Zentrum	40%
auf 30° Abstand vom Zentrum	60%
auf 10° Abstand vom Zentrum	90%
auf 5° Abstand vom Zentrum	100%

Unregelmäßige Gesichtsfeldausfälle:

Bewertet werden große Skotome im 50°-Gesichtsfeld, wenn sie binokular bestehen oder wenn das andere Auge fehlt. Berechnet wird die ausgefallene Fläche.

GdB: Skotome im 50°-Gesichtsfeld unterhalb des horizontalen Meridians, binokular. Bei Fehlen eines Auges sind die Skotome entsprechend höher zu bewerten:

mindestens $\frac{1}{3}$	20%
mindestens $\frac{2}{3}$	50%

Tabelle 34.3 · MdE/GdB bei intra- und extraokular korrigierter Aphakie

Visus 0,4 oder mehr	10 %
Visus 0,1 – < 0,4	20 %
Visus < 0,1	25 % (GdB 25 – 30 %)

Tabelle 34.4 · MdG eines Auges bei Visusminderung (AUB alt Gliedertaxe = Allgemeine Unfallversicherungsbedingungen der privaten Unfallversicherung)

Visus	Visus	Minderung der Gebrauchsfähigkeit
1,0	5/5	0
0,8	5/6	1/30
0,63	5/8	3/30
0,5	5/10	5/30
0,4	5/12	7/30
0,32	5/15	10/30
0,25	5/20	13/30
0,2	5/25	15/30
0,16	5/30	17/30
0,1	5/50	20/30
0,08	1/12	22/30
0,05	1/20	25/30
0,02	1/50	28/30
0,0		30/30
Vollständige einseitige Ptosis, Notwendigkeit einer Voll- okklusion eines Auges wegen Augenmuskellähmung oder Störung des Binokularsehens		30/30

Tabelle 34.5 · MdG eines Auges bei Visusminderung (Prüfung nach DIN 58220)

Visus	Minderung der Gebrauchsfähigkeit
1,0	0
0,8	1/25
0,63	2/25
0,5	4/25
0,4	6/25
0,32	8/25
0,25	10/25
0,2	12/25
0,16	14/25
0,1	17/25
0,08	18/25
0,05	20/25
0,02	23/25
0	25/25
Vollständige einseitige Ptosis	25/25
Notwendigkeit einer Vollokklusion eines Auges wegen Augenmuskellähmung oder Stö- rung des Binokularsehens	25/25

Tabelle 34.6 · Bewertung der MdG bei Aphakie ohne Brillenzuschlag

Visus	Kontaktlinsen-korrigiert	Intraokular korrigiert *
besser als 0,63	12/30	10/30
0,63	13/30	11/30
0,5	14/30	12/30
0,4	15/30	13/30
0,3	16/30	15/30
0,25	17/30	16/30
0,2	18/30	18/30
0,16	20/30	20/30
0,12	21/30	21/30
0,1	22/30	22/30
0,08	24/30	24/30
0,06	25/30	25/30
0,05	26/30	26/30
0,02	28/30	28/30
(0,0	30/30)	30/30

* Zu diesen Werten kommt ggf. noch ein Brillenzuschlag: 3 % bis -10,0 dpt (bei torischen Gläsern in stärker brechenden Meridian); 5 % > -10,0 dpt (bei torischen Gläsern im stärker brechenden Meridian)

Tabelle 34.7 · Bewertung der MdG bei Aphakie ohne Brillenzuschlag

Visus	Kontaktlinsen-korrigiert *	Intraokular korrigiert **
besser als 0,63	10/25	8/25
0,63	11/25	9/25
0,5	12/25	10/25
0,4	13/25	11/25
0,3	14/25	12/25
0,25	15/25	13/25
0,2	16/25	15/25
0,16	17/25	17/25
0,12	18/25	18/25
0,1	19/25	19/25
0,08	20/25	20/25
0,06	21/25	21/25
0,05	22/25	22/25
0,02	23/25	23/25
0,0	25/25	25/25

* Zu o.a. Werten kommt kein weiterer Brillenzuschlag

** Zu o.a. Werten kommt ggf. noch ein Brillenzuschlag

Tabelle 34.8 · MdG bei einseitigen Gesichtsfeldausfällen (AUB alt)

Einseitige Gesichtsfeldschäden	
Konz. Einschränkung auf 50° Abstand vom Zentrum	5/30 MdG
Konz. Einschränkung auf 30° Abstand vom Zentrum	10/30 MdG
Konz. Einschränkung auf 10° Abstand vom Zentrum	15/30 MdG
Konz. Einschränkung auf 5° Abstand vom Zentrum	20/30 MdG
Vollständige einseitige Ptosis	30/30 MdG

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Tabelle 34.9 · MdG bei einseitiger Gesichtsfeldeinschränkung (AUB 88)

Konzentrische Einschränkung auf Fixierpunktabstand	Minderung der Gebrauchsfähigkeit
50°	4/25
30°	8/25
10°	12/25
5°	17/25
Unregelmäßige Ausfälle im 50°-Gesichtsfeld unterhalb des horizontalen Meridians	
$\frac{1}{3}$	6/25
$\frac{2}{3}$	15/25

Tabelle 34.10 · Invaliditätsgrad bei bds. Gesichtsfeldausfällen (AUB alt)

Vollständige Halbseiten- und Quadranten- ausfälle	Invaliditätsgrad
Homonymer Halbseitenausfall	40 %
Bitemporaler Halbseitenausfall	25 %
Binasaler Halbseitenausfall	10 %
Homonymer Quadrant oben	20 %
Homonymer Quadrant unten	30 %

Tabelle 34.11 · Invaliditätsgrad bei unregelmäßigen bds. Gesichtsausfällen (AUB alt)

Bewertet werden große Skotome im 50°-Gesichtsfeld unterhalb des horizontalen Meridians, wenn sie beidäugig bestehen oder ein Auge fehlt. Berechnet wird die ausgefallene Fläche:

Ausfall mindestens $\frac{1}{3}$	IG 20 %
Ausfall mindestens $\frac{2}{3}$	IG 50 %

Zwischenwerte sind vom Gutachter zu schätzen

Tabelle 34.12 · Invaliditätsgrad bei zerebral bedingten Gesichtsfeldausfällen (AUB 88)

Vollständige Halbseiten- und Quadranten- ausfälle	Invaliditätsgrad
Homonyme Hemianopsie	60 %
Bitemporale Hemianopsie	35 %
Binasale Heminanopsie	15 %
Homonymer Quadrant oben	25 %
Homonymer Quadrant unten	35 %

Richtlinien der DOG/des BVA

- ▶ Als *Blinde* nach dem Bundessozialhilfegesetz (BSHG) § 24 bzw. nach den Landesblindengeldgesetzen gelten neben Personen, die auf beiden Augen vollständig erblindet sind,
 1. solche, deren Sehschärfe auf keinem Auge auch nicht bei beidäugiger Prüfung mehr als $\frac{1}{50}$ beträgt,
 2. oder bei denen durch Nummer 1 nicht erfasste, nicht nur vorübergehende Störungen des Sehvermögens von einem solchen Schweregrad vorliegen, dass sie der Beeinträchtigung der Sehschärfe nach Nummer 1 gleich zu achten sind.
- ▶ Nach den Richtlinien der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft liegt eine Herabsetzung der Sehschärfe auf $\frac{1}{50}$ oder weniger gleichzusetzende Sehschädigung vor
 1. Bei einer Einengung des Gesichtsfeldes, wenn bei einer Sehschärfe von 0,033 ($\frac{1}{30}$) oder weniger die Grenze des Restgesichtsfeldes in keiner Richtung mehr als 30° vom Zentrum entfernt ist, wobei Gesichtsfeldreste jenseits von 50° unberücksichtigt bleiben.
 2. Bei einer Einengung des Gesichtsfeldes, wenn bei einer Sehschärfe von 0,05 ($\frac{1}{20}$) oder weniger die Grenze des Restgesichtsfeldes in keiner Richtung mehr als 15° vom Zentrum entfernt ist, wobei Gesichtsfeldreste jenseits von 50° unberücksichtigt bleiben.
 3. Bei einer Einengung des Gesichtsfeldes, wenn bei einer Sehschärfe von $\leq 0,1$ ($\frac{1}{10}$) die Grenze des Gesichtsfeldes in keiner Richtung mehr als $7,5^\circ$ vom Zentrum entfernt ist, wobei Gesichtsfeldreste von 50° unberücksichtigt bleiben.
 4. Bei einer Einengung des Gesichtsfeldes, auch bei normaler Sehschärfe, wenn die Grenze der Gesichtsfeldinsel in keiner Richtung mehr als 5° vom Zentrum entfernt ist, wobei Gesichtsfeldreste jenseits von 50° unberücksichtigt bleiben.
 5. Bei großen Skotomen im zentralen Gesichtsfeldbereich, wenn die Sehschärfe nicht mehr als 0,1 ($\frac{1}{10}$) beträgt und im 50° -Gesichtsfeld unterhalb des horizontalen Meridians mehr als die Hälfte ausgefallen ist.
 6. Bei homonymen Hemianopsien, wenn die Sehschärfe nicht mehr als 0,1 ($\frac{1}{10}$) beträgt und das erhaltene Gesichtsfeld in der Horizontalen nicht mehr als 30° Durchmesser besitzt.
 7. Bei bitemporalen oder binasalen Hemianopsien, wenn die Sehschärfe nicht mehr als 0,1 ($\frac{1}{10}$) beträgt und kein Binokularesehen besteht.
- ▶ Blind ist auch der Behinderte mit einem nachgewiesenen vollständigen Ausfall der Sehrinde (Rindenblindheit), nicht aber mit einer visuellen Agnosie oder anderen gnostischen Störung.
- ▶ Hochgradige Sehbehinderung: Sehschärfe auf keinem Auge, auch nicht bei beidäugiger Prüfung, $> \frac{1}{20}$ oder wenn hinsichtlich des Schweregrades gleich zu achtende Störungen der Sehfunktion vorliegen. Dies ist der Fall, wenn die Einschränkung des Sehvermögens einen GdB/MdE-Grad von 100 bedingt und noch nicht Blindheit vorliegt.
- ▶ **Die meisten MdE-Tabellen gelten auch für die GdB. Ergänzende Bemerkungen zum Sozialen Entschädigungsgesetz und zum Schwerbehindertengesetz:**
 - Behandlung eines Auges mit dauernder, einer Behandlung nicht zugänglichen Eiterung der Augenhöhle: GdB/MdE-Grad 40.
 - Ergänzung zu Tab. 34.3, MdE/GdB bei intra- und extraokular korrigierter Aphakie: Ist eine Aphakie bds. mit einer Starbrille korrigiert, ist der sich aus der Sehschärfe für beide Augen ergebende MdE/GdB-Grad um 10 zu erhöhen. Bei Blindheit oder Verlust eines Auges um 20.
 - Lähmung des Oberlides mit nicht korrigierbarem vollständigem Verschluss des Auges: GdB/MdE-Grad 30, sonst 10–20.
 - Fehlstellungen der Lider, Verlegung der Tränenwege mit Tränenröhrchen GdB/MdE-Grad: einseitig 0–10, beidseitig 10–20.
 - Ausfall des Farbensinns: GdB/MdE-Grad 0.
 - Einschränkung der Dunkeladaptation (Nachtblindheit) oder des Dämmerungssehens: GdB/MdE-Grad 0–10.
 - Bei Erkrankung des Auges (z.B. Glaukom, Netzhauterkrankungen) hängt der GdB/MdE-Grad vor allem vom Ausmaß der Sehbehinderung (z.B. Sehschärfe, Gesichtsfeld) ab. Darüber hinausgehende GdB/MdE-Werte kommen nur in Betracht, wenn zusätzlich über die Einschränkung des Sehvermögens hinausgehende erhebliche Beeinträchtigungen vorliegen.
 - Nach Hornhauttransplantationen richtet sich der GdB/MdE-Grad allein nach dem Sehvermögen.

34.1 Begutachtung

- Nach der Entfernung eines malignen Augentumors (z. B. Melanom, Retinoblastom) ist in den ersten fünf Jahren eine Heilungsbewährung abzuwarten: GdB/MdE-Grad während dieser Zeit bei Tumorbegrenzung auf den Augapfel (auch bei Augapfelentfernung) 50, sonst wenigstens 80.
- ▶ **Ergänzung zu Motilitätsstörungen:** Bei einseitiger Bildunterdrückung durch Gewöhnung (Exklusion) und entsprechendem Verschwinden der Doppelbilder GdB/MdE-Grad 10. Einschränkungen der Sehschärfe (z. B. Amblyopie) oder eine erhebliche entstellende Wirkung sind ggf. zusätzlich zu berücksichtigen.

Anforderungen an das Sehvermögen nach der Fahrerlaubnisverordnung

Fahrerlaubnisklassen:

- A: Krafträder mit/ohne Beiwagen.
- B: (alte Klasse 3) Kraftfahrzeuge mit zulässiger Gesamtmasse nicht > 3500 kg, nicht > 8 Sitzplätze + Führersitz; auch mit Anhänger bis 750 kg Gesamtmasse oder bis zur Leermasse des Zugfahrzeugs bei einer zulässigen Gesamtmasse der Kombination von nicht mehr als 3500 kg.
- C: Kraftfahrzeuge > 3500 kg, Anhänger bis 750 kg.
- D: Kraftfahrzeuge zur Personenbeförderung, > 8 Sitzplätze, Anhänger bis 750 kg.
- E: Anhänger > 750 kg (Ausnahme s. B).
- ▶ Sehtest bestanden, wenn für Klassen A, A1, B, BE, M, L, T zentrale Tagessehschärfe mit/ohne Sehhilfen 0,7/0,7.
- ▶ Die Fahrerlaubnis für die Klassen C1, C1E wird bis zur Vollendung des 50. Ljs erteilt, danach für 5 Jahre. Klassen C, CE, D, D1, DE und D1E werden für 5 Jahre erteilt. Bewerber für die Klassen C, D müssen der Fahrerlaubnisbehörde ein Zeugnis oder Gutachten eines Augenarztes vorlegen (§12 Abs. 6, §23 FeV).

Tabelle 34.13 · Augenärztliche Untersuchung

Klassen A, A1, B, BE, M, L, T

Sehtest nicht bestanden: mit Sehhilfen mindestens beidäugig 0,5/0,2; einäugig 0,6 (Einäugigkeit auch bei < 0,2 auf dem anderen Auge)

Gesichtsfeld (GF): normales GF eines Auges oder gleichwertiges beidäugiges GF mit horizontalem Durchmesser von mindestens 120°, zentrales GF bis 30° normal (mindestens 100 Prüforte; ggf. manuelle Nachprüfung Goldmann III/4).

Beweglichkeit:

Beidäugigkeit: Augenzittern, Begleit- und Lähmungsschielen ohne Diplopie im zentralen Blickfeld bei Kopfgeradehaltung zulässig. Doppeltssehen außerhalb eines zentralen Blickfeldbereichs von 20° zulässig.
Einäugigkeit: normale Beweglichkeit.

Klassen C, C1, CE, C1E, D1, DE, D1 E; Fahrerlaubnis zur Fahrgastbeförderung

Zentrale Tagessehschärfe $\geq 0,8/0,5$; wird diese Sehschärfe nur mit Korrektur erreicht, darf die Sehschärfe ohne Korrektur auf keinem Auge < 0,05 betragen; Korrektur zulässig bis max + 8 dpt (gilt nicht für Kontakt- oder Intraokularlinsen).

GF: beidäugig normal, mindestens 140° Durchmesser, zentrale 30° normal (mindestens 100 Prüforte; ggf. manuelle Nachprüfung Goldmann III/4).

Beweglichkeit: kein Doppeltssehen im Gebrauchsblickfeld (d. h. 25° Aufblick, 30° Rechts- und Linksblick, 40° Abblick); Abschluss bei Schielen ohne konstantes binokulares Einfachsehen.

Farbensehen:

Klassen D, D1, DE, D1 E: Fahrerlaubnis zur Fahrgastbeförderung: Rotblindheit/-schwäche mit Anomalquotient < 0,5 unzulässig.
Klassen C, C1, CE, C1 E: Aufklärung über mögliche Gefährdung.

Anmerkung. Untersuchungen des Stereosehens, Dämmerungssehens, der Blendempfindlichkeit sind bisher (Stand 2005) nicht vorgesehen.

34.2 Syndrome

Begriffserläuterungen

- ▶ **Assoziation:** Fehlbildung, die in den ersten 28 Tagen der Embryogenese (= Blastogenese) aus unbekannter Ursache entsteht. Ursprünglich nach Spranger: überzufälliges Auftreten mehrerer kongenitaler Anomalien, die nicht polytoper Defekt, Syndrom oder Sequenz sind, bei zwei oder mehr Individuen.
- ▶ **Expressivität:** Grad der Ausprägung eines erblichen Merkmals, dem ein einzelnes Gen zugrunde liegt.
- ▶ **Gen:** Funktionelle Einheit des Genoms (Gesamtheit aller Gene oder haploider Chromosomensatz), die die genetische Information für ein Genprodukt enthält.
- ▶ **Heterozygoter (mischerbiger) Gendefekt:** Bei autosomal- oder X-chromosomal-dominant vererbten Erkrankungen ist derselbe Genlocus auf den homologen Chromosomen durch verschiedene Allele besetzt; es existiert ein defektes Genprodukt (z. B. Protein).
- ▶ **Homozygoter (reinerbiger) Gendefekt:** Bei autosomal- oder X-chromosomal-rezessiv vererbten Erkrankungen ist derselbe Genlocus auf den homologen Chromosomen durch vollkommen gleichartige Allele besetzt; es fehlt ein intaktes Genprodukt (z. B. Protein).
- ▶ **Konduktor(in):** Person, die die Krankheitsanlage von der vorausgehenden Generation auf die nächstfolgende überträgt, ohne selbst krank zu sein.
- ▶ **Mitochondriale Vererbung:** Mutation der Mitochondrien-DNA (mt-DNA); die mt-DNA wird nur von der weiblichen Eizelle weitergegeben; daher Vererbung von der Mutter auf Töchter und Söhne, aber nur die Töchter vererben die Erkrankung weiter.
- ▶ **Monogenie:** Ein Gen bewirkt die Ausbildung eines Merkmals.
- ▶ **Morbus:** Krankheit; jetzt häufig Eigenname alphabetisch eingeordnet und Krankheitsbezeichnung an diesen angehängt (z. B. Morbus Behçet = Behçet-Krankheit).
- ▶ **Penetranz:** Manifestationshäufigkeit oder Manifestationswahrscheinlichkeit eines Gens, d. h. der Anteil der Merkmalsträger bezogen auf die Gesamtzahl der Genträger, die nach ihrer genetischen Konstitution das betreffende Merkmal zeigen könnten.
- ▶ **Phänotypus** (im Gegensatz zum Genotypus): Erscheinungsbild; Grad der phänotypischen Ausprägung wird durch Expressivität bestimmt.
- ▶ **Polygenie:** Mehrere Gene sind an der Ausbildung eines Merkmals beteiligt.
- ▶ **Sequenz:** Syndrom, dessen Ätiologie heterogen oder ungeklärt, dessen Pathogenese aber bekannt ist.
- ▶ **Simplexfall:** Bei einem Patienten mit einer vererbten Erkrankung sind in der Familie keine weiteren Betroffenen bekannt (häufig X-chromosomale, autosomal-rezessive Vererbung oder selten Neumutationen).
- ▶ **Symptomenkomplex:** Syndrom mit vielfältiger oder unbekannter Ätiologie und Pathogenese.
- ▶ **Syndrom:** Gruppe von Krankheitszeichen (Symptomen), deren Ätiologie und/oder Pathogenese vielgestaltig oder ungeklärt sein können.

Abkürzungen

- ▶ **AD:** Autosomal-dominant.
- ▶ **AR:** Autosomal-rezessiv.
- ▶ **XR:** X-chromosomal-rezessiv.
- ▶ **XD:** X-chromosomal-dominant.
- ▶ **X:** X-chromosomal.
- ▶ **S.:** Syndrom.
- ▶ **s.:** syndrome.

Syndrome

- ▶ **Aarskog-Syndrom** (fazio-genito-digitales S.; Aarskog-Scott-S.): Kleinwuchs-S., charakteristische Befunde Gesicht, Finger, männliche Genitalien; geschlechtsgebunden, selten AD (Genort wahrscheinlich Xp11.21). *Auge:* Hypertelorismus, Telekanthus, Ptosis, antimongoloide Lidachsenstellung, Strabismus, hyperoper Astigmatismus, Megalokornea.

- ▶ **Aase-Smith-Syndrom** (distale Arthrogrypose Typ IIb, joint contractures with other abnormalities): Hydrozephalus mit Dandy-Walker-Anomalie (Hydrozephalus, Kleinhirnwurmveränderung, Agenesie des Corpus callosum, Rückenmarkfehlbildungen möglich), Gaumenspalte, multiple Gelenkkontrakturen; wahrscheinlich AD. *Auge:* Ptosis, enge Lidspalten.
- ▶ **Aase-Syndrom:** Konnatale Insuffizienz der Erythropoese, Triphalangie der Daumen; wahrscheinlich AR. *Auge:* Antimongoloide Lidachsenstellung.
- ▶ **Abetalipoproteinämie** (Bassen-Kornzweig-S., abetalipoproteinaemia): Lipidstoffwechselstörung; u. a. Gedeihstörung, intestinale Fett-Malabsorption mit Steatorrhoe, Minderwuchs, neurologische Symptome; AR, Genort: 4q22–q24. *Auge:* Atypische Retinitis pigmentosa; Ptosis, Epikanthus, Nystagmus, externe Ophthalmoplegie, Katarakt, Pigmentveränderungen in der Makula, Optikusatrophie, Farbenblindheit.
- ▶ **Ablepharon-Makrostomie-Syndrom** (AMS): Neben Veränderungen des äußeren Auges aurikuläre, orale und genitale Fehlbildungen. *Auge:* Fehlen der Augenlider, Wimpern, Augenbrauen; Strabismus; Hypertelorismus, Telekanthus.
- ▶ **Achard-Syndrom:** Marfan-Syndrom (siehe dort) mit Dysostosis manibulofacialis.
- ▶ **ADAM-Komplex** (amniotische Schnürfurchen, congenital amputation, Streeter bands): Amnionbandreste, u. U. amputierte Gliedmaßen bei Geburt, Syndaktylien, Reduktionsdefekte der Extremitäten, kraniofaziale Anomalien, extrathorakal gelegenes Herz. *Auge:* Mikrophthalmus, Liddisruptionen, Hypertelorismus, Kolobome.
- ▶ **Adducted-Thumb-Sequenz** (congenital clasped thumbs): Neben adduzierten Daumen neonatale Trinkschwierigkeiten, Atemstörungen, Mikrozephalie, Gaumenspalte, früher Tod. *Auge:* Ophthalmoplegie.
- ▶ **Adie-Syndrom:** Siehe S. 231.
- ▶ **Adrenoleukodystrophien** (ALD, Siemerling-Creutzfeldt-Krankheit, Morbus Addison mit Hirnsklerose, melanodermic leukodystrophy): Lipidspeicherkrankheit; bei Knaben und jungen Männern progressive Demenz, periphere Neuropathie, Nebennierenrindeninsuffizienz, charakteristische biochemische Befunde (Adrenomyeloneuropathie [AMN]: Mildere Form mit Beginn im Erwachsenenalter); konnatale A.: AR 12p13, infantile/juvenile A.: Xq28; A. im Erwachsenenalter/bei Frauen: X. *Auge:* Visus herabgesetzt, Gesichtsfeldausfälle, Optikusatrophie.
- ▶ **Adrenomyodystrophie** (-Syndrom): Störungen von u. a. Nebennierenrinde, Muskeln, Leber, Hornhaut, Nervensystem; wahrscheinlich XR. *Auge:* Megalokornea.
- ▶ **Aicardi-Goutières-Syndrom:** Progressive familiäre Enzephalopathie, Verkalkung der Basalganglien, chronische Liquorlymphozytose; AR, Genort 3p21. *Auge:* Blindheit, Nystagmus, kortikale Blindheit, Fundus unauffällig.
- ▶ **Aicardi-Syndrom:** Fast nur bei weiblichen Personen, u. a. okuläre, kostovertebrale, zerebrale Fehlbildungen, BNS-Anfälle; wahrscheinlich XD (Letalität im männlichen Geschlecht); Genlokalisierung Xp22.3. *Auge:* Mikrophthalmus, pathognomonische Chorioretinopathie mit meist peripapillären, blassen bis elfenbeinfarbenen, pigmentfreien Lakunen; ERG normal; Optikushypoplasie; fehlende Pupillenreaktionen; Strabismus; Nystagmus; Katarakt; Iris-, Aderhautkolobome, Irissynechien; Ptosis.
- ▶ **Akrodermatitis enteropathica** (Brandt-S., Danbolt-Closs-S., Zinkmangel-S.): Zinkmangelkrankung (angeboren oder sekundär) mit Hautveränderungen, Alopezie, Diarrhöe; AR. *Auge:* Alopezie der Augenbrauen und Wimpern; Ektropium, chronische Blepharitis, trockenes Auge, Photophobie.
- ▶ **Akrodynie** (Feer-Krankheit, acrodynia, pink disease): Chronische Quecksilbervergiftung vorwiegend bei Säuglingen und Kleinkindern; u. a. rotzyanotische Verfärbung der Haut mit geschwellenen Akren; Muskelhypotonie; kardiovaskuläre Störungen. *Auge:* Photophobie; Verfärbung der vorderen Linsenkapsel (Atkinson-Reflex); Exophthalmus, exzessive Tränen, Neuritis nervi optici.
- ▶ **Akrodysplasie** (Akrodysostose; PNM-S. [periphere Dysostose, Nasenhypoplasie, mentale Retardierung], Maroteaux-Malamut-S., acrodysostosis): Entwicklungsstörung mit geistiger Retardierung, Verkürzung der Hand- und Fußknochen; u. a. Nasenhypoplasie, verzögerte Dentition; wahrscheinlich dominante Genmutation. *Auge:* Epikanthus, Hypertelorismus.
- ▶ **Akrokollosales Syndrom** (Schinzel acrocallosal s.): Dysmorphie-S. u. a. mit Balkendefekt, Polydaktylie, schwerem Entwicklungsrückstand; AR. *Auge:* Hypertelorismus, antimongoloide Lidachsenstellung, Epikanthus, Hypertelorismus.

- ▶ **Akrorenaler Symptomenkomplex** (acro-renal syndromes): Oberbegriff für Syndrome mit Extremitäten-/ Nierenfehlbildungen; u. a. Spalthand; sporadisch. *Auge:* (fakultativ) Iriskolobom, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachsenstellung.
- ▶ **Akro-reno-okuläres Syndrom** (Halal-Homsy-Perreault s., Duane anomaly-radial dysplasia s.): Akrale Anomalien, Harnwegsanomalien, Augenanomalien; AD, SALL4-Gen-Mutation. *Auge:* Duane-Retraktionssyndrom; Kolobome; Ptosis (s. a. Okihiro-S.; Überlappung).
- ▶ **Alagille-Syndrom:** s. arteriohepatische Dysplasie.
- ▶ **Albright-Osteodystrophie, hereditäre** (Pseudohypoparathyreoidismus, Pseudopseudohypoparathyreoidismus): Symptomenkomplex mit oder ohne Parathormonresistenz; u. a. Kleinwuchs; Übergewicht; Brachydaktylie; geistige Retardierung; chronische Hypokalzämie; teils AD, auch AR, XD. *Auge:* Katarakt, blaue Skleren, Strabismus.
- ▶ **Aldolase-A-Mangel** (Fructose-1,6-diphosphat-Aldolase-A-Mangel): Störung der Glukoneogenese; u. a. Anämie, Hepatosplenomegalie; AR, Genort: 9q22.2–q22.3. *Auge:* Ptosis, Epikanthus, Hypertelorismus.
- ▶ **Alkaptonurie** (Ochronose; Homogentisinsäure-Oxidase-Mangel, alkaptonuria): Stoffwechselstörung im Phenylalanin-/Tyrosin-Metabolismus; Urin wird an der Luft dunkelbraun; Arthritis; blauschwarze Verfärbung von Knorpel, Nägeln, mechanisch irritierten Hautpartien; AR, Genort 3q21–q23. *Auge:* Gelbbraunliche Pigmentanhäufung unter dem Bindehautepithel, in Hornhaut, Sklera, Uvea.
- ▶ **Alkoholembryopathie** (fetal alcohol s.): Durch intrauterine Alkoholexposition während der Schwangerschaft vor allem bei chronisch alkoholkranken Frauen; u. a. Minderwuchs, Mikrozephalus, kraniofaziale Dysmorphie, statomotorische Entwicklungsverzögerung, ZNS-Störungen. *Auge:* Blepharophimose, Epikanthus, Ptosis.
- ▶ **Alpha-N-Acetylgalaktosaminidase-Defizienz** (Schindler-Krankheit [Typ I und II]; infantile neuroaxonale Dystrophie, Typ Schindler): Juvenile Form, u. a. neurodegenerativer Verfall nach den ersten 6–12 LM; statomotorische und mentale Entwicklungsverzögerung; AR (22q13 → qter). *Auge:* Strabismus, Nystagmus, Rindenblindheit.
- ▶ **Alport-Syndrom** (oto-okulo-renales Syndrom): Progrediente Nephropathie, Schwerhörigkeit (Typ I–VII werden unterschieden); Sohar-Phänotyp: Nephropathie, Schwerhörigkeit, Augenfehlbildungen; heterogen; XD (85%; Genort Xq22.3); AR/2q36–q37; selten AD. *Auge:* Lentikonus, Sphärophakie, Katarakt, Fundus albipunctatus, Myopie, Netzhautablösung, Drusen des N. opticus; ERG, EOG können pathologisch sein.
- ▶ **Alström(-Hallgren)-Syndrom:** Neben Augenveränderungen u. a. Adipositas, Innenohrschwerhörigkeit, Diabetes mellitus, Nierendysfunktion; AR. *Auge:* Atypische Retinitis pigmentosa (bereits im 1. LJ), Nystagmus, hinterer Polstar, Photophobie, ERG ausgelöscht, Optikusatrophy.
- ▶ **Aminopterin-Embryopathie** (Methotrexat-Embryopathie): Einnahme von Aminopterin oder Methotrexat zwischen der 4.–12. Schwangerschaftswoche führt u. a. zu Wachstumsverzögerung, knöchernen Schädelveränderungen. *Auge:* Ptosis, Hypertelorismus, Epikanthus.
- ▶ **Amyloidose:** Heterogene Gruppe klinischer Zustände mit Ablagerung eines jeweils spezifischen Proteins in der geordneten Konformation der antiparallelen Faltblattstruktur („Beta-Fibrillosen“); s. S. 206.
- ▶ **ANCA-assoziierte Vaskulitiden:** Z. B. Wegener-Granulomatose (s. dort), Churg-Strauss-Syndrom (s. dort); ANCA = anti-neutrophile-zytoplasmatische Antikörper (z. B. c[classical]ANCA, p[perinukleäre]ANCA).
- ▶ **Anderson-Syndrom** (Chylomikronen-Retentionskrankheit): Familiäre Hypobetalipoproteinämie mit intestinalem Lipidtransportdefekt; u. a. Diarrhöe, Gedeihstörung; AR. *Auge:* Störung des Farbensehens.
- ▶ **Angiokeratoma corporis diffusum:** Siehe Fabry-Krankheit.
- ▶ **Angiomatose, diffuse kortikomeningeale** (Divry-van-Bogaert-S.): Kortikomeningeale Angiomatose mit u. a. schweren neurologischen Defekten, Cutis marmorata Akrozyanose; AR. *Auge:* Hemianopsie, Netzhautangiome.
- ▶ **Anosteogenesis partialis** (spondylo-metaepiphysäre-metaphysäre Dysplasie): Neben disproportioniertem Minderwuchs u. a. kraniofaziale Anomalien, Ossifikationsstörungen; Genopathie, evtl. AR. *Auge:* Hypertelorismus.
- ▶ **Antiepileptika-Embryofetopathie** (Phenytoin-S.; Dilantin-S.; Hydantoin-Barbiturat-Embryopathie; Valproat-S.): Durch Antiepileptika-Einnahme während der Schwangerschaft Kombination von akrofazialen Anomalien, Wachstumsstörung, mentalem Defizit. *Auge:* Hypertelorismus, Epikanthus, Telekanthus, mongoloide Lidachse, Ptosis.

- ▶ **Antiphospholipid-Syndrom** (Antikardiolipin-S.): Kollagenosen können assoziiert sein; Antiphospholipid-, Antikardiolipin-Antikörper; venöse, arterielle Thrombosen, Thrombozytopenie; Herzklappenvegetationen, Livedo reticularis, migräneartiger Kopfschmerz, transverse Myelopathien, Chorea, Beinulzera. *Auge:* passagere Sehstörungen.
- ▶ **Antley-Bixler-Syndrom** (multisynostotic osteodysgenesis): Trias Kraniosynostose, Kaptomeilie, humero-radiale Synostose; wahrscheinlich AR. *Auge:* Exophthalmus, antimongoloide Augenstellung, ovale Iris, Katarakt, sekundäre Hornhautulzera.
- ▶ **Anton-Babinski-Syndrom** (Sequenz): Verlust des Krankheitsgefühls nach zerebraler Läsion. *Auge:* Verleugnung einer zerebralen Blindheit.
- ▶ **Aortenbogen-Syndrom:** s. Takayasu-Arteriitis.
- ▶ **Apert-Syndrom** (Akrozephalosyndaktylie Typ Apert oder Typ I): Skelettdysplasie, Mittelgesichtshypoplasie, vollständige Syndaktylie von Fingern und Zehen; AD, fast ausschließlich Neumutationen; „missense“-Mutation im FGFR2(fibroblast growth factor receptor 2)-Gen, Genort: 10q26 (vgl. Crouzon- und Pfeiffer-S.); positiver väterlicher Alterseffekt. *Auge:* Exophthalmus (flache Orbitae, vermindertes Orbitavolumen), prominente obere Orbitakanten, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachsenstellung, Ptosis, Strabismus, Nystagmus, Expositionskeratopathie, Keratokonus, Katarakt, Ectopia lentis, Papillenödem, Optikusatrophie, rhegmatogene Netzhautablösung, pigmentarmer Fundus, kongenitales Glaukom.
- ▶ **Apraxie:** Kongenitale okulomotorische, Typ Cogan – s. S. 418.
- ▶ **Aquädukt-Symptomatik** (sylvian aqueduct s., dorsal midbrain s. [dorsales Mittelhirnsyndrom], pretectal s.; vgl. Parinaud-S. und Tab. 3.2, S. 112): Neurologische Sequenz durch Prozesse im Aquäduktbereich. *Auge:* Vertikale Blickparese (vorwiegend nach oben); Konvergenz- und (oder) Retraktionsnystagmus; Lidretraktion; Licht-Nah-Dissoziation der Pupillenreaktion.
- ▶ **Arachnodaktylie, kongenitale kontraktuelle** (Beals-Hecht-S.; Beals-S., CCA-S. [congenital contractural arachnodactyly]): Multiple Kontrakturen, Arachnodaktylie, Ohrmuschelveränderung („Knautschohren“), u. a. „marfanoider“ Habitus; AD. *Auge:* Blaue Skleren, Refraktionsanomalien, Mikrophthalmus, selten Keratokonus.
- ▶ **Ariboflavinose** (Vitamin-B₂-Mangel-S.; Riboflavin deficiency): Durch Vitamin-B₂-Mangel u. a. Cheilitis sicca, Angulus infectiosus, Zunge glatt, rot, atrophisch, Mundbrennen, Erytheme, Paronychien, mikrozytär-hypochrome Anämie. *Auge:* Blepharitis, Konjunktivitis/Conjunctivitis angularis (gewöhnlich lateraler Augenwinkel), oberflächliche diffuse Keratitis, Hornhauttrübungen, Hornhautvaskularisationen, exzessive Tränen, bräunliche Netzhautflecken, Nystagmus.
- ▶ **Armendares-Syndrom:** Minderwuchs, asymmetrische Mikrozephalie, Kraniosynostose, Dysmorphien; AR, evtl. X. *Auge:* Retinitis pigmentosa, Ptosis, Epikanthus, Telekanthus, diskret ausgeprägte Augenbrauen.
- ▶ **Armplexuslähmung, untere** (Klumpke-S.; Déjerine-Klumpke-S., lower brachial plexus palsy): Armähmung durch Läsion der Plexusanteile aus den Wurzeln C8 und Th1. *Auge:* Horner-Syndrom (Ptosis, Miosis).
- ▶ **Arnold-Chiari-Sequenz:** Variables Ausmaß, mindestens Verflachung der hinteren Schädelgrube, Prolaps von Hirnstammanteilen und hypoplastischem Kleinhirn durch das Foramen occipitale magnum in den Spinalkanal; selten familiär. *Auge:* Nystagmus (down-beat), Strabismus, Skew-deviation, bilaterale internukleäre Ophthalmoplegie, Papillenödem, Hypertelorismus.
- ▶ **Arteriitis temporalis** (arteriitische anteriore Optikusneuropathie, Riesenzellarteriitis, Morbus Horton, Horton-S., Horton-Magath-Brown-S., giant cell arteritis): s. S. 373.
- ▶ **Arteriohepatische Dysplasie** (Alagille-S.; Watson-Alagille-S.): Familiäre intrahepatische Cholestase, kardiale, faciale, okuläre, skeletale Anomalien; meist AD, auch AR, häufig sporadisch (bei einigen Patienten partielle Deletion kurzer Arm Chromosom 20). *Auge:* Hypertelorismus, tief liegende Augen, Embryotoxon posterius, retinale Pigmentstörungen, Pupillenektopie, Drusenpapille.
- ▶ **Arthrogrypose multiplex congenita:** Heterogene Gruppe von Krankheitsbildern mit angeborenen Kontrakturen; Flexionskontrakturen (Arthrogryposis) und Extensionskontrakturen (Arthrotensis; u. a. Skoliose, Minderwuchs, Gaumenspalte; AD, XR, sporadisch (je nach Typ). *Auge:* Je nach Typ Enophthalmus, Epikanthus, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachsen, Ptosis, Motilitätseinschränkung, Nystagmus, Keratokonus, Katarakt.
- ▶ **Ascher-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Doppellippe, Struma nach der Pubertät; möglicherweise dominantes Gen. *Auge:* Blepharochalasis.
- ▶ **Ataxia teleangiectatica:** Siehe Louis-Bar-Syndrom.

- ▶ **Atkin-Flaitz-Patil-Syndrom:** Geistige Behinderung, Minderwuchs, Makrozephalie, Gesichtsdysmorphien; wahrscheinlich X (vermutlich Xp22.3). *Auge:* Ausgeprägte Supraorbitalbögen, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachsenstellung.
- ▶ **Babinski-Nageotte-Symptomatik** (laterales Oblongata-S.): Hirnstamm-S.; ipsilateral Hemiataxie, Horner-S.; kontralateral Hemiparese, Sensibilitätsstörungen durch Läsion lateraler (z.T. ventraler) Anteile der Medulla oblongata. *Auge:* Horner-S.
- ▶ **Balint-Syndrom:** s. S. 390.
- ▶ **Balkenmangel mit Neuronopathie** (Charlevoix-S., Andermann-S.): Psychomotorische Retardierung, progressive Tetraplegie; *AR. Auge:* Ptosis, Strabismus.
- ▶ **Baller-Gerold-Syndrom** (craniosynostosis-radial aplasia s.): Kraniosynostose, Radiusaplasie (evtl. Mittellinienhämangiome); *AR. Auge:* Myopie, Hypertelorismus, Epikanthus.
- ▶ **Bannayan-Riley-Ruvalcaba-Syndrom** (Riley-Smith-S., Ruvalcaba-Myhre-Smith-S.): Makrozephalie, mesodermale Hamartome; *AD, Genort* 10q23.3/PTEN-Gen. *Auge:* Pseudopapillenödem, prominente Schwalbe-Linie und/oder sichtbare Hornhautnerven.
- ▶ **Bardet-Biedl-Syndrom:** Kombination von Symptomen (vom Laurence-Moon-S. abgegrenzt); geistiger Entwicklungsrückstand; Adipositas; Retinitis pigmentosa; Hexadaktylie; Genitalhypoplasie; *AR, Genorte:* 11q13, 16q21, 3p12–p12, 15q22.3–q23, 2q31. *Auge:* Retinitis pigmentosa; zentrale Sehkraft früh betroffen; ERG ausgelöscht; Cataracta complicata, Ptosis, Iriskolobom, Optikusatrophy, Myopie, Erblindung in der Kindheit.
- ▶ **de-Barsy-Syndrom** (cutis laxa-growth deficiency s.): Cutis laxa, Minderwuchs, athetische Bewegungen, progeroide Fazies; *AR. Auge:* Hornhauttrübung, Katarakt.
- ▶ **Bartsocas-Papas-Syndrom:** Pterygien der Kniekehlen, Lippen-Kiefer-Gaumenspalte; *AR. Auge:* Ankyloblepharon, Ektropium, Hypertelorismus, Hornhautanomalien, dünne Augenbrauen.
- ▶ **von-Basedow-Krankheit** (Morbus v. Basedow, Thyreotoxikose, Hyperthyreoidismus, Graves's disease): Autoimmunthyreopathie mit Hyperthyreose, diffuser Schilddrüsenvergrößerung, infiltrativer Ophthalmopathie, extrathyreoidale Organmanifestationen. *Auge:* Vgl. endokrine Ophthalmopathie S. 393.
- ▶ **Bassen-Kornzweig-Syndrom:** s. Abetalipoproteinämie.
- ▶ **Behçet-Krankheit** (Symptomenkomplex) (Behçet-S., Behçet's s.): siehe S. 330. Mund- und Genital-Ulzera mit Chondritis (MAGIC-Syndrom); Behçet-Krankheit und Polychondritis.
- ▶ **Behr-Syndrom** (optic-atrophy-ataxia s.): Optikusatrophy mit spino-zerebellärer Dystrophie; *AR. Auge:* Bilaterale partielle temporale Optikusatrophy; Nystagmus, Strabismus (vgl. S. 400).
- ▶ **Bell-Lähmung:** Idiopathische, meist unilaterale, periphere Fazialisparese.
- ▶ **Bencze-Syndrom** (hemifacial hyperplasia with strabismus): Einseitige Gesichtshypertrophie, Strabismus, konsekutive Neigung zur Erblindung; *AD. Auge:* Strabismus, Telekanthus.
- ▶ **Benedikt-Symptomatik** (Nucleus-ruber-Syndrom, unteres): Hirnstammsyndrom; durch Läsion im Bereich von Nucleus ruber, dorsalem Mittelhirnfuß; kontralateral Hemiataxie, Rigor, Hyperkinesien; ipsilateral Okulomotoriuslähmung.
- ▶ **Biernard-Syndrom** (Biernard II s.): Oligophrenie, Adipositas, postaxiale Polydaktylie, Hypogenitalismus; möglicherweise *AR. Auge:* Iriskolobom.
- ▶ **Bietti-Syndrom:** Dysgenese mesodermalis corneae et iridae (iridokorneale Adhäsionen, Pupillenverformungen, Hornhautrandtrübungen, Atrophie des Irisvorderblattes, Sekundärglaukom); Xeroseflecken (wie Bitot-Flecken) meist auf der temporalen Conjunctiva bulbi ohne Vitamin-A-Mangel.
- ▶ **Bing-Horton-Syndrom:** s. Clusterkopfschmerz.
- ▶ **Biotinidase-Defekt** (multipler Carboxylase-Defekt, Spätform): Stoffwechselerkrankung; *AR, Genort:* 3p25. *Auge:* Optikusatrophy.
- ▶ **Blackfan-Diamond-Anämie:** Erythropoiesestörung; u.a. Gedeihstörung, Wachstumsverzögerung, Anämie; Genetik unklar. *Auge:* Strabismus, Mikrophthalmus, Katarakt.
- ▶ **Blepharophimose-Syndrom:** s. S. 106.
- ▶ **Bloch-Sulzberger-Krankheit:** s. Incontinentia pigmenti.
- ▶ **Blue-rubber-bleb-Nävus** (blaues Gummiblasen-Syndrom, Bean-Syndrom): multiple, kavernöse kutane und viszerale Hämangiome kongenital oder in der frühen Kindheit, die zu schweren Blutungen und chronischer Anämie führen können (Hämangiome auch in anderen Organen möglich, z.B. ZNS); *AD. Auge:* Kavernöse Lidhämangiome, retinale Gefäßveränderungen.
- ▶ **Bobble-head-doll-Verhalten:** Langsame, ticähnliche Schaukelbewegungen des Kopfes und Rumpfes bei Kindern mit chronischem Hydrozephalus. *Auge:* Optikusatrophy.

- ▶ **Börjeson-Forssman-Lehmann-Syndrom** (-syndrome): Schwere psychomotorischer Entwicklungsrückstand, Mikrozephalus, Obesitas, Hypogonadismus; XR, Genort Xq26.3. *Auge:* Prominente, buschige Augenbrauen, tiefliegende Augen, mongoloide Lidachsenstellung, Ptosis, Nystagmus, Optikusatrophie.
- ▶ **Bonnet-Dechaume-Blanc-Syndrom:** s. Wyburn-Mason-Syndrom.
- ▶ **Bonnet-Symptomatik:** Angeborene, distale Aortenisthmusstenose mit Hypotension und Mangeldurchblutung der unteren Körperhälfte, Hypertension der oberen Körperhälfte. *Auge:* Tortuosität vasaorum der Netzhaut.
- ▶ **Brachymesomel-renal-er Symptomenkomplex:** Verkürzte Unterarme, Unterschenkel, Nierendysplasie, kraniofaziale Anomalien. *Auge:* Hornhauttrübung (1 neugeborener Knabe).
- ▶ **Branchio-okulo-faziales Syndrom** (BOFS): Minderwuchs, incompletter Verschluss der zweiten Kiemenbögen, hämangiomasöse Hautveränderungen, Gesichtsdysmorphien, Progerie; AD. *Auge:* Bilateral verschlossene Tränenangänge, mongoloide Lidachsenstellung, lange Augenwimpern, Mikrophthalmie, Anophthalmie, Kolobom, Katarakt, Strabismus, hämangiomasöse Orbitazysten.
- ▶ **Branchio-skeleto-genitales Syndrom (A)** (BSG-S.): Trias Branchialbogendefekt, Skelettanomalien, Genitalanomalien; wahrscheinlich AR. *Auge:* Hypertelorismus, Ptosis, Nystagmus.
- ▶ **Brittle cornea syndrome:** s. Syndrom der spröden Hornhaut.
- ▶ **Brown-Syndrom** (Obliquus-superior-Sehnenscheiden-Syndrom/-Sequenz): s. S. 417.
- ▶ **Camurati-Engelmann-Syndrom** (Osteopathia hyperostotica multiplex infantilis; hereditäre multiple diaphysäre Sklerose; Engelmann-Krankheit, -disease): Hereditäre Knochendysplasie mit charakteristischen Knochenveränderungen und Muskelschwäche; AD, Genort: 19q13.1/DPD-1-Gen. *Auge:* Exophthalmus, Hypertelorismus, Hypertrophie der Orbitaknochen, Ptosis, exzessive Tränen, Strabismus, Abduzensparese, Katarakt (posterior subkapsulär), retinale Tortuosität vasaorum, Papillenödem, Optikusatrophie.
- ▶ **Canavan-Syndrom** (van-Bogaert-Bertrand-S., Leukodystrophie, Typ Canavan [spongiforme], infantile spongy degeneration): Frühkindliche, spongiöse Degeneration des ZNS; AR, Genort: 17pter-p13. *Auge:* Optikusatrophie, Amaurose, zerebrale Blindheit, Nystagmus, Strabismus, homonyme Hemianopsie.
- ▶ **Carpenter-Syndrom** (Akrocephalopolysyndaktylie [Typ Carpenter, Typ II], Summitt-S., Goodman-S.): Prämatüre Kraniosynostose, Polysyndaktylie, Gesichtsdysmorphien; AR. *Auge:* Unterentwickelte Orbitabögen, flache Orbitae und vermindertes Orbitavolumen (täuscht Exophthalmus vor), Hypertelorismus, mongoloide Lidachse, Epikanthus, Telekanthus, Ptosis, Blepharophimose, Mikrokornea.
- ▶ **Cat-eye-Syndrom** (Katzenauge-S.; Schmid-Fraccaro-S.): Dysmorphie-S.; wenn charakteristisch, Analatresie, Herzfehler, Nierenfehlbildungen, präaurikuläre Fehlbildungen; überzähliges, isodizentrisches Chromosom 22 (nur Segment → q11). *Auge:* Iriskolobom, Aderhautkolobom, antimongoloide Lidachsenstellung, Hypertelorismus, Epikanthus, Mikrophthalmus, Katarakt, Strabismus.
- ▶ **CCC-Syndrom** (cranio-cerebello-cardiac dysplasia/syndrome; Ritscher-Schinz-S.): Herzfehler, Dandy-Walker-Fehlbildung des Gehirns, kraniofaziale Dysmorphien; vermutlich AR. *Auge:* Hypertelorismus, antimongoloide Lidspalten, Strabismus, Iriskolobom, Glaukom.
- ▶ **CDG-Syndrom** (carbohydrate-deficient glycoprotein s.; Jeckel-Syndrom): Synthesestörung von Glykoproteinen; Entwicklungsverzögerung, muskuläre Hypotonie (Floppy infant), geistige Retardierung, Hepatopathie, Endokrinopathie, Minderwuchs, Skelettdeformierung, Muskelatrophie; AR. *Auge:* Retinitis pigmentosa, Hyperopie, Astigmatismus).
- ▶ **Ceroidlipofuscinose:** s. Zeroidlipofuszinose.
- ▶ **Chandler-Syndrom:** s. S. 215.
- ▶ **CHANDS** (curly hair-ankyloblepharon-nail dysplasia s.): Krauses Haar, hypoplastische Nägel; AR. *Auge:* Ankyloblepharon.
- ▶ **CHARGE-Assoziation** (colobome-heart anomaly-choanal atresia-retardation-genital- and ear anomalies): Kombination angeborener Anomalien; Herzfehler, Choanalatresie, retardierte psychomotorische Entwicklung, Genitalhypoplasie, Ohrveränderungen; meist sporadisch, gelegentlich AD. *Auge:* Kolobome von Iris, Retina, N. opticus, Aderhaut; Mikrophthalmus, Anophthalmus; antimongoloide Lidachse.
- ▶ **Charles-Bonnet-Syndrom:** s. S. 390.
- ▶ **Charlin-Neuralgie** (Charlin-Sluder-S.): Neuralgie des N. nasociliaris und des Ganglion ciliare infolge nasoethmoidaler Entzündungsvorgänge, auch bei Verschluss der A. carotis interna; heftiger,

einseitiger Schmerz im inneren Augenwinkel mit Ausstrahlung zum Nasenrücken; Schwellung, Hyperästhesie, homolaterale Hypersekretion der Nasenschleimhaut; Kokainisierung der Nasenschleimhaut bewirkt raschen Rückgang der Symptome. *Auge:* Konjunktivale Hyperämie, ziliäre Injektion bis zur Iridozyklitis, evtl. Hypopyon, Herpes corneae oder trophische Keratopathie, Epiphora, Photophobie.

- ▶ **Chediak-Higashi-Syndrom** (-syndrome): Okulokutaner Albinismus, rezidivierende bakterielle Infektionen, Riesengranulation z.B. in Leukozyten, Melanozyten; diffuse histiozytäre Proliferation, Makrophagenaktivierung im Terminalstadium, Hepatosplenomegalie, Lymphadenopathie, Panzytopenie infolge Hämophagozytose; AR, Genort: 1q42.1–q42.2. *Auge:* Okulokutaner Albinismus (S. 219); Papillenödem; generalisierte Arterienverengung.
- ▶ **Chondrodysplasia-punctata-Syndrom:** Oberbegriff für erbliche Knochendysplasien mit Leitsymptom der intra- und extraphysären spritzerartigen Verkalkungen (stippled epiphyses); je nach Typ u.a. AR (rhizomeler Typ), XD (Conradi-Hünemann), X-chromosomale Deletion. *Auge:* Bei einigen Formen Katarakte beschrieben; Conradi-Hünemann neben Katarakt: Hypertelorismus, Epikanthus, Mikrophthalmus, Buphthalmus, Glaukom, Optikusatrophie, Rubeosis iridis, Heterochromie, Linsenluxation, Hornhauttrübung.
- ▶ **Chondroektodermale Dysplasie** (Ellis-von-Creveld-S.): Skelettdysplasie, Herzfehler, Polydaktylie; Minderwuchs, Nagelhypoplasie, Zahnanomalien; AR, Genort: 4p16. *Auge:* Strabismus, Mikrophthalmus, Iriskolobom, Katarakt, Iris-/Aderhautkolobom.
- ▶ **Chorea Huntington** (Huntington's disease): Meist im mittleren Lebensalter einsetzende progrediente, neurodegenerative Erkrankung mit hyperkinetischen Bewegungsstörungen, psychischer Wesensveränderung und Demenz; AD, Genort: 4p16.3. *Auge:* Selektiver Defekt der schnellen Augenbewegungen, okuläre Dysmetrie (überschießende Bewegung der Augen bei versuchter Fixation), verlangsamer optokinetischer Nystagmus, Lidretraktion.
- ▶ **Chorioeremie-Taubheit-Obesitas(-Syndrom)** (chorioeremia, deafness, obesity s.): Chorioeremie, Taubheit, Fettsucht; Mikrodeletion (interstitielle Deletion Xq21.1) des Chorioeremie-Gens und offenbar benachbarten Taubheits-Gens.
- ▶ **Christ-Siemens-Touraine-Syndrom** (anhidrotische ektodermale Dysplasie, AED, anhidrotic ectodermal dysplasia): Anhidrosis (Hyperpyrexie vorwiegend im Säuglingsalter), generalisierte Hypo-/Atrichose, Ano- oder Hypodontie, charakteristisches Gesicht (z.B. prominente Supraorbitalregion, wulstige Lippen); u.a. Pili torti, chronisch atrophische Rhinitis; XR, Genort Xq12–q13.1, seltener AR, Genort: 2q11–q13. *Auge:* Wimpern und Augenbrauen spärlich, Tränenrüsenaplasie, Kanalikuliaplasie, Tränenpunktenstenose, mongoloide Lidachse, chronische Blepharitis, En-/Ektropium, Mikrophthalmus, kongenitale Katarakt, Rieger-Phänotyp, fibröses Gewebe im vorderen Glaskörper, chorioretinale Atrophie, Aniridie, Myopie.
- ▶ **Chromosom 1q-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Mikro-Brachyzephalie; Deletion (partielle Monosomie des distalen Segments, Band 1q42 → 44) des langen Arms von Chromosom 1. *Auge:* Mongoloide Lidachse, Epikanthus, Strabismus, Mikrophthalmus.
- ▶ **Chromosom 3p-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Trias Brachy-Trigonocephalus, Ptosis, Hexadaktylie; Deletion des terminalen Segments des kurzen Arms von Chromosom 3, Bruchpunkt in Band 3p25. *Auge:* Synophrys (zusammengewachsene Augenbrauen), mongoloide Lidachse, Epikanthus, Ptosis.
- ▶ **Chromosom 4p-Syndrom** (Wolf-S.): Dysmorphie-S. mit hoher Letalität, u.a. intrauterinem Wachstumsrückstand, Mikrozephalus, Hirnfehlbildungen; Monosomie der Region 4pter bis 4p16–13. *Auge:* Unterentwickelte Orbitabögen, stark geschwungene Wimpern, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachse, Ptosis, Strabismus, Tränengangstenose oder -atresie, Iriskolobom, Aderhaut-, Netzhautkolobom, Mikrophthalmus.
- ▶ **Chromosom 4q-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Robin-Sequenz (s. dort), Hypoplasie der Endphalangen und Nägel; terminale Deletion des langen Arms von Chromosom 4, Bruchpunkt in 4q31 bis 4q33. *Auge:* Hypertelorismus, Epikanthus, mongoloide Lidachse (s. auch Augenveränderungen bei Robin-Sequenz).
- ▶ **Chromosom 5p-Syndrom** (Katzenschrei-S., Cri-du-chat-Syndrom, cat cry s.): Dysmorphie-S. mit charakteristischem Schrei, u.a. Mikrozephalus, Intelligenzdefekt, Wachstumsrückstand; Deletion im Bereich des kurzen Arms von Chromosom 5, Bruchpunkt zwischen 5p15.1 und 5p11. *Auge:* Epikanthus, antimongoloide Lidachsen, Hypertelorismus, Telekanthus, Ptosis, Keratoconjunctivitis sicca, korneale Dermoide, retinale Tortuositas vasorum, Optikusatrophie, Myopie, Strabismus, Katarakt.

- ▶ **Chromosom 7q-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Gaumenspalte, Mikrozephalus, Brachyzecephalus (relativ häufig Holoprosenzephalie); partielle Deletion des langen Arms von Chromosom 7, Bruchpunkt in 7q32. *Auge:* Mongoloide Lidachsen, Strabismus, tief liegende Augen, Mikrophthalmus, Optikuskolobom, Optikusatrophie.
- ▶ **Chromosom 8p-Syndrom:** Dysmorphie-S., u.a. Mikrozephalus, prominentes Hinterhaupt, schmale fliehende Stirn, prominente Nasenwurzel, kurze knollige Nasenspitze; partielle Deletion des distalen Segments des kurzen Arms von Chromosom 8, Bruchpunkt in Band 8p21. *Auge:* Epikanthus, Hypertelorismus, enge Lidspalten, Mikrophthalmus.
- ▶ **Chromosom 9p-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Gesichtsdysmorphie, Herzfehler, Genitalhypoplasie, u.a. Trigono-Brachyzecephalus; terminale Deletion des kurzen Arms von Chromosom 9, Bruchpunkt in p22 oder p21. *Auge:* Ptosis, mongoloide Lidspalte, Synophrys, Hypertelorismus, Pseudo-Exophthalmus, Epikanthus.
- ▶ **Chromosom 10p-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Gesichtsdysmorphie, Herzfehlern, Genitalhypoplasie; terminale Deletion am kurzen Arm von Chromosom 10, Bruchpunkt 10p14/p13. *Auge:* Epikanthus, Ptosis, antimongoloide Lidachsen, Mikrophthalmus, Stenose des Tränennasenkanals, Rieger-Anomalie (S. 214).
- ▶ **Chromosom 11q-Syndrom (Jacobsen-S.):** Dysmorphien, Fehlbildungen, u.a. Minderwuchs, Trigonozecephalus, Klinodaktylie, Herzfehler; terminale Deletion des langen Arms von Chromosom 11, proximaler Bruchpunkt in 11q23. *Auge:* Antimongoloide Augenstellung, Epikanthus, Ptosis, Iriskolobom, Optikusatrophie, Mikrophthalmus.
- ▶ **Chromosom 13q-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit u.a. Fehlen der Daumen, Analatresie, Syndaktylie, Mikrozecephalus, geistiger Behinderung; Monosomie eines Segments des Chromosoms 13 (bei mittelständigen Deletionen mit Einschluss von 13q14 [enthält das „Retinoblastom-Gen“] Retinoblastom, wenn somatischer Verlust dieser Region im anderen Homolog während der ersten Lj erfolgt). *Auge:* Mikrophthalmus bis Anophthalmus, Iriskolobom, Epikanthus, Strabismus, Katarakt, Optikushypoplasie.
- ▶ **Chromosom 18p-Syndrom (De Grouchy-Syndrom I):** Dysmorphie-S., u.a. Entwicklungsrückstand, Holoprosenzephalie möglich, Kleinwuchs, Gesichtsdysmorphien (gleichet dem Turner-Syndrom); Deletion des kurzen Arms von Chromosom 18 (nahezu vollständig). *Auge:* Hypertelorismus, nicht horizontale Lidachsenstellung, Ptosis, Epikanthus, Strabismus, Mikrophthalmus, Glaukom, Iriskolobom, Katarakt, Hornhauttrübungen.
- ▶ **Chromosom 18q-Syndrom (De Grouchy-Syndrom II):** Dysmorphie-S. mit Mittelgesichtsretraktion mit Unterbiss, u.a. Entwicklungsrückstand, Kleinwuchs, Brachyzecephalus, dysplastische Ohren; Deletion des distalen Drittels des langen Arms von Chromosom 18, Bruchpunkt 18q21.3. *Auge:* Hypertelorismus, Epikanthus, Ptosis, Strabismus, Nystagmus, Iriskolobom, Glaukom, Mikrophthalmus, Mikrokornea, Optikusatrophie, Myopie.
- ▶ **Churg-Strauss-Syndrom:** Nekrotisierende Vaskulitis mit eosinophilen, extravasalen Granulomen, allergischer Polyposis nasi; Asthma bronchiale, Bluteosinophilie; Beteiligung weiterer Organe; c/pANCA (classical/perinukleäre anti-neutrophile zytoplasmatische Antikörper) können nachweisbar sein. *Auge:* Sicca-Syndrom, Tränenwegsverschluss, Konjunktivitis, Episkleritis, Skleritis, Keratitis, Retinitis, Neuritis nervi optici, Katarakt.
- ▶ **Claude-Symptomatik (Nucleus-ruber-S., unteres):** Hirnstamm-S.; kontralateral Hemiparese, Hemiataxie, Tremor, Rigor; ipsilateral Okulomotoriusparese durch Läsion im Nucleus ruber.
- ▶ **Clefting-ectropion-conical teeth syndrome, familial:** Lippen und Gaumenspalten, konische Zähne, früher Kariesbefall; möglicherweise AD. *Auge:* Ektropium, Hypertelorismus.
- ▶ **Clusterkopfschmerz (Bing-Horton-S., Bing-Erythroprosopalgie, Histaminkopfschmerzen, cluster headache; Horton-S.):** Plötzlicher, kurz dauernder, sehr heftiger, einseitiger Kopfschmerz, oft nachts, meist 1–2 Stunden nach dem Einschlafen; dauert gewöhnlich nicht länger als 1 Stunde; oft homologale Anschwellung der Schläfengefäße. *Auge:* Im Anfall homologaler Tränenfluss, Rhinorrhö, Augenanschwellung, Nasenverstopfung, Miosis/Ptosis (Horner-S.), konjunktivale Hyperämie, Photophobie.
- ▶ **Coats-Syndrom (Coats-Retinopathie, Morbus Coats):** s. retinale Teleangiectasie S. 275.
- ▶ **Cockayne-Syndrom (Nanisme progéroide, Cockayne s.):** Frühkindliche, progrediente Dysmorphie, Minderwuchs, Seh- und Hörstörungen, neurologische Ausfälle, geistige Retardierung, schmale Nase, dysplastische Ohrmuscheln; AR. *Auge:* Tief liegende Augen, Enophthalmus, Hypertelorismus, Pigmentdegeneration der Netzhaut, Netzhautatrophie, Optikusatrophie, Nystagmus, diffuse Hornhauttrübung, Hornhautbandkeratopathie, Hornhautdystrophie, Uveitis, Katarakt, Photodermatitis.

- ▶ **Coffin-Lowry-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit progredienten Bindegewebschwellungen und Entwicklungsrückstand; XD, Genort Xp22. *Auge:* Hypertelorismus, antimongoloide Lidspalte, prominente Supraorbitalbögen und Brauen.
- ▶ **Coffin-Siris-Syndrom** (fifth digit s.): Dysmorphie-S. mit Kleinwuchs, Entwicklungsrückstand, schütterem Kopfhaar, Phalangenhypoplasie; wahrscheinlich AD. *Auge:* Hypotelorismus, Epikanthus, enge Lidspalten, buschige Augenbrauen, Strabismus.
- ▶ **COFS-Syndrom** (cerebro-oculo-facio-skeletal s., Pena-Shokeir-S. II): Mikrozephalie, progressiver psychomotorischer Abbau, Augenveränderungen, faciale Dysmorphien, Skelettanomalien, Flexionskontrakturen der großen Gelenke (Arthrogrypose); AR. *Auge:* Mikrophthalmus, Anophthalmus, Blepharophimose, Katarakt, diffuse Hornhauttrübung.
- ▶ **Cogan-Reese-Syndrom:** s. S. 214.
- ▶ **Cogan-Syndrom I:** s. Keratitis interstitialis Cogan.
- ▶ **Cogan-Syndrom II:** s. S. 419.
- ▶ **Cohen-Syndrom** (Pepper-S.): Obesitas, geistige Behinderung, prominente obere Schneidezähne, kleine Hände und Füße, kurze konische Finger (schlecht definiertes Dysmorphie-S.); wahrscheinlich AR (auf Chromosom 8 lokalisiertes rezessives Gen). *Auge:* Antimongoloide Lidachsenstellung, Myopie, Strabismus, Chorioretinitis, Iris-, Retina-, Aderhautkolobome, Mikrophthalmus, Hemeralopie.
- ▶ **Cowden-Syndrom:** s. Hamartome, multiple.
- ▶ **Creutzfeldt-Jakob-Krankheit:** Spongiose Hirndystrophie mit progressiver Demenz, Myoklonien, motorischen, sensiblen Störungen, wahrscheinlich durch Prionen (nukleinfreies, proteinhaltiges, infektiöses Agens) hervorgerufen (iatrogene Übertragung durch Hornhauttransplantation beschrieben); familiäre Häufung; auch AD erbliches Leiden mit unterschiedlichen Mutationen des Prionprotein-Gens auf Chromosom 20 mit hoher Penetranz in Erwägung gezogen. *Auge:* Sehstörungen, Rindenblindheit, Gesichtsfeldausfälle bis zur Erblindung, Zerr- und Doppelbilder, Anisokorie, Ptosis, Trigemimus- und Fazialisparese, Nystagmus.
- ▶ **Criswick-Schepens-Syndrom:** s. familiäre exsudative Vitreoretinopathie S. 301.
- ▶ **Crohn-Krankheit** (Enteritis regionalis Crohn, Ileitis terminalis, Crohn's disease): Chronische entzündliche Erkrankung überwiegend des terminalen Ileums und Kolons; extraintestinale Manifestation zahlreicher Organe möglich (z. B. Erythema nodosum, Arthralgien); evtl. genetische Disposition; Ätiologie derzeit unbekannt. *Auge:* Uveitis anterior/posterior; Episkleritis (häufigste okuläre Komplikation), Skleritis, rezidivierende Konjunktivitis, Keratopathie, Keratoconjunctivitis sicca, marginale Hornhautulzera, Blepharitis, Irisatrophie, Makulaödem, Makulablutungen, Optikusneuropathie mit und ohne Papillenschwellung, Netzhautablösung; Orbitaentzündung mit Exophthalmus, Schmerzen, Motilitätsstörung; Strabismus.
- ▶ **Crome-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit kongenitaler Katarakt, renal-tubulärer Nekrose, Enzephalopathie; wahrscheinlich AR. *Auge:* Bilaterale kongenitale Katarakt.
- ▶ **Cross-Syndrom** (Cross-McKusick-Breen-S., Kramer-S.): Hypopigmentation, Augenfehlbildungen, Spastizität, Entwicklungsrückstand; wahrscheinlich AR. *Auge:* Mikrophthalmus, Mikrokornea, Hornhauttrübung, Sklerokornea, sekundäres Ektropium, Nystagmus, Amaurose, frgl. Aniridie.
- ▶ **Crouzon-Syndrom** (Morbus Crouzon, Dysostosis craniofacialis): Prämatüre Kraniosynostose, u. a. Turrizephalus, prominente Stirn, Mittelgesichtshypoplasie, Taubheit (intrakranielle Drucksteigerung bei nahezu 100%); AD; Mutationen im FGFR2 (fibroblast growth factor receptor 2)-Gen (vgl. Apert-, und Pfeiffer-S.). *Auge:* Hypertelorismus, Pseudoexophthalmus und Pseudolidretraktion bei flachen Orbitae, Exophthalmus, Ptosis, Strabismus divergens, Expositionskeratopathie (marginale Hornhautdystrophie), enger Canalis opticus, Papillenödem und Optikusatrophie (Entwicklung auch noch in späteren Jahren möglich); Katarakt, Ectopia lentis, Iriskolobom, Aniridie, Korektopie, Mikro-/Megalokornea, Keratokonus, Mikrophthalmus, blaue Skleren, Glaukom, Nystagmus.
- ▶ **Cutis marmorata teleangiectatica congenita** (kongenitale Phlebektasie; van-Lohuizen-S.): Hautveränderungen nach der Geburt; Cutis marmorata, Teleangiektasien, durchscheinende Haut mit deutlicher Venenzeichnung; u. a. evtl. progerieartiger Aspekt, genitoanale Anomalien. *Auge:* Kongenitales Glaukom; Heterochromie.
- ▶ **Cystinose** (Aberhalden-Kaufmann-Lignac-S., Fanconi-Syndrom, Lignac-Fanconi-S., cystine storage disease): Stoffwechselerkrankung, bei der Cystin in Lysosomen gespeichert wird, infolgedessen Cystin-Kristalle in den meisten Organen; Formen I–III (Nierenschädigung, Rachitis variierend);

AR. *Auge*: Pigmentretinopathie, kristalline Retinopathie, Cystin-Kristalle in Bindehaut und Hornhaut, Photophobie, Hornhautanästhesie, diffuse Hornhauttrübung (Uveitis).

- ▶ **DAF-Symptomatik** (juvenile dystonic lipidosis, ophthalmoplegic neurovisceral lipidosis): Vertikale Blickparese (down-gaze-paralysis), Ataxie, Schaumzellen in Niere, Leber, Knochenmark (foam-cells); Beginn 4. bis 20. LJ; wahrscheinlich AR. *Auge*: Beginn mit Blickparese nach unten ohne Diplopie, später auch oben und horizontal; Sakkaden mehr als Folgebewegungen gestört.
- ▶ **Degos-Krankheit**: s. Papulose, maligne atrophische.
- ▶ **Dermatoarthritis, familiäre histiozytäre** (familial histiocytic dermatoarthritis): In der frühen Kindheit beginnende granulomatöse Erkrankung; Trias deformierende Polyarthritis, papulonoduläres Exanthem, Augenkomplikationen; AD. *Auge*: Iritis, Uveitis, Katarakt, Glaukom.
- ▶ **Dermatomyositis** (Wagner[-Unverricht]-S., dermatomyositis): Autoimmunerkrankung mit Beteiligung von Haut (lila ödematöse Erytheme) und Muskulatur. *Auge*: Cotton-wool-Herde, kleine streifige Blutungen in der Nervenfaserschicht, Papillenödem, Episkleritis, Skleritis, Uveitis, Glaskörperblutung, Exophthalmus.
- ▶ **Dermatoosteolysis, kirgisischer Typ**: Mesoektodermales Dysplasie-S., rezidivierende Hautulzerationen, periartikuläre fistulierende Osteolyse, Nageldystrophie, Oligodontie, Keratitis; dauert bis zum Ende der 1. Lebensdekade, lebenslange Folgeschäden; AR. *Auge*: Rezidivierende Keratitis mit Narbenbildung bis zur Erblindung.
- ▶ **Dermatose, akute fibrile neutrophile** (Sweet-S.): Akute fieberhafte Erkrankung mit Hauterythem, Leukozytose. *Auge*: Konjunktivitis, Iridozyklitis, Episkleritis.
- ▶ **Desbuquois-Syndrom**: Bindegewebserkrankung mit Skelettveränderungen, überstreckbaren Gelenken, Gesichtsveränderungen, ausgeprägtem Kleinwuchs; Heterogenität möglich, AR. *Auge*: Hornhauttrübungen, Glaukom.
- ▶ **Diallinas-Amalric-Syndrom** (deaf mutism-foveal dystrophy): Netzhautveränderungen mit Taubheit; wahrscheinlich AR. *Auge*: Atypische Retinitis pigmentosa, Brushfield-Flecken der Iris (evtl. bis zur Peripherie) und kleine, weiß-gelbe Flecken im Makulabereich; keine Nachtblindheit, ERG normal; Aderhautgefäße durchscheinend; Kontrast rote Fovea centralis, umgebende graue Netzhaut möglich.
- ▶ **DIDMOAD-Syndrom** (Wolfram-S.): Diabetes insipidus, Diabetes mellitus, Optikusatrophy, Innenohrschwerhörigkeit (deafness); AR. *Auge*: Optikusatrophy (Visusminderung, Gesichtsfelddefekte, Farbsinnstörungen).
- ▶ **DOOR-Syndrom**: Taubheit (deafness), Onycho-/Osteodystrophie (Hypoplasie der Fingerendglieder einschließlich der Nägel), mentale Retardierung. *Auge*: Fakultativ Hypoplasie des N. opticus.
- ▶ **Down-Syndrom** (Trisomie 21, Mongolismus): U. a. geistige Behinderung, Kleinwuchs, Brachycephalus (dritte Fontanelle), Mikrocephalus, schmale niedrige Stirn, breite, eingesunkene Nasenwurzel, kleine knopfförmige Nase, große, gefurchte Zunge, 50% Herzfehler; Trisomie des Chromosoms 21. *Auge*: Mongoloide Lidachsenstellung, Epikanthus, Brushfield-Flecken der Iris (goldene oder weiße Punkte im äußeren Drittel der Iris; histologisch vermehrte Dichte des vorderen Irisstromas mit Pigmentakkumulation), Irisperipherie verdünnt; chronische Konjunktivitis, chronische Blepharitis, Keratokonus, Katarakt (sichtbar 7. bis 13. LJ), Strabismus; Ektropium, Blepharophimose, Hornhauttrübung, Megalokornea, Glaukom, retinale Tortuositas vasorum, Pseudopapillenödem, Myopie, Hyperopie, Farbenblindheit, Nystagmus.
- ▶ **Duane-Syndrom**: s. S. 416.
- ▶ **Dubowitz-Syndrom**: Dysmorphie-S. (unscharf umrissen) mit Kleinwuchs, Ekzemneigung; u. a. Mikrocephalus, kleines Gesicht, fliehende Stirn, prominente Nasenwurzel, kleines Kinn, abstehende Ohren; AR. *Auge*: Hypoplastische Supraorbitalbögen, flache Orbitae, enge Lidspalten, Ptosis, Hypertelorismus, Telekanthus.
- ▶ **Dysautonomie, familiäre** (Neuropathie, hereditäre sensible, Typ III, HSN III, Riley-Day-Krankheit): Vegetative Regulationsstörungen mit Symptomen des peripheren und zentralen Nervensystems, ophthalmologische Störungen, psychische Auffälligkeiten (fast ausschließlich in osteuropäisch-jüdischen Familien); u. a. zyklisches Erbrechen, extreme muskuläre Hypotonie, reduzierte Schmerzempfindlichkeit; AR, Genort: 9q31–q33. *Auge*: Verminderte Tränensekretion (obligat; Tränenrüse histologisch normal); Hornhautanästhesie, Keratopathia neuroparalytica, Hornhautinfiltrate, Ulcus corneae, Hornhauttrübung; fehlender Lidschluss im Schlaf möglich; retinale Tortuositas vasorum, Optikusatrophy; Myopie; Anisokorie, Denervierungshypersensitivität der Pupille (Miosis nach Mecholyl 2,5%).
- ▶ **Dyskeratose, hereditäre benigne intraepitheliale** (Witkop-von-Sallmann-S.): Erkrankung der Mundschleimhaut und Bindehaut; AD. *Auge*: Perilimbäre schaumig-gelatinöse weiße Auflagerun-

- gen der Conjunctiva bulbi, konjunktivale Injektion; Photophobie, Blepharospasmus; Exazerbation im Frühling mit Überwucherung der Hornhaut auch im Pupillenbereich, infolgedessen temporäre Erblindung bis zum Spätsommer/Herbst, wenn die Auflagerungen abfallen.
- ▶ **Dyskeratosis congenita** (Zinsser-Engman-Cole-S.): Poikilodermatische Haut- und Schleimhautdystrophie (Poikilodermie: Atrophie, kleinfleckige De- und Hyperpigmentierungen, disseminierte Teleangiektasien, kleinfleckige, teilweise konfluierende Erytheme, psoriasiforme Schuppung); hämatologische Veränderungen sowie anderer Organe (z. B. Herz, Knochen, Urogenitalsystem); XR, Genort: Xq28/DKC1-Gen. *Auge:* Hypotrichose der Zilien, Ektropium, Tränenträufeln, Konjunktivitis, chronische Blepharitis.
 - ▶ **Dysostose, akrofaziale, überwiegend postaxialer Typ** (Miller s.): Fehlen der 5. Finger und Zehen, kurze Unterarme, Gaumenspalte, Mikroretrognathie, Anomalien der Augenlider und Ohrmuscheln; wahrscheinlich AR, Heterogenie möglich. *Auge:* Kurze Lidspalten, Unterlidkolobome.
 - ▶ **Dysostose, maxillo-faziale (maxillo-faziales S.):** Gesichtsdysmorphien (z. B. Hypoplasie der Maxilla, neurologische Auffälligkeiten (z. B. verspätete Sprachentwicklung, Dysarthrie); wahrscheinlich AD. *Auge:* Antimongoloide Lidachsen, Ptosis, Nystagmus, Strabismus.
 - ▶ **Dysostosis cleidocranialis** (Dysplasia cleidocranialis, Scheuthauer-Marie-Sainton-S., cleidocranial dysplasia, crano-cleido-dysostosis): Generalisierte Skelettdysplasie, Hypo- oder Aplasie der Klavikula („zusammenklappbare Schultern“), Brachyzephalie, Ossifikationsstörung des Schädels, breite Stirn, hypoplastische Oberkiefer, Dentitionsanomalien; AD, Genort: 6q21/CBFA1-Gen. *Auge:* Exophthalmus, Hypertelorismus, prominente obere Orbitakanten.
 - ▶ **Dysplasia spondylepiphysaria congenita** (Wiedemann-Spranger-S.): Disproportionierter Minderwuchs (kurzer Rumpf, lange Extremitäten, normale Hände und Füße), flaches Mittelgesicht, gelegentlich Gaumenspalte; AD, Genort: 12q13.11 –q13.2, COL2A1-Gen. *Auge:* Etwa 50% Myopie mit Gefahr der späteren Netzhautablösung.
 - ▶ **Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert** (Curschmann-Steinert-Batten-Syndrom; myotonische Dystrophie, myotonic dystrophy): Leitsymptome: degenerative Myopathie, myotone Reaktionen (u. a. fazio-zerviko-distale Muskelatrophien und -paresen, Schwäche der Pharynxmuskulatur, Stirlinglatze bei Männern, „Facies myopathica“); kongenitale, frühkindliche und klassische Form werden unterschieden; AD, Genort: 19q13.3. *Auge:* Katarakt (subkapsuläre Polychromasie); Ptosis, selten externe Ophthalmoplegie; Pupillenstörungen; Hypotonie; vgl. S. 119, 229, 246, außerdem beschrieben: Hypertrophie der Orbitaknochen, Ptosis, Lidlag, chronische Blepharitis, schlechte Konvergenz, Akkommodationsinsuffizienz, Mikrophthalmus, Hornhautdystrophie, Verlust der Hornhautsensibilität, Gefäßbüschel am Pupillenrand, Pigmentretinopathie, roter Makulafleck, Makuladegeneration, Chorioretinitis, generalisierte Arterienverengung der Netzhautgefäße, Visusverlust bei Anstrengung.
 - ▶ **Eales-Krankheit** (-Syndrom, -Sequenz): s. S. 270.
 - ▶ **EEC-Syndrom** (ectodactyl-ectodermal dysplasia-clefting s.): Kombination von Spalthand-/fuß, Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, ektodermaler Dysplasie (Maxilla-Hypoplasie); AD, Genort: 7q11.2 –q21.3. *Auge:* Tränen-Nasengang-Atresie, chronische Konjunktivitis und Blepharitis, Photophobie, Dakryozystitis, Blepharophimose, blaue Iris (Pigmentmangel), Hypoplasie von Augenbrauen und Wimpern.
 - ▶ **Ehlers-Danlos-Syndrom:** Heterogene Gruppe vererbbarer Bindegewebsstörungen, die Haut, Band- und Gelenkapparat, Augen, Zähne, Gefäße, innere Organe befallen können (derzeit 10 Typen); u. a. hyperelastische, teigige oder samtartig weiche Haut; Gelenke überstreckbar, subluxiert/luxiert; abhängig vom Typ AD, AR, X; Mutationen in verschiedenen Kollagen-Genen. *Auge:* Myopie (fast immer), Megalokornea, Mikrokornea, blaue Skleren, Hornhaut-/Skleraruptur durch Bagatelltrauma, Sklerastaphylom, Angioid streaks, Linsensubluxation, Mikrophthalmus, Keratokonus; außerdem möglich: Hypertelorismus, Ptosis, Epikanthus, Madarosis, Hyperelastizität der Lidhaut, leichte Evertierbarkeit der Lider (Meténier-Zeichen), Ektropium, Strabismus (frgl. Neigung), subkonjunktivale Blutung, Skleraatrophie, Cornea plana, Keratokonus/-globus, Kammerwinkelanomalien, Glaukom, Hypotonie, „Retinitis proliferans“, Netzhautablösung, Pigmentretinopathie, Aderhautblutung, Glaskörperblutung, schlechte Wundheilung.
 - ▶ **Eineinhalb-Syndrom:** s. S. 419.
 - ▶ **Ektodermale Dysplasie, anhydrotische:** s. Christ-Siemens-Touraine-Syndrom.
 - ▶ **Elriddle-Berlin-Money-McKusick-Syndrom** (rescive myopia and hearing loss): Innenohrschwerhörigkeit mit Verhaltensstörung; vermutlich AR. *Auge:* Ausgeprägte Myopie mit Visusreduktion.

- ▶ **Embryopathia diabetica** (Embryofetopathia diabetica): Aorten-, Herz-, Intestinal-, Skelett-, Urogenital-, ZNS-Fehlbildungen infolge eines bis zur 10. Schwangerschaftswoche schlecht eingestellten Diabetes mellitus. *Auge:* Katarakt, Iriskolobom, Hypoplasie des N. opticus.
- ▶ **Empty-Sella-Syndrom:** s. S. 388.
- ▶ **Enophthalmus-Symptomenkomplex, reflektorischer:** Lidveränderungen bei chronischen Leber- und Gallenwegserkrankungen. *Auge:* Rechtsseitige Lidspaltenverengung durch Höherstand des Unterlides rechts; „relativer Enophthalmus rechts“; teilweise Pseudo-Oberlidretraktion durch tiefer stehende Augenbraue und Oberlidfalte; linksseitige Pseudoptosis.
- ▶ **Eosinophiles Granulom:** s. Langerhans-Zell-Histiozytosen.
- ▶ **Epidermolysis bullosa:** Gruppe seltener Genodermatosen, bei denen geringe Traumen der Haut zur Blasenbildung führen. Klassifizierung aufgrund genetischer, klinischer, elektronenmikroskopischer, immunhistologischer, molekularbiologischer Kriterien; abhängig vom Typ AR, AD. *Auge:* Bei einigen Formen Bindehautbeteiligung, Hornhauttrübung, Symblepharon, Tränenwegsverschluss.
- ▶ **Erythema exsudativum multiforme (majus)** (Stevens-Johnson-S.): Allergische Reaktion von Haut und Schleimhäuten mit Blasen, Erosionen, Allgemeinsymptomen; polyätiologisch, z. B. infektiologisch nach Herpes-simplex-, Streptokokkeninfekten, durch Medikamente (z. B. Sulfonamide, Pyrazolone, Barbiturate, Tetracykline), Kollagenosen; paraneoplastisch; wenn konjunktivale und Mundschleimhautveränderungen überwiegen, entspricht dies dem Fuchs-S. *Auge:* Blasen, Erosionen, hämorrhagische Krusten der Konjunktiva; purulente Konjunktivitis, Ulcus corneae, Perforation möglich (vgl. S. 162), Episkleritis.
- ▶ **Erythrokeratoderma progressiva Typ Burns** (KID-Syndrom; keratitis-ichthyosis-deafness syndrome): Erythrokeratodermie (erythematöse, verruköse Plaques; keine Ichthyose) mit Taubheit und Keratitis; AD. *Auge:* Blepharokonjunktivitis, vaskularisierende Keratitis, Hornhautulzerationen, Photophobie, fehlende Augenbrauen und Wimpern.
- ▶ **Erythroprosopalgie:** s. Clusterkopfschmerz.
- ▶ **Escobar-Syndrom** (multiple pterygium s.): Multiple Pterygien (z. B. Hals, Axilla), Gesichtsdysmorphien, Kambodaktylie, Syndaktylie; wahrscheinlich AR. *Auge:* Ptosis, antimongoloide Lidachsen, Telekanthus.
- ▶ **Fabry-Krankheit** (Angiokeratoma corporis diffusum; Morbus Anderson-Fabry): Lipidstoffwechselstörung durch lysosomalen Enzymmangel, Ablagerung von Ceramid-Trihexoid in Blutgefäßen, Geweben, Organen; u. a. rötliche, teleangiektatische Hautveränderungen, Schmerzattacken in Abdomen, Extremitäten, Nieren-, Myokardbeteiligung; X, Genort: Xq21.33–q22. *Auge:* Cornea verticillata (S. 197), konjunktivale und Lidteleangiektasien, Varikosis, Sludging der Bindehautgefäße, posteriore subkapsuläre Katarakt, Makulaödem, retinale Tortuositas vasorum, flammenförmige Netzhautblutungen, retinaler Arterienverschluss, retinale Mikroaneurysmen, Papillenödem, okuläre Dysmetrie, bilaterale internukleäre Ophthalmoplegie, Strabismus, Nystagmus, Gesichtsfelddefekte, Anisokorie.
- ▶ **Fanconi-Anämie** (Fanconi's anaemia): Variable kongenitale Fehlbildungen, progressives Knochenmarksversagen, erhöhtes Leukämierisiko; u. a. Daumen-Radius Hypoplasie bis Aplasie, generalisierte Hautpigmentierungen, Minderwuchs, Nierenanomalien; heterogene Genetik, AR (ein Gen [FAC] kartiert auf 9q22.3). *Auge:* Mikrophthalmus, Strabismus, Netzhautblutungen, Hornhautbandkeratopathie.
- ▶ **Fanconi-Syndrom:** s. Cystinose.
- ▶ **Farber-Krankheit** (Ceramidase-Mangel; ceramidase deficiency): Lipidstoffwechselstörung; schmerzhafte Gelenkschwellungen, Heiserkeit, Dyspnoe, psychomotorische Störung. AR, Genort: 8p22–p21.3. *Auge:* kirschröter Makulaefleck.
- ▶ **Fazio-okulo-akustisch-renales Syndrom** (FOAR-S.; renal-facio-oculo-acoustic s.): Innenohrtaubheit, Proteinurie; wahrscheinlich AR. *Auge:* Hypertelorismus, Telekanthus, Myopie, Mikrokornea, Kolobome (Iris, Linse), Irishypoplasie, Irisheterochromie, Rubeosis iridis, kongenitale Pupillarmembran, Katarakt, Netzhautablösung, posteriores Staphylom, chorioidale Atrophie.
- ▶ **FG-Syndrom** (Opitz-Kaveggia-S., Keller-S.): Geistige Behinderung, muskuläre Hypotonie, Analstenose und/oder Obstipation, Makrozephalus, Gesichtsdysmorphie; XR. *Auge:* Hypertelorismus, kurze Lidspalten, Epikanthus, lateral platzierte Kanthi, Epikanthus, Megalokornea, Strabismus divergens.
- ▶ **Fibröse Dysplasie** (McCuneAlbright-S., Jaffe-Lichtenstein-S.): Ersatz des Knochens durch fibröses Gewebe, fakultativ multiple endokrine Ausfälle, Pigmentstörungen der Haut; u. a. Café-au-lait-Flecken, Pubertas praecox; somatisches Zellmosaik durch frühembryonale Mutation des Gens für

- die α -Untereinheit des Gs-Proteins in einzelnen Zellen; Genort: 20q13.2. *Auge:* Flache Orbitae, Hypertrophie der Orbitaknochen, kleine Canales optici, Verengung der Fissura orbitalis superior, Neuritis nervi optici, Papillenödem, Optikusatrophie, Ptosis, Hyperpigmentierung der Lider.
- ▶ **Fibrosesyndrom, kongenitales familiäres:** s. S. 417.
 - ▶ **Fischaugen-Syndrom** (Lecithin-Cholesterin-acyltransferase-Mangel; dyslipoproteinaemic corneal dystrophy, fish eye disease): Dyslipoproteinämie mit Hornhautveränderung durch Mangel an α -Lecithin-Cholesterin-acyltransferase; AD. *Auge:* Dichte, weiße Hornhauttrübung vor dem 20. Lj.
 - ▶ **Fisher-Syndrom** (Polyradikuloneuritis Typ Fisher, Miller-Fisher-S., idiopathische Polyneuritis): Akute, gutartig verlaufende Neuropathie mit Ophthalmoplegie, Ataxie, Areflexie; Eiweißanstieg im Liquor, normale Zellzahl; Verdacht auf Autoimmunerkrankung *Auge:* Ptosis, interne und/oder externe Ophthalmoplegie, tonische Pupille.
 - ▶ **Flynn-Aird-Syndrom:** Neuroektodermales Syndrom mit zentraler Taubheit; u. a. Muskelschwäche, Ataxie, peripherer Nervenschmerz, anfallsweise reversible Aphasie, Zahnkaries, Haut- und Unterhautatrophie, Osteoporose; wahrscheinlich AD. *Auge:* Anfallsweise reversible Gesichtsfeldausfälle, bilaterale Katarakt, ausgeprägte progrediente Myopie, Nachtblindheit, atypische Retinitis pigmentosa.
 - ▶ **Forsius-Eriksson-Syndrom:** s. okulärer Albinismus S. 219.
 - ▶ **(Foster-)Kennedy-Syndrom:** s. Kennedy-Symptomatik.
 - ▶ **Foville-Symptomatik:** Hirnstamm-S.; durch Läsion im unteren Bereich der Brücke; ipsilaterale Fazialis- und Abduzenslähmung, Blickparese zur Herdseite, kontralaterale Hemiparese der Extremitäten.
 - ▶ **Freeman-Sheldon-Syndrom** (Dysplasia cranio-carpo-tarsalis, kranio-karpo-tarsale Dystrophie, whistling face syndrome): Kleiner Mund „wie zum Pfeifen gespitzt“, Klumpfuß; u. a. Myopathie mit muskulärem Hypertonus, Kleinwuchs; heterogene Genetik; mehrheitlich AD, Genort: 11p15.5-pter. *Auge:* Hypertelorismus, antimongoloide Lidachsen, Epikanthus, Blepharophimose, Ptosis, Enophthalmus, Strabismus.
 - ▶ **Frenkel-Symptomenkomplex** (-Syndrom): Gesamtheit der Folgen einer Contusio bulbi (S. 428).
 - ▶ **Friedreich-Ataxie** (Friedreich's ataxia): Obligatorische Symptome: Erkrankungsbeginn vor dem 25. Lj (durchschnittlich 15 Jahre bis zur Rollstuhlpflichtigkeit), progrediente Ataxie, fehlende Beineigenreflexe, Dysarthrie; AR, Genort: 9q13. *Auge:* Okuläre Dysmetrie, Opsoklonus, Nystagmus, externe Ophthalmoplegie mit allmählichem Beginn, Miosis, Pigmentretinopathie, Optikusatrophie, Drusen des N. opticus, Farbenblindheit, Uhthoff-Phänomen.
 - ▶ **Fröhlich-Syndrom** (hypothalamischer Symptomenkomplex, Dystrophia adiposogenitalis, adiposogenital s.): Kurzfristig sich entwickelnde Fettsucht, bei Kindern Minderwuchs und sexuelle Unreife, durch destruierende Prozesse im Bereich des Hypothalamus. *Auge:* Sehstörung, Papillenödem, Optikusatrophie, bitemporale Hemianopsie, tonohaptische Pupille.
 - ▶ **Frontonasale Dysplasie** (median cleft face, DeMyer s.): Spektrum von hochgradigem Hypertelorismus mit median gekerbter Nasenspitze bis zum Cranium bifidum occultum mit Agenesie des Corpus callosum; fast ausschließlich sporadisch. *Auge:* Lid-, Iris-, Aderhautkolobome, epibulbäre Dermoid, Mikrophthalmus, Anophthalmus.
 - ▶ **Fryns-Syndrom:** Letales Dysmorphie-S., Hypoplasie der distalen Extremitäten, Diaphragma-Defekt; AR. *Auge:* Hornhauttrübungen, Sklerokornea, Retinadysplasie, Mikrophthalmus.
 - ▶ **Fukosidose** (Pseudo-Hurler-Krankheit, fucosidosis): Lysosomale Speicherkrankheit durch Mangel an Alpha-L-Fukosidase; 1.–3. Lj neurodegenerative Symptomatik (Ataxie, Spastik, Krampfanfälle, finale Dezerebration); Hurler-ähnliche Gesichtsdysmorphie, Angiokeratome, Hepatomegalie; AR, Genort: 1p34. *Auge:* Lokalisierte Hornhauttrübung, Schießeisennenmakulopathie möglich.
 - ▶ **Galaktosämie** (galactosaemia): Stoffwechselstörung im Galaktose-Metabolismus (Typen I–III werden unterschieden mit Galaktokinase-Mangel, Galaktose-1-Phosphat-Uridyltransferase-Mangel, Galaktoseepimerase-Mangel); Galaktose-1-Phosphat-Uridyltransferase-Mangel führt zu schwerem Krankheitsbild; lebenslange Galaktose-freie Diät; AR, Genorte Typ I: 9p13; Typ II: 17q21–q22. *Auge:* Langsam progrediente Entwicklung einer Katarakt nach Einführung von Milchzucker in die Säuglingsnahrung (innerhalb der ersten Wochen durch Diät reversibel); Nystagmus, Rindenblindheit.
 - ▶ **Galloway-Syndrom:** Mikrozephalus, Hiatushernie, Nephrose; AR. *Auge:* Unkoordinierte Augenbewegungen, Lidödeme, Hypertelorismus, Optikusatrophie.

- ▶ **Gm1-Gangliosidose, Typ 1** (Landing-Krankheit): Sphingolipidose, lysosomale Speicherkrankheit; infantiler Typ I, juveniler Typ II, adulter Typ III zu unterscheiden. Ablagerungen in der grauen Hirnsubstanz und anderen Geweben; u. a. Gedeihstörung, Trinkschwäche, Muskelhypotonie; Mikrozephalus; psychomotorische Retardierung; Hepatosplenomegalie; AR (Gen für das defekte lysosomale Enzym β -Galaktosidase liegt auf Chromosom 3). *Auge:* Blasser Augenhintergrund, kirschröter Fleck in der Makula, Bindehautgefäße erweitert.
- ▶ **Gm2-Gangliosidose, Typ 1/Typ 2:** s. Tay-Sachs-Krankheit bzw. Sandhoff-Krankheit.
- ▶ **GAPO-Syndrom** (growth retardation-alopecia-pseudoanodontia-optic atrophy s.): Wachstumsverzögerung, Alopezie, Pseudoanodontie (fehlender Zahndurchbruch); AR. *Auge:* Ab Kleinkindesalter progressive Optikusatrophie, prominente Augen bei flachen Orbitae, Glaukom, Keratokonus.
- ▶ **Gardner-Syndrom** (Polyposis intestinalis III, polyposis coli, adenomatous): Hereditäre mesenchymale Dysplasie mit multiplen Adenomen (Kolon, Rektum; obligate Präkanzerose), Osteomen, Osteofibromen des Schädels, Talg- und Dermoidzysten von Extremitäten und Kopfhaut; kutane Pigmentnävi, Fibrome; AD. *Auge:* Multifokale kongenitale Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels (S. 293), multiple epidermale Einschlusszysten der Lider.
- ▶ **Gastro-kutaner Komplex:** Peptische Ulzera, Hiatushernie, multiple Lentigines, Café-au-lait-Flecken; AD. *Auge:* Hypertelorismus, Myopie; Astigmatismus, Strabismus divergens.
- ▶ **Gaucher-Krankheit** (Zerebrosidlipidose, Cerebrosid-Lipidose, glycosylceramide lipidosis, Gaucher's disease): Lipidspeicherkrankheit, bei der das lysosomale Enzym Glucocerebrosidase fehlt und infolgedessen Glucocerebroside vorwiegend in Retikulumzellen (Gaucher-Zellen) gespeichert werden (Typ I bis III; Typ II in den ersten Lebensjahren letal); Hepatosplenomegalie; Knochen- und Gelenkschmerzen, Osteoporosen, Osteolysen; Gedeihstörung, Minderwuchs; Anämie, Thrombopenie; neurodegenerative Symptome (Typ II und III); AR, Genort: 1q9.21–9.32. *Auge:* Hyperpigmentierung der Lider, Lipidablagerungen in Hornhaut und Bindehaut, braune, pinguekulaähnliche Veränderungen im temporalen und nasalen Lidspaltenbereich, subkonjunktivale Blutung, weiße, fleckförmige Fundusveränderungen, graue Makula, ringförmige Makuladegeneration, Netzhautblutungen und -ödem, kirschröter Makulafleck möglich, Strabismus, Motilitätsstörung, Abduzenslähmung, Sakkaden gestört.
- ▶ **Geroderma osteodysplastica** (Bamatter-Franceschetti-Klein-Sierro-S.): Entwicklungsstörung des Bindegewebes, u. a. Cutis laxa, überstreckbare Gelenke, Kleinwuchs, Brachyzecephalus, Osteopenie; AR. *Auge:* Ptosis, Mikrokornea, Hornhauttrübung, Glaukom.
- ▶ **Gilbert-Meulengracht-Syndrom** (Morbus Meulengracht, familiärer nicht hämolytischer Ikterus, Meulengracht-Krankheit, Gilbert's disease): Hyperbilirubinämie durch angeborenen UDP-Glucuronyltransferase-Mangel; wahrscheinlich AR. *Auge:* Intermittierender Sklerenikterus; Xanthelasma im Lidbereich.
- ▶ **Gillespie-Syndrom:** Trias partielle Aniridie, zerebelläre Ataxie, mentale Retardierung; wahrscheinlich AR. *Auge:* Bilaterale partielle Aniridie mit zirkumpupillärer Irisatrophie; schmale Lidspalten.
- ▶ **Gingivafibromatose mit Hypertrichose:** Gingivafibromatose oft mit Überwucherung der Zähne, Hypertrichose; AD. *Auge:* Augenbrauen- und Wimpernhyperplasie, Tristichiasis (3 Wimpernreihen).
- ▶ **Godtfredsen-Symptomatik:** Ophthalmologisch-neurologischer Symptomenkomplex im Frühstadium maligner Nasopharynx-Tumoren (Jacod-S. weitgehend identisch); unilateraler Gesichtschmerz. *Auge:* Unilaterale Abduzenslähmung; später unilaterale Okulomotoriuslähmung, Trochlearislähmung, Optikussschädigung mit progredienter Visusabnahme; Horner-S. oder unilateraler Exophthalmus.
- ▶ **Goldenhar-Symptomenkomplex** (fazio-aurikulo-vertebraler Symptomenkomplex, okulo-aurikulo-vertebral dysplasia): Meist streng einseitige Fehlbildungen im Gesicht-Halsbereich (1./2. Kiemenbogen); u. a. Gesichtssymmetrie, Hypoplasie einer Ohrmuschel, präaurikuläre Fistel, Anhängsel; vermutlich heterogene Genetik. *Auge:* Epibulbares Dermoid, Oberlidkolobom, Strabismus, Mikrophthalmus, Anophthalmus, Iris-, Netzhaut-/Aderhautkolobom, antimongoloide Lidachse, Hypotelorismus, Bulbusretraktion bei horizontalem Blick, kongenitale Ophthalmoplegie (N. IV und N. VI), Hornhutanästhesie, trockenes Auge, Glaukom, Katarakt, Makulahypoplasie.
- ▶ **Goldmann-Favre-Syndrom:** s. S. 300.
- ▶ **Goltz-Gorlin-Syndrom** (Goltz-S., focal dermal hypoplasia s.): Komplexe multiple ekto- und mesodermale Dysplasie mit Haut- (fokale dermale Hypoplasie, Papillome, Poikilodermie), Knochen- (u. a. Syn- und Polydaktylien), Augen-, Zahn- und Bindegewebsdefekten; XD (Defekt des

- COL5A1-Gen). *Auge:* Iris-, Aderhautkolobome, Aniridie, Mikrophthalmus, Anophthalmus, Nystagmus, Strabismus, Hypertelorismus, Optikusatrophie, Linsendislokation, Keratokonus, blaue Skleren, Pigmentretinopathie, blutige Tränen, exzessive Tränen.
- ▶ **Gorlin(Chaudry-Moss)-Syndrom:** Kraniofaziale Dysostose mit assoziierter nicht kranialer Symptomatik, Hypertrichose; wahrscheinlich AR. *Auge:* Pseudo-Hypertelorismus, Blepharophimose, Astigmatismus, Hyperopie, Mikrophthalmie, Einschränkung der Akkommodation bei normaler Pupillenreaktion, persistierende Pupillarmembran, partielle Hornhauttrübung, horizontaler Nystagmus, inkompletter Lidschluss, antimongoloide Lidachsen, Nystagmus, punktförmige Keratopathie.
 - ▶ **Gorlin-Goltz-Syndrom:** s. Nävobasiliomatose.
 - ▶ **Gradenigo-Syndrom (Sequenz):** Komplikation einer Mastoiditis mit eitriger Ohrsekretion (meist Kinder, nach Otitis media), heftige Kopfschmerzen; homolateral Trigeminusschmerzen. *Auge:* Homolaterale Abduzensparese, manchmal Trochlearis- und Okulomotoriusparese, Photophobie, vermehrter Tränenfluss, Hornhautsensibilität herabgesetzt, Abschwächung des Kornealreflexes; manchmal trophische Störungen der Hornhaut, Herpes corneae; fakultative Optikusatrophie.
 - ▶ **Griscelli-Syndrom:** Partieller Albinismus, rezidivierende Infekte bei kombiniertem Immundefekt, Panzytopenie; AR. *Auge:* siehe Albinismus S. 219.
 - ▶ **Groenow-Syndrom** (granuläre Hornhautdystrophie Groenow Typ I): s. S. 203.
 - ▶ **Groll-Hirschowitz-Syndrom** (diverticulitis-deafness-neuropathy): Neurologisches Syndrom mit fortschreitender Demyelinisierung von Hirnnerven; AR. *Auge:* Bilaterale Ptosis, externe Ophthalmoplegie.
 - ▶ **Guadalajara-Kamptodaktylie-Syndrom Typ I:** Kamptodaktylie, Minderwuchs, Skelettanomalien; wahrscheinlich AR. *Auge:* Epikanthus, Telekanthus, Mikrophthalmus, Mikrokornea, Myopie, Visusreduktion.
 - ▶ **Guadalajara-Kamptodaktylie-Syndrom Typ II:** Kamptodaktylie, Wachstumsverzögerung, leichte geistige Behinderung, Patella-Hypoplasie; wahrscheinlich AR. *Auge:* Ptosis, anomaler Augenbrauenverlauf.
 - ▶ **Guillain-Barré-Syndrom:** s. Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré.
 - ▶ **(Marcus-)Gunn-Phänomen** (Gunn's jaw winking s., mandibulo-palpebrale Synkinese, maxillo-palpebrale Synkinese): s. S. 115.
 - ▶ **Haab-Dimmer-Syndrom** (lattice type corneal dystrophy): s. gittrige Hornhautdystrophie S. 203.
 - ▶ **Hallermann-Streif-Syndrom** (okulo-mandibulo-faziales S.; Dyscephalia mandibulooculofacialis): Faziale Dysmorphie („Vogelgesicht“, Mandibulahypoplasie, schmale gebogene Nase, hohe betonte Stirn) mit Minderwuchs, ektodermaler Dysplasie und variablen Augenveränderungen; u. a. verengte obere Luftwege; Hautatrophie im Gesichtsbereich, Hypotrichose, Zahnanomalien, normale/annähernd normale Intelligenz; vermutlich AR. *Auge:* Ptosis, antimongoloide Lidachse, Exophthalmus, Mikrophthalmus, Anophthalmus, kongenitale Katarakt, Linsenabsorption, Aphakie, Hornhauttrübung, Mikrokornea, Sklerokornea, Keratoglobus, blaue Skleren, Iriskolobom, Irisatrophie, chorioretinale Atrophie, Makulaödem, Angioid streaks, Netzhautfalten, Uveitis, Glaskörpertrübungen, Optikusanomalien, Optikusatrophie, Nystagmus, Strabismus, Sekundärglaukom.
 - ▶ **Hallervorden-Spatz-Syndrom:** Progrediente, im 1. bis 2. LJZ beginnende Erkrankung der Basalganglien mit Choreoathetose, Parkinson-artigem Rigor, Dystonie, Demenz; AR, Genort: 20p12.3–p13. *Auge:* Sehstörungen, Nachtblindheit, Retinitis pigmentosa, Optikusatrophie, Hornhaut- und Linsentrübungen, Nystagmus.
 - ▶ **Hamartome, multiple** (Cowden's disease, Cowden-S.): Verruköse Hautveränderungen und interne Malignome; u. a. Mikrostomie, Kieferhypoplasie, Zahnstellungsanomalien, hyperkeratotische Papillome im Bereich des Lippenrots, Hörminderung, Mammaveränderung; AD, Genort: 10q23.3/PTEN-Gen. *Auge:* Multiple, fleischfarbene, verrukoide Lidläsionen, antimongoloide Lidachse, Myopie.
 - ▶ **Hand-Schüller-Christian-Krankheit:** s. Langerhans-Zell-Histiozytosen.
 - ▶ **Hansen-Larsen-Berg-Syndrom** (retino-hepato-endocrinologic s.; RHE s.): Degenerative Lebererkrankung, endokrine Dysfunktion (Hypothyreoidismus, Diabetes mellitus, rezidivierende Aborte, Infertilität), erweiterte Sella turcica, Hörstörung; AR. *Auge:* Progressive Zapfendystrophie, totale Farbenblindheit, Photophobie, Papillenabblassung, enge retinale Gefäße, Netzhautatrophie, Pendelnystagmus, schwache Pupillenreaktionen.

- ▶ **Hay-Wells-Syndrom** (ankyloblepharon-ectodermal dysplasia-clefting s., AEC s.): Hyperhidrotische Ektodermal dysplasie, Lippenkieferraumspalte; AD. *Auge:* Ankyloblepharon.
- ▶ **Heerfordt-Syndrom** (-Symptomenkomplex; Febris uveo-parotidea subchronica, Heerfordt's disease): Fieber, Uveitis, Parotitis und Hirnnervenparesen (am häufigsten N. VII); wahrscheinlich besondere Verlaufsform der Sarkoidose.
- ▶ **Hemiatrophia faciei progressiva** (Romberg-Krankheit, Parry-v.-Romberg-S.): Progrediente halbseitige Gesichtsatrophie (sklerodermiforme Atrophie von Haut, subkutanem Gewebe, Muskeln); evtl. ZNS-Beteiligung; Borrelieninfektion in Einzelfällen nachgewiesen. *Auge:* Heterochromie; Pseudoexophthalmus, Enophthalmus, Ptosis, Strabismus, externe Ophthalmoplegie; Hornhautbandkeratopathie, bullöse Keratopathie; Miosis; Iritis; Katarakt; retinale Teleangiectasie.
- ▶ **Hermansky-Pudlack-Syndrom** (okulokutaner Albinismus Typ VI A): Tyrosinase-positiver Albinismus von Haut und Augen und Blutungsneigung (leicht blaue Flecke); AR, Genorte: HPS1 – 7 z. B. HPS1: 10q23.1–q23.3; HPS4: 22q11.2–q12.2; HPS5: 11p14. *Auge:* Nystagmus, Photophobie, vgl. S. 219.
- ▶ **Heterochromiezyklitis Fuchs:** s. S. 218.
- ▶ **von-Hippel-Lindau-Syndrom** (Angiomatosis retinocerebellosa): s. S. 277.
- ▶ **Histiocytosis X:** s. Langerhans-Zell-Histiozytosen.
- ▶ **Holoprosenzephalie:** Primärer Defekt des prächordialen Mesoderms mit folgendem Spektrum: *Arhinenzephalie:* Fehlen von Riechbahn und Riechhirn und häufig des Stirnlappens des Gehirns. *Zeebozephalie:* Okulärer Hypotelorismus mit nur einer Nasenöffnung. *Zyklopie:* Eine gemeinsame Orbita, mediane Monophthalmie, Synophthalmie, Anophthalmie, Siebbeinfehlbildung, Fehlen des Riechhirns, Probuskis (rüsselartiger Fortsatz der Nase), Arhinie oder nur eine Nasenöffnung.
- ▶ **Homocystinurie I:** Stoffwechselstörung mit Mangel an Cystathionin- β -Synthase, der zur Ansammlung von Homocystin in Körperflüssigkeiten und Geweben führt; u. a. Hochwuchs, „marfanoid“ Langgliedrigkeit, schwere geistige, psychomotorische Entwicklungsverzögerung (30% normal intelligent), blasse Haut mit roten Flecken auf den Wangen, feine, trockene und spärliche Kopfbehaarung, rezidivierende Thrombembolien; etwa 50% der Patienten mit Pyridoxin therapierbar; evtl. Betain-Gabe, sonst Methionin-arme Spezialdiät (Homocystinurie II [Störung im Folsäurestoffwechsel] und III [Störung in der Cobalamin-Synthese] ohne Augensymptomatik der Homocystinurie I); AR, Genorte: Typ 1: 21q22.3; Typ 2: 1p36.3. *Auge:* Hypopigmentierung der Lider, Linsenluxation (nach unten und etwas nach hinten; evtl. in die Vorderkammer durch progressive Degeneration der gesamten Zonula), klinisch manifest nach dem 1. LJ; helle Irides; Verdickung der Basalmembran des Ziliarkörpers mit ausgeprägter Atrophie des nichtpigmentierten Epithels über einer dicken Lage von hyalinem Material; Kugellinse, Katarakt, hohe Myopie, relativ wenig intraokuläres Pigment, evtl. Albinismus; zystische Netzhautdegeneration und -ablösung, Sekundärglaukom, Optikusatrophy, Hypotonie, Aniridie, Irisatrophy, retinaler Arterienverschluss, Venenverschlüsse.
- ▶ **Hooft-Syndrom** (familiäre Hypolipidämie; Hooft disease; Form der Hypolipoproteinämie): Hypolipidämie, Wachstumsrückstand, geistige Behinderung, Haut- und Nagelveränderungen; vermutlich AR. *Auge:* Tapetoretinale Degeneration.
- ▶ **Horner-Syndrom** (-Trias, okulospastische Parese): s. S. 116 / 231.
- ▶ **Hyperpipecolatämie** (Pipicolinsäure-Vermehrung, hyperpipecolic aciduria): Stoffwechselstörung mit Anhäufung von Piperidincarbonsäure (Intermediärprodukt im Lysin-Abbau) im Blut; geistige Behinderung, Hepatomegalie; AR. *Auge:* Nystagmus, Katarakt, Linsendysplasie, Optikusdysplasie, Gesichtsfeldeinschränkung.
- ▶ **Hypertelorismus** (Greig) (Greig-Syndrom II, hereditärer Hypertelorismus): Familiärer Hypertelorismus ohne gesicherte assoziierte Befunde; AD. *Auge:* Hypertelorismus, breiter Nasenrücken, Epikanthus, Strabismus; fakultativ antimongoloide Lidachsen.
- ▶ **Hypertelorismus-Hypospadias-Syndrom** (BBB-Syndrom, Opitz-Syndrom, hypertelorism-hypospadias-s.): Dysmorphie-S. mit Hypertelorismus, Hypospadias, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte; AD (XD), Genorte: 22q11.2 und Xp22. *Auge:* Ausgeprägter Hypertelorismus mit breiter Nasenwurzel.
- ▶ **Hyperviskositätssyndrom** (Sequenz): Erhöhte Viskosität des Blutes, die zu Störungen der Blutgerinnung und Strömungsverlangsamung, vor allem in Kapillargebieten von Nervensystem und Auge führt; z. B. bei monoklonalen Gammopathien, extremen Erythrozyten- und Leukozytenerhöhungen, Sichelzellanämie. *Auge:* Sehstörungen, Papillenödem, Netzhautblutung, retinale Venenstauung.
- ▶ **Hypophosphatasie** (Rathbun-Syndrom; hypophosphatasia): verminderte Aktivität der alkalischen Phosphatase, Mineralisationsstörung des Skeletts, prämatüre Kraniosynostose, Thoraxde-

- formitäten, früher Zahnverlust, Hyperkalzämie; verschiedene Typen. AR, AD, Genort: 1p36.1–p34. *Auge:* Exophthalmus, Papillenschwellung, Optikusatrophie, blaue Skleren, Kalkeinlagerungen in der Bindehaut, Hornhautbandkeratopathie.
- ▶ **Hypopigmentierungs-Taubheits-Syndrom** (Ziprkowski-Margolis-S.; albinism-deafness-s.): Generalisierte Hypopigmentierung der Haut (Weißfärbung des Kopfhaares oder von Haarsträhnen), im Verlauf fleckige Hyperpigmentierungen, Innenohrtaubheit mit vestibulärer Dysfunktion; XR, Genort: Xq24–26. *Auge:* Weißfärbung von Augenbrauen, Wimpern; Hypopigmentierung der Lider; Irisheterochromie möglich.
 - ▶ **Ichthyosis congenita:** Heterogene Untergruppe von hereditären Proliferationshyperkeratosen; AR (AD-Variante), nicht bullöse i.c. Genort: 14q11.2/TGM1-Gen. *Auge:* Ektropium, Mikrophthalmus, Hornhautdystrophie, Katarakt (s. auch S. 249).
 - ▶ **Incontinentia pigmenti** (Bloch-Sulzberger-Krankheit): Multisystemerkrankung; Dermatoze bei Geburt oder in den ersten Lebenswochen in streifenförmiger Anordnung (bullöse, papulo-vesikulöse, verruköse Effloreszenzen entlang der Blascho-Linien); nach Abheilung Pigmentierungsstörungen (schiefergraue spritzerartige, verquirlte oder streifenförmig angeordnete Hautpigmentationen); XD; Mutationen auf dem X-Chromosom, nur als Mosaik mit dem Leben vereinbar (Genorte: hereditär: Xq28, sporadisch: Xp11.21). *Auge:* Strabismus, Hornhauttrübungen, interstitielle Keratitis, korneale Dermoide, Linsentrübungen, Leukokorie durch retrokorneale Membran, persistierenden hyperplastischen primären Glaskörper (PHPV); Pseudoglioma retinae, lange Ziliarkörperfortsätze, Irisheterochromie, Irismissbildungen, Pigmentretinopathie der Netzhaut und Amotio retinae, Netzhautfalten, Netzhautblutung, retrovitale Blutung, retinale Vasoproliferationen („Seafan“ [Seefächer, Korallenart]), Optikusatrophie, Myopie, Aderhautkolobom, intraokulärer Knorpel, Mikrophthalmus, blaue Skleren, Hyperpigmentierung der Lider, Ptosis, Exophthalmus, Nystagmus.
 - ▶ **Irvine-Gass-Syndrom** (Sequenz): s. S. 288.
 - ▶ **Jacod-Syndrom:** s. Godfredsen-Symptomatik.
 - ▶ **Jensen-Chorioiditis:** s. Chorioiditis juxtapapillaris Jensen S. 344.
 - ▶ **Johnson-Symptomenkomplex** (Johnson-S.; Adhärenz-S.; adherence s.): Okuläre Pseudoparalyse durch Adhärenz zweier Augenmuskeln mit Augenstellungsanomalie: Entweder Adhärenz M. rect. lat. mit M. obl. inf. in ihrem Kreuzungsbereich oder Adhärenzen von M. rect. sup. und M. obl. sup.
 - ▶ **Joubert-Syndrom:** Fehlbildungs-S. der hinteren Schädelgrube (u.a. mit Kleinhirnwurmhyposider-aplasie, großer Cisterna magna, erweitertem 4. Ventrikel, Entwicklungsrückstand); AR, Genort: 9q34.3. *Auge:* Okuläre Apraxie, Nystagmus, Opsoklonus, Strabismus, tapetoretinale Degeneration, chorioretinales Kolobom, Iriskolobom.
 - ▶ **Kabuki-Syndrom** (Kabuki make-up s.): Fehlbildungen, charakteristische Gesichtsveränderungen, geistige Retardierung; Genetik unklar. *Auge:* Hoher Augenbrauenbogen, in der lateralen Hälfte spärlich, lange Lidspalten, Ektropium des lateralen Unterlids, Epikanthus.
 - ▶ **Kardio-fazio-kutanes Syndrom** (cardio-facio-cutaneous s.; CFC s.): Dysmorphie-S. mit Entwicklungsrückstand, Gesichtsdysmorphien, Makrozephalus, Herzfehler, ektodermalen Auffälligkeiten; vermutlich AD, meist sporadisch. *Auge:* Hypoplastische Supraorbitalbögen, antimongoloide Lidachse, Exophthalmus, Hypertelorismus, Strabismus, Nystagmus.
 - ▶ **Karsch-Neugebauer-Syndrom:** Reduktionsdefekte der Extremitäten (Spalthand, -fuß), Kontrakturen der Fingergelenke, Kamptodaktylie, Symphalangismus; vermutlich AD. *Auge:* Strabismus, horizontaler Nystagmus, Pigmentanomalie der Netzhaut, Katarakt.
 - ▶ **Kasabach-Merritt-Sequenz** (thrombocytopenia associated with „giant“ hemangioma): Ausgedehnte kavernöse Hämangiome (Riesenhämangiome) mit (Verbrauchs-)Thrombozytopenie meist bei Säuglingen. *Auge:* Kavernöses Lidhämangiom, Exophthalmus.
 - ▶ **Katarakt-Ichthyosis** (cataract and congenital ichthyosis): Ichthyosiforme Erythrodermie (bevorzugt Beugen und Gesicht) mit Katarakt sowie Myopathie, Taubheit, Lipidvakuolen z. B. in den Leukozyten; AR. *Auge:* Katarakt.
 - ▶ **Katarakt-Mikrokornea-Syndrom** (cataract-microcornea s.): AD. *Auge:* Mikrokornea, frühe Entwicklung einer Katarakt, fakultativ hinterer Polstar und Myopie; evtl. Peters-Anomalie, Sklerokornea.
 - ▶ **Kaveggia-Syndrom** (Neuhäuser-Kaveggia-S., BD s.): Schwerste geistige Retardierung, spastische Bewegungsstörung mit athetotischer Komponente, Minderwuchs, faciale Dysmorphien; unklarer Erbgang. *Auge:* Hypertelorismus, Iriskolobom, exzentrische Pupillen.

- ▶ **Kawasaki-Syndrom** (mukokutanes Lymphknotensyndrom; MCLS): systemische Vaskulitis, meist vor dem 5. Lebensjahr; hohes Fieber > 5 Tage; Haut- und Schleimhautveränderungen, Veränderungen der peripheren Extremitäten, Myokarditis, Koronariitis mit Aneurysmabildung, Arthritis, Meningitis, Enzephalitis. *Auge:* beidseitige Konjunktivitis, Uveitis.
- ▶ **Kearns-Sayre-Daroff-Syndrom** (Ophthalmoplegia plus): Mitochondriale Enzephalomyopathie; chronisch progressive externe Ophthalmoplegie mit Pigmentdegeneration der Netzhaut und Reizleitungsstörungen des Herzens (totaler AV-Block, Adam-Stokes-Anfälle mit möglichem letalem Ausgang); ZNS-Veränderungen (spongiforme Enzephalopathie; Basalganglienverkalkung; Ataxie, Dysarthrie); subnormale Intelligenz; absteigende Myopathie von Gesicht und Gliedmaßen; Minderwuchs; Diabetes mellitus; endokrine Störungen; Schwerhörigkeit; Beginn vor dem 20. LJ; Liquoreiweiß erhöht (meist > 100 mg%); Muskelbiopsie ergibt „ragged red fibres“; ultrastrukturell abnorme Mitochondrien; mitochondriale DNA-Deletionen mit mitotischer Segregation. *Auge:* Chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (Beginn meist mit Ptosis); Pigmentdegeneration der Netzhaut (ERG pathologisch; Nachtblindheit).
- ▶ **Keilbein-Symptomatik:** Symptomenkonstellation bei raumfordernden Prozessen im Bereich des Keilbeins und der vorderen Schädelgrube mit neurologischen Ausfällen wie Fazialisparese, Sensibilitätsstörungen, Paresen, Reflexdifferenzen, Pyramidenzeichen. *Auge:* Progressive absteigende Optikusatrophie, einseitiger Exophthalmus, gelegentlich Okulomotoriusparese; Gesichtsfelddefekte.
- ▶ **Kennedy-Symptomatik** ([Foster]-Kennedy-S.): Ophthalmoneurologischer Symptomenkomplex als Folge raumfordernder Prozesse im Bereich der vorderen Schädelgrube und des Frontallhirns; evtl. Riechstörungen; Frontalhirnsymptomatik. *Auge:* Optikusatrophie auf der Tumorseite; Stauungspapille auf der Gegenseite.
- ▶ **Keratitis interstitialis Cogan** (Cogan-Syndrom): Nichtsyphilitische interstitielle Keratitis mit Ausfällen des N. stato-acusticus meist bei jungen Erwachsenen; peripherer vestibulärer Schwindel mit Nystagmus, Tinnitus, Hypakusis; weitere neurologische Symptome; erhöhte BSG, Leukozytose (vermutlich Autoimmunerkrankung; Cortison-Behandlung). *Auge:* Nicht syphilitische interstitielle Keratitis; Photophobie, Blepharospasmus.
- ▶ **Keratose, palmoplantare** (Richner[Hanhart]-S., Tyrosinämie II, oculocutaneous tyrosinosis): Palmoplantare Keratose (druckschmerzhafte hyperkeratotische Plaques), Oligophrenie, Minderwuchs, Tyrosinämie (Typ II), Tyrosinurie (Mangel an Tyrosin-Aminotransferase); Therapie mit tyrosin- und phenylalaninreicher Diät; Spalthauttransplantationen der palmaren Hyperkeratosen; Manifestation der AR-Form 4. Lebenswoche bis 13. LJ; sekundäre Formen: Lebererkrankung, Vitamin-C-Mangel, perniziöse Anämie; transient neonatal. *Auge:* Beiderseitig asymmetrische, kleine punktförmige Hornhautepitheldefekte sowie sternförmige, pseudodendritische, geographische oder plaqueartige Hornhautulzera, Hornhauttrübungen, Neovaskularisationen; Photophobie; konjunktivale Hyperämie, verdickte, weniger durchscheinende Bindehaut mit papillärer Hypertrophie; Katarakt; evtl. Nystagmus, Strabismus, Bulbusretraktion bei horizontalem Blick (Hornhautveränderung konstantes Leitsymptom; Speicherung von Tyrosinkristallen in der Hornhaut).
- ▶ **Keratosis follicularis spinulosa decalvans** (Siemens-S.): Vernarbende, follikuläre Dys-/Hyperkeratose mit Augenveränderungen, Alopezie; AD, XR, XD (bei weiblichen Personen fehlen Haar- und Augenveränderungen). *Auge:* Manifestation Wochen bis Monate nach der Geburt; Hornhauttrübungen mit Photophobie, Tränenträufeln; Ektropium, Zilienverlust, Ausfall der seitlichen Augenbrauen (Hertoghe-Zeichen); Pannus corneae.
- ▶ **Kitahara-Komplex:** s. Retinopathia centralis serosa (Chorioretinitis centralis serosa) S. 286.
- ▶ **Kjellin-Syndrom:** Oligophrenie, spastische Paraparese, langsam progrediente Muskelatrophien, retinale Pigmentdegeneration; AR. *Auge:* Atrophische Herde und Pigmentverschiebungen in der Makula (langsam progredient).
- ▶ **Kleeblattschädel** (cloverleaf skull): Assoziierter Befund verschiedener Syndrome; trilobäre Schädelkonfiguration durch vermutlich meist prämatüre Kraniosynostose in der frühen Embryogenese. *Auge:* Exophthalmus, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachsenstellung, Hornhautulzera, Optikuskompression, Optikusatrophie.
- ▶ **Kleinhirnbrückenwinkel-Symptomatik** (Cushing-S. II; cerebellopontine angle s.): Kleinhirnbrückenwinkeltumor mit Ausfällen der Hirnnerven auf der Herdseite, Kleinhirnsymptomatik und Hirndruckzeichen; Hörstörung, evtl. Tinnitus, Gleichgewichtsstörungen, Fazialisparese, Trigeminusausfall [Sensibilitätsstörung der Hornhaut]. *Auge:* Hornhautanästhesie, Ptosis, Strabismus, okuläre Dysmetrie, Nystagmus, Trochlearisparese, Abduzensparese, bilaterale komplette Ophthalmoplegie, Papillenödem, Orbitaschmerz.

- ▶ **Klippel-Feil-Syndrom** (-Phänotyp, Klippel-Feil deformity): Dysraphie-S. infolge Störung des Zusammenschlusses der mesenchymalen Wirbelanlagen; Blockwirbelbildung im Halsbereich mit kurzem breitem Hals, Schiefhals; Genetik unklar. *Auge:* Nystagmus, Strabismus, Hypertelorismus; Duane-Retraktions- S. (vgl. Wildervanck-S. und S. 416); Adie-S.
- ▶ **Klippel-Trenaunay-Symptomenkomplex:** Lokale Lymph- und Hämangiome mit Hyperplasie der angrenzenden Knochen und Weichteile (Kombination mit Sturge-Weber-Symptomenkomplex möglich); Genetik unbekannt; fast immer sporadisch. *Auge:* Orbitofrontale Varix; konjunktivale Teleangiectasien; Aderhautangiom; Glaukom; Iriskolobom; Linsendislokation, Katarakt; Optikushypoplasie; Varikosis der Netzhautgefäße.
- ▶ **Klivuskanten-Symptomatik:** Temporallappen wird bei erhöhtem Hirndruck (z.B. durch epi-, subdurales Hämatom nach Trauma, geplatztem Aneurysma; Tumor) durch den Tentoriumschlitz gedrückt, N. oculomotorius gegen die Klivuskante; Patienten komatös. *Auge:* Zunehmende Pupillenerweiterung auf der Herdseite und äußere Okulomotoriusparese mit Ptosis.
- ▶ **Kniest-Dysplasie** (Kniest dysplasia): Entwicklungsstörung des Skeletts; ausgeprägter disproportionierter Minderwuchs, charakteristische Skelettveränderungen; flaches Mittelgesicht mit eingesunkener Nasenwurzel; Schwerhörigkeit; AD, Genort: 12q13.11 – 13.2/COL2A1-Gen. *Auge:* Myopie (Netzhautablösung mit Erblindung).
- ▶ **Koerber-Salus-Elschnig-Symptomatik** (oberes Aquädukt-S.): Vgl. Parinaud-Symptomatik und Tab. 3.2, S. 112 sowie Aquädukt-Symptomatik. *Auge:* Durch Läsionen im Bereich des oberen Aquädukts Konvergenz-, Retraktionsnystagmus; vertikale Blickparese, besonders nach oben; Licht-Nah-Dissoziation der Pupillenreaktion; Lidretraktion.
- ▶ **Korneo-dermato-ossäres-Syndrom** (corneo-dermato-osseous s.; CDO s.): Epitheliale Hornhautdystrophie; palmoplantare Hyperkeratosen, Erytheme, Erythrodermie; Skelett- und Zahnveränderungen; AD. *Auge:* Epitheliale Hornhautdystrophie.
- ▶ **Krabbe-Krankheit** (Globoidzell-Leukodystrophie, globoid cell leucodystrophy): Durch Mangel an Galaktocerebrosid- β -Galaktosidase Speicherung von Galaktocerebrosid in Gluboidzellen des Nervensystems, zentrale und periphere Demyelinisierung; meist im 4. – 6. LM nach fieberhaftem Infekt: Irritabilität, Entwicklungsknick; Phase schrillen Schreiens; neurologische Störungen bis zur Enthirnungsstarre mit letalem Ausgang; juvenile Form beginnt im 2. – 35. LJ, mit Sehverlust, Ataxie, später Spastik, Demenz; AR, Genort: 14q31/GALC-Gen. *Auge:* Progrediente Optikusatrophy mit Sehstörungen bis zur Erblindung und Nystagmus; homonyme Hemianopsie, Rindenblindheit; Buphthalmus; Photophobie.
- ▶ **Kryptophthalmus-Syndrom** (Fraser-S.; Fraser-Francois-S.): Kryptophthalmus, Syndaktylie, Genitalhypoplasie, Nierenagenesie; AR. *Auge:* Kryptophthalmus (verborgenes Auge; fehlende Lidöffnung, meist Verwachsung der vollständig oder unvollständig verschlossenen Lider mit fehlgebildetem, unvollständig entwickeltem Bulbus), Mikrophthalmus bis Anophthalmus, Enophthalmus; Fehlen oder Verschluss der Tränennasengänge; Hypertelorismus; fehlende Augenbrauenhaare; Madarosis; Linsendislokation; Buphthalmus.
- ▶ **Kurz-Syndrom:** Angeborene Blindheit durch Entwicklungsstörung des äußeren Anteils des paraxialen Mesoderms; Genetik unklar. *Auge:* Hochgradige Achsenhypermetropie mit praktischer Blindheit, fehlende Lichtreaktion der mittelweiten Pupillen, Pendelnystagmus, Enophthalmus, Hypoplasie des temporalen Orbitarandes, Orbitahypoplasie (Fundus unauffällig).
- ▶ **LADD-Syndrom** (lacrimo-auriculo-dento-digital syndrome, Levy-Hollister s.): Ohranomalien, Hörverlust, Hypo-, Aplasie und Atresie des Speicheldrüsensystems, Zahn- und Fingeranomalien; AD. *Auge:* Tränensekretion fehlend oder reduziert, rezidivierende Konjunktivitis, Dakryozystitis, Aplasie der Tränendrüse und ableitenden Tränenwege; antimongoloide Lidachse, Telekanthus.
- ▶ **Lambert-Eaton-Rooke-Krankheit** (pseudomyasthenisches S.): Vor allem beim kleinzelligen Bronchialkarzinom als paraneoplastisches S. und bei Autoimmunkrankheiten Schwäche und Ermüdbarkeit insbesondere der proximalen Muskulatur (Muskelstärke nimmt beim Üben zunächst zu). *Auge:* Selten Ptosis, Diplopie.
- ▶ **Langerhans-Zell-Histiozytosen** (Histiocytosis-X-Gruppe): Oberbegriff für Gruppe von Systemerkrankungen mit Proliferation dendritischer Zellen vom Typ der Langerhans-Zelle und ontogenetisch verwandter Zellvarianten vorwiegend im Kindesalter; Genort: 3q26.3; familiäre Fälle beschrieben:
 - Letterer-Siwe-Krankheit: Akut in den ersten 2 LJ, chron. bei Jugendlichen; Fieber, Hepatosplenomegalie, Lymphknotenschwellung, hämorrhagisch-ekzematoide Hautveränderungen, Blutdyskrasie.

1. Hand-Schüller-Christian-Krankheit: Meist im Kindesalter (< 2); Diabetes insipidus, osteolytische Knochenherde („Landkartenschädel“).
 2. Eosinophiles Granulom des Knochens: Meist bei Kindern, Jugendlichen, osteolytische Knochenherde (besonders im Schädelbereich).
 3. *Aug:* ad 1 papulöse Lideruptionen, Exophthalmus, Skleritis, Aderhautinfiltrate. ad 2: Exophthalmus, kutane Xanthome der Lider, xanthomatöse Ablagerungen in Bindehaut, Hornhautstroma, Sklera (selten) Nystagmus, Optikusatrophy. ad 3: Exophthalmus, Erosion des Canalis opticus, kleine, gelbe Lidpapeln.
- **de-Lange-Syndrom** (Lange-S. I; Typus amstelodamensis): Variables Fehlbildungs-Retardierungss. mit charakteristischer Gesichtsdysmorphie; u. a. kleiner, mikrozephaler Kopf, kurze Nase mit flachem, breitem Os nasale, prominente Nasenspitze, konvex gebogene Oberlippe, herabgezogene Mundwinkel, tief angesetzte, nach hinten rotierte Ohrmuscheln; Minderwuchs, Extremitätenanomalien, unterschiedlich ausgeprägte geistige Behinderung; unklare Genetik; überwiegend sporadisch. *Aug:* Konvex geschwungene, sehr dichte Augenbrauen, Synophrys (zusammengewachsene Augenbrauen), lange kräftige Wimpern (Trichomegalie), Epikanthus, Telekanthus, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachse, Ptosis; Strabismus, Nystagmus; blaue Skleren, Optikusatrophy; Mikrophthalmus, Mikrokornea, Refraktionsanomalien, besonders Myopie.
 - **Laurence-Moon-Syndrom:** Geistiger Entwicklungsrückstand, Hypogenitalismus, spastische Paraparese; AR. *Aug:* Pigmentretinopathie (vgl. Bardet-Biedl-S.).
 - **LCAT-Mangel-Syndrom** (familiärer Lecithin-Cholesterin-Acyltransferase-Mangel): Hypertriglyceridämie, Hypercholesterinämie, Anämie, Hypertonie, Niereninsuffizienz; AR, Chromosom 16. *Aug:* Wolkige zentrale Hornhautstromatrübungen, graue Ablagerungen, in der Peripherie ringförmig verdichtet; Netzhautgefäßveränderungen (Aneurysmen, Verschlüsse).
 - **Leber-Amaurosis-congenita-Syndrom:** s. S. 305.
 - **Leber-Miliariangioretinopathie** (retinale Teleangiectasie, Leber's miliary aneurysm): s. S. 275.
 - **Leber-Optikusneuropathie, hereditäre** (Leber-Optikusatrophy, LHON, Leber's hereditary optic neuropathy): s. S. 364.
 - **Leigh-Enzephalomyelopathie** (Leigh-S. subacute necrotizing encephalomyelopathy): Progrediente, meist im Kleinkindalter beginnende mitochondriale Enzephalomyelopathie durch Störung des Energiestoffwechsels der Zelle; u. a. Muskelhypotonie, Pyramidenbahnzeichen, Entwicklungsverzögerung; AR, Genort: 11q13, 9q34, 19p13; XR, Genort: Xp22.2–p22.1 oder mitochondrial erblich. *Aug:* Ophthalmoplegie, Nystagmus, Optikusatrophy, Visusverlust, Strabismus, Ptosis.
 - **Lentiginose, progressive kardiomyopathische:** s. LEOPARD-Syndrom.
 - **Lenz-Syndrom** (Lenz-Mikrophthalmie-S.): Mikrophthalmie, Fingerdysplasien, Fehlbildungen anderer Organsysteme; wahrscheinlich XR. *Aug:* Uni- oder bilateraler Mikrophthalmus, Anophthalmus; Mikrokornea; Iris, Netzhaut-, Aderhautkolobome; Katarakt; Myopie; Strabismus divergens; Blepharophimose; kleine Orbitae; Epikanthus; mongoloide Lidachsenstellung.
 - **LEOPARD-Syndrom** (Lentiginose, progressive kardiomyopathische): Lentiginose (multiple bräunliche Flecken, 2 bis 8 mm), EKG-Veränderungen, okulärer Hypertelorismus, Pulmonalstenose, Anomalien im Genitalbereich, Retardierung des Wachstums, Taubheit (deafness); AD. *Aug:* Hypertelorismus, Epikanthus, Exophthalmus, Strabismus, Nystagmus.
 - **Lesch-Nyhan-Syndrom** (Hyperurikämiesyndrom): Erbliche Störung des Harnsäurestoffwechsels. Hyperurikämie, Nephrolithiasis, Arthritis urica, Hyperkinesie-, Hyperpyrexieanfälle, Autoaggression (Lippen, Finger). XR, Genort: Xq26–27.2. *Aug:* Mutilationen des Auges und seiner Adnexe.
 - **Letterer-Siwe-Krankheit:** s. Langerhans-Zell-Histiozytosen.
 - **Leukodystrophie, metachromatische** (Arylsulfatase-A-Mangel; Scholz-Bielschowsky-Henneberg-Sklerose, Norman-Greenfield-S., metachromatic leukodystrophy): Arylsulfatase-A-Mangel, Sulfatideinlagerungen in ZNS, peripheren Nerven, Nieren; kongenitale, infantile, juvenile, adulte Formen unterschieden; spastische Tetraplegie, extrapyramidale, zerebrale Symptome; psychische Auffälligkeiten; AR, Genort: 22q 13.31-qter. *Aug:* Optikusatrophy; Strabismus, Nystagmus, Hornhautanästhesie, Neuritis nervi optici, homonyme Heminanopsie, Rindenblindheit.
 - **Leukodystrophie, orthochromatische** (Schilder-Krankheit, orthochromatic leukodystrophy): Entmarkung und Lipidspeicherung bei einer Gruppe hereditär (genetisch) und biochemisch unterschiedlicher Erkrankungen; Koordinationsstörungen, Epilepsie, Tetraplegie. *Aug:* Optikusatrophy; Strabismus, Nystagmus, Neuritis nervi optici, homonyme Heminanopsie, Rindenblindheit, kirschröter Makulafleck.

- ▶ **Leukoencephalopathie, progressive multifokale** (progressive multifocal leukoencephalopathy; PML): Subakute, progrediente Leukoencephalopathie mit multiplen demyelinisierenden Herden durch JC-Virus, seltener SV40-Virus; Wesensveränderung, neurologische Störungen (bei etwa 4 % der AIDS-Kranken). *Auge:* Gesichtsfelddefekte, Augenmuskelparesen, Nystagmus.
- ▶ **Leung-Syndrom** (lymphedema-microcephaly s.): Mikrozephalie und Lymphödeme der unteren Extremitäten; wahrscheinlich AD. *Auge:* Chorioretinale Dysplasie, Epikanthus.
- ▶ **Lipodystrophie mit Rieger-Phänotyp** (Aarskog-Lipodystrophie): Faziale Lipodystrophie mit Minderwuchs; große nach vorn rotierte Ohren; gestörte Glukosetoleranz im Erwachsenenalter; Genetik unklar. *Auge:* Rieger-Anomalie (S. 214).
- ▶ **Lipogranulomatosis Erdheim-Chester** (Erdheim-Chester-Krankheit; lipid granulomatosis): Lipoidgranulome und cholesterinhaltige Schaumzellen in verschiedenen Körperregionen und Organen, einschließlich Knochen; nicht familiär. *Auge:* Fibrosierende xanthogranulomatöse Veränderungen in der Orbita; bilaterale Xanthelasma, Verdünnung der Lidhaut.
- ▶ **Lipoidproteinose** (Hyalinosis cutis et mucosae Urbach Wiethé): s. S. 130.
- ▶ **Lissenzephalie-Syndrom:** Syndrom-Gruppe mit Lissenzephalie (Agyrie oder Pachygyrie) als Hauptbefund.
- ▶ **Locked-in-Syndromatik** (-syndrome, ventrales Pons-S., de-afferent state s.): Tetraplegie mit erhaltener Augenbeweglichkeit (Verständigung durch Lidschluss möglich); Paralyse der unteren Hirnnerven; erhaltenes Bewusstsein.
- ▶ **Löfgren-Syndrom:** s. S. 329.
- ▶ **Louis-Bar-Syndrom** (Ataxia teleangiectatica): Strahlensensitives Chromosomenbruch-S.; zerebelläre Ataxie, erhöhtes Alpha-Fetoprotein, kutane Teleangiektasien, Immundefekt, Neoplasie-Risiko; AR, Genort: 11q23.3/ATM-Gen. *Auge:* Teleangiektasien der bulbären Konjunktiva; Strabismus, Nystagmus, okulomotorische Apraxie (S. 418).
- ▶ **Low-Syndrom** (okulo-zerebro-renales S., oculocerebrorenal s.): Muskuläre Hypotonie, Areflexie, psychomotorische Retardierung, tubuläre Proteinurie, Aminoazidurie, verringerte renale Ammoniumproduktion; XR, Genort: Xq24-q26/OCRL-Gen. *Auge:* Angeborene, bilaterale Katarakt; Mikrophakie; Buphthalmus, Kammerwinkel meist wie beim kongenitalen Glaukom (S. 240); Hornhauttrübung, milde Hornhautdystrophie; Enophthalmus, Epikanthus, Ektropium, Strabismus, Nystagmus, Mikrophthalmus, blaue Skleren, korneale Keloide, Lentikonus (S. 247).
- ▶ **Lowry-Syndrom** (Kraniosynostose-Fibulaaplasie-S.): Hochgradige Kraniosynostose, beiderseitige Fibulaaplasie; Genetik unklar. *Auge:* Exophthalmus, Strabismus.
- ▶ **Lowry-Wood-Syndrom:** Multiple epiphysäre Dysplasie, Mikrozephalus, Minderwuchs, leichte geistige Retardierung; AR. *Auge:* Kongenitaler Nystagmus, Myopie, Netzhautdegeneration.
- ▶ **Lymphangiektasie, intestinale, angeborene:** Intestinale submuköse oder subseröse Lymphangiektasie mit proteinverlierender Enteropathie, Hypalbuminämie, hypoproteinämischen Ödemen, Lymphozytopenie; AD; 75 % sporadisch. *Auge:* Kongenitales Glaukom.
- ▶ **Lymphödem, hereditäres** (Typ I [Nonne-Milroy]; Typ II [Meige], 1. Milroy's disease, 2. Meiges's disease): Lymphödem mit Manifestation bei oder kurz nach der Geburt ohne zusätzliche Symptomatik, untere Extremitäten betroffen (Typ I); Lymphödem mit Manifestation um die Pubertät mit angeborenen Anomalien, selten auch Körperteile oberhalb der unteren Extremitäten betroffen (Typ II); AD, Genort: 5q35.3/FLT4-Gen. *Auge:* Distichiasis, Lidödem (-elephantiasis), Ptosis, Ektropium, Myopie, Strabismus, Chemosis, Buphthalmus.
- ▶ **Machado-Krankheit** (Joseph-Krankheit, azorean disease): Subakute Kleinhirnatrophie mit externer Ophthalmoplegie, extrapyramidalen, spastischen Zeichen (häufigste Form der AD vererbten spinocerebellären Ataxie); AD, Genort: 14q32.1. *Auge:* Progressive externe Ophthalmoplegie mit Diplopie (besonders M. rectus superior betroffen); Nystagmus; dysmetrische Blicksakkaden; Exophthalmus; Visusminderung.
- ▶ **Mafucci-Syndrom** (Kast-S.): Mesodermale Dysplasie mit multiplen Enchondromen (überwiegend Hände und Füße) und kapillaren und kavernenösen Hämangiomen (Haut, innere Organe); u. a. Kleinwuchs; etwa zu 23 % maligne Entartung der Tumoren; Genetik unbekannt. *Auge:* Kavernöse oder kapilläre Hämangiome der Lider.
- ▶ **Makulakolobome mit Brachytelephalangie** (Sorsby-S. [II], Phillips-Griffith s.): Bilaterale Makulakolobome und Brachytelephalangie; AD. *Auge:* Bilaterale Makulakolobome, Hypermetropie, Nystagmus, Visusminderung.
- ▶ **Marchesani-Syndrom** (Weill-Marchesani-s.): Brachydaktylie mit Zahnanomalien, Minderwuchs, Herzfehler, Augenveränderungen; AR/AD (semidominant). *Auge:* Mikrosphärophakie; Linsendis-

lokation; lentikuläre Myopie; sekundäres Glaukom (durch Linsenverlagerung); Katarakt; Mikrokornea; Persistenz von mesodermalem Gewebe im Kammerwinkel.

- ▶ **Marden-Walker-Syndrom (MWS):** Dysmorphie-S. mit Gelenkkontrakturen, schwerem Entwicklungsrückstand, muskulärer Hypotonie; AR. Auge: Blepharophimose, Strabismus, Hypertelorismus.
- ▶ **Marfan-Syndrom** (Dolichostenomelie, Arachnodaktylie, Marfan-Achard-S.): Generalisierte Bindegewebserkrankung; u. a. Skelettveränderungen: Dolichostenomelie („Langschmalgliedrigkeit“, „Asthénie“) mit langen, schmalen Händen und Füßen; Großwuchs; gotischer Gaumen; meist asymmetrische Trichter- oder Hühnerbrust; Arachnodaktylie („Spinnenfingrigkeit“); habituelle Luxationen; kardiovaskuläre Veränderungen (Mortalität 90% kardial; z. B. Aneurysma der aufsteigenden Aorta); Neigung zu Hernien; AD, Genort: 15q21.1. Auge: Meist Dislokation der etwas kugelförmigen Linse (Sphärophakie) nach oben (durch inferioren segmentalen Zonulafaserdefekt; Abb. 13.2, S. 247); axiale und lentikuläre Myopie bei geringer Dislokation, Aphakie-Hyperopie bei vollständiger Verlagerung aus der Sehachse; Iridodonesis; Astigmatismus (oft mit schrägen Achsen); Katarakt; evtl. Megalokornea, Cornea plana, Keratokonus; Kammerwinkelanomalien, Glaukom; Hypoplasie des M. dilatator pupillae (Pupillen werden sehr schlecht weit); „Kirchenfensterphänomen“ bei Durchleuchtung der Iris durch Irishypoplasie; hohe Inzidenz vitreoretinaler peripherer Netzhautdegenerationen, konsekutiv Netzhautablösungen; tiefliegende Augen, prominente Orbitakanten; Nystagmus, Strabismus; außerdem beschrieben: Sklerastaphylom, blaue Skleren; Iriskolobom; Hypertelorismus.
- ▶ **(Pierre)-Marie-Syndrom** (olivopontozerebellare Atrophie [OPCA], Nonne-Marie-Krankheit, zerebellare Heredoataxie): Kleinhirntaxie mit spastischer Paraparese, Hirnnervenstörungen, Demenz (Form der hereditären zerebellären Ataxie); Typ 1 Chromosom 6/SCA1, 12/SCA2, 14/SCA3, 16/SCA4, 19/SCA6; Typ 2 Chromosom 3/SCA7; Typ 3 Chromosom 11/SCA5. Auge: Augenmuskelparesen; paralytische Mydriasis; horizontale Blickparese; Neuritis nervi optici; Optikusatrophie; Pigmentretinopathie (einschließlich Makula); Ptosis, Strabismus, Nystagmus.
- ▶ **Marin-Amat-Phänomen** (inverses [Marcus]-Gunn-S., inverses Kiefer-Lid-S., reverse jaw winking phenomenon): Weitere Senkung eines kongenital ptotischen Lids bei Mundöffnung oder Seitwärtsbewegung der Kiefer (evtl. Epiphora beim Essen).
- ▶ **Marinescu(o)-Sjögren-Syndrom I** (Marinescu-Garland-S.): Spinozerebellare Ataxie, Oligophrenie, Dysarthrie, Minderwuchs (Form der hereditären zerebellären Ataxie); AR. Auge: Katarakt (angeboren, unspezifisch, bilateral); intermittierender Nystagmus, Strabismus, Epikanthus, vertikale Blickparese, Ptosis; Mikrophthalmus, Aniridie.
- ▶ **Marshall-Syndrom** (cataract-deafness-myopia-saddle nose): Mittelgesichts dysplasie mit Sattelnase, Taubheit, Augenanomalien; AD. Auge: Myopie, angeborene oder juvenile Katarakt; Sekundärglaukom; Neigung zu Linsenluxation, -kapselabriss.
- ▶ **Martolf-Syndrom** (cataract-mental retardation-hypogonadism): Geistige Retardierung, Minderwuchs, kraniofaziale Anomalien, hypogonadotroper Hypogonadismus; AR. Auge: Katarakt, antimongoloide Lidachse.
- ▶ **Masquerade-Syndrom:** s. S. 141.
- ▶ **McCune-Albright-Syndrom** (Albright-S., fibröse Dysplasie): Fibröse polyostotische Dysplasie, große, landkartenförmige Café-au-lait-Flecken, autonome Überfunktionszustände endokriner Organe (vorzeitige sexuelle Reifung); postzygotische somatische Zellmutation (Genort: 20q13.2). Auge: Fibröse Dysplasie der Orbitaknochen, kleine Canales optici, Verengung der Fissura orbitalis superior, Exophthalmus, Papillödem, Optikusatrophie, Visusminderung (kann erstes Symptom sein), Hyperpigmentierung der Lider.
- ▶ **Meckel-Gruber-Syndrom** (Gruber-Meckel-S., Meckel-S., Gruber-S., Dysencephalia splanchnocystica): Letales Syndrom mit Enzephalozele, polyzystischen Nieren, Polydaktylie, anderen Fehlbildungen; AR, Genort: 17q22-q23. Auge: Kryptophthalmus, klinischer Anophthalmus, Mikrophthalmus, Mikrokornea, Iris-/Aderhautkolobom, Aniridie, Katarakt, persistierende Tunica vasculosa lentis, Sklerastaphylom, Optikushypoplasie, Netzhautdysplasie, mongoloide Lidachse.
- ▶ **Meesmann-Hornhautdystrophie:** s. S. 202.
- ▶ **Megalocornea-mental retardation syndrome** (Neuhäuser-MMR s.): Fehlbildungs-Retardierungs-S. mit kraniofazialer Dysmorphie, zerebralen Anfällen, Augenanomalien; AR. Auge: Megalokornea, Irishypoplasie, Iridodonesis, Myopie; antimongoloide Lidachsen, Telekanthus, Epikanthus.
- ▶ **Meige-Syndrom** (Brueghel's s., idiopathic orofacial dystonia): Unwillkürliche, orofaziale und zervikale, gewöhnlich rasche, kontinuierliche, stereotype Bewegungen; Beginn im 5.–8. LJZ

- (10–20% der über 80-jährigen). *Auge:* Blepharospasmus (Prodromi: Augenirritation, Photophobie).
- ▶ **MELAS-Syndrom** (Myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis, Stroke-like Episodes): Myopathie, Enzephalopathie, Laktatazidose, Schlaganfälle; mitochondriale Enzephalopathie; meist Punktmutation in Position 3234 der mitochondrialen DNA (auch in Position 3271.11084 beschrieben), immer auch normale mitochondriale DNA (Heteroplasmie). *Auge:* Augenmuskeltätigkeit möglich; Episoden mit Hemianopsie, Blindheit.
 - ▶ **Melkersson-Rosenthal-Komplex** (rezidivierende Fazialisparese): Chronisch rezidivierende Gesicht- und Lippenanschwellung (Cheilitis granulomatosa), Fazialisparese, Lingua plicata (Glossitis granulomatosa); gutes Ansprechen der Gesichtsschwellung auf Clofazimin; genetische Prädisposition fraglich. *Auge:* Lidödeme, Blepharitis; Keratopathia e lagophthalamo, trockenes Auge (Keratitis sicca), Hornhauttrübungen, Papillenödem, Retrobulbärneuritis, Hirnnervenstörungen, Einscheidungen der peripheren Netzhautvenen, „Krokodiltränen“ während des Essens.
 - ▶ **Menkes-Syndrom** (kinky-hair s., Trichopoliodystrophie): Vererbte Kupferstoffwechselstörung mit Entwicklungsrückstand, Pili torti (pigmentarme, drahtige, spärliche, brüchige Haare), zerebralen Krampfanfällen; früh letal; XR, Genort: Xq12–Xq13.3. *Auge:* Blasser Augenhintergrund mit Tortuositas vasorum, Pigmentretinopathie, ausgeprägte Verminderung der retinalen Ganglienzellen, partielle Optikusatrophie, Mikrozysten im Irispigmentepithel, Hypopigmentierung der Lider; ERG-, VEP pathologisch.
 - ▶ **Meretoja-Syndrom:** s. S. 206.
 - ▶ **3-Methylglutaconsäure-Ausscheidung** (3-methylglutaconyl-CoA hydratase deficiency): Stoffwechselstörung des Leucins; Manifestation im Kindesalter; Entwicklungsrückstand, Muskelhypotonie; AR. *Auge:* Optikusatrophie, Makuladegeneration, chorioretinale Degeneration.
 - ▶ **Mevalonazidämie** (Mevalonatkinase-Mangel, mevalonate kinase deficiency, Mevalonazidurie): Cholesterin-Synthesestörung mit u. a. statomotorischer Entwicklungsverzögerung, Anämie, Hepatosplenomegalie; AR, Genort: 12q24. *Auge:* Katarakt.
 - ▶ **Mietens-Syndrom** (Mietens-Weber s.): Flexionskontrakturen und Wachstumsrückstand; wahrscheinlich AR. *Auge:* Hornhauttrübungen, Sklerokornea, Nystagmus, Strabismus.
 - ▶ **Mikroblepharie (Tost)** (Tost-S.): Primäre Mikroblepharie mit Nageldystrophie; wahrscheinlich AD. *Auge:* Mikroblepharie mit Lagophthalmus, mehrfache Wimpernreihe, Trichiasis, Dystopie der Superzilien, Synophrys.
 - ▶ **Mikrophthalmie-Mikrozephalie-Syndrom, X-gebunden:** Mikrozephalie, Mikrophthalmie, geistige Behinderung, Augen- und Hirnfehlbildungen; Gesichtsdysmorphien; wahrscheinlich X. *Auge:* Mikrophthalmus, Hornhauttrübung; Katarakt; Retina-Dysplasie; Uvea-, Optikushypoplasie; Blepharophimose, verdickte Lider.
 - ▶ **Mikrozephalie, chorioretinale Dysplasie:** Mikrozephalus, chorioretinale Dysplasie, mäßige geistige Behinderung; AD. *Auge:* Chorioretinale Dysplasie, Pigmentretinopathie, Netzhautablösung, Optikushypoplasie, Mikrophthalmus, Nystagmus, Strabismus, Blindheit (sekundär).
 - ▶ **v.-Mikulicz-Syndrom** (-Symptomenkomplex, Mikulicz-Krankheit I): Reaktive Schwellung von Tränen- und Speicheldrüsen mit Xerostomie (Trockenheit im Mund); bei verschiedenen Allgemein- und Systemerkrankungen (Hodgkin- und Non-Hodgkin-Lymphome, Leukämie, Sarkoidose; vereinzelt bei: Tuberkulose, Syphilis, Sialose, Hyperthyreose). *Auge:* Symmetrische, schmerzlose Schwellung der Tränendrüsen; verminderte Tränensekretion und Keratoconjunctivitis sicca (trockenes Auge), Uveitis (vgl. Heerfordt-S.), Fazialisparese.
 - ▶ **Millard-Gubler-Symptomatik:** Hirnstamm-S.; Sequenz des kaudalen Brückenfußes: Ipsilateral Fazialisparese, Abduzensparese; kontralateral Hemiparese.
 - ▶ **Miller-Dieker-Syndrom** (17p-S.): Lissenzephalie, charakteristische Dysmorphien; u. a. Mikrozephalus, Herzfehler, Wachstumsrückstand; Deletion des kurzen Arms von Chromosom 17 (Band 17p13). *Auge:* Antimongoloide Lidachse, Ptosis, Katarakt, Optikusatrophie.
 - ▶ **Mirhosseini-Holmes-Walton-Syndrom** (microcephaly-chorioretinopathy, autosomal recessive): Mikrozephalus, geistige Retardierung, retinale Pigmentdegeneration (u. a. Arachnodaktylie); vermutlich AR. *Auge:* Retinale Pigmentdegeneration, Optikusatrophie, ausgeprägte Visuseinschränkung; Katarakt, Nystagmus, Hypermetropie, Mikrokornea, Mikrophthalmus.
 - ▶ **Moebius-Kernaplasie** (Moebius-S.): s. S. 417.
 - ▶ **Mohr-Syndrom** (oro-fazio-digitales S. Typ II, OFD-S. Typ II): Dysmorphie-S.; u. a. orale Veränderungen (Lippen-, Zungenkerben), gekerbte Nasenspitze, hypoplastische Maxilla, präaxiale Polysyndaktylie; AR. *Auge:* Hypertelorismus, Epikanthus, Blepharophimose, Telekanthus, okulomotorische Apraxie.

- **Mongolismus:** s. Down-Syndrom.
- **Monilethrix-Syndrom** (Monilethrichose, Sabouraud-S., Aplasia pilorum intermittens): Haaranomalie durch Spindelhaarbildung (Abbrechen der Haare meist nach wenigen Millimetern Wachstum); AD. *Auge:* juvenile Katarakt; Brauenhaare und Wimpern sehr kurz und brüchig; Wimpernränder entzündet und gerötet.
- **Morbus:** siehe jeweils unter dem Eigennamen (z. B. Morbus Wilson unter Wilson-Krankheit).
- **Morning-glory-Phänomen:** s. S. 362.
- **de-Morsier-Syndrom:** s. septooptische Dysplasie.
- **Münchhausen-Syndrom:** Phantasierte oder manipulierte körperlich-seelische Symptomatik; pathologisches Behandlungswandern. *Auge:* chron. Blepharokeratokonjunktivitis.
- **Mukoepitheliale Dysplasie, hereditäre** (mukoepitheliales Dysplasie-Syndrom, chronisch mukokutane Candidiasis, hereditary mucoepithelial dysplasia): Im Kindesalter beginnende chronisch periorifizielle Candidiasis, ausgeprägte Augenveränderungen, rezidivierende Pneumonien (konsekutiv Lungenfibrose, Cor pulmonale) durch panepitheliale interzelluläre Kohärenzstörung (verminderte Anzahl von Desmosomen und „gap junctions“); AD. *Auge:* Im Säuglingsalter Photophobie, Blepharospasmus, Nystagmus; um das 5. LJ bilaterale Keratokonjunktivitis, Hornhautvaskularisation mit Pannusbildung und Vernerbung; posteriore subkapsuläre Katarakt; häufig Erblindung im 7.–9. LJ (vgl. polyglanduläres Autoimmun-(PGA-)Syndrom, Typ I).
- **Mukopolysaccharidosen** (MPS, mucopolysaccharidoses): Lysosomale Stoffwechselstörungen mit intrazellulärer Speicherung von Mukopolysacchariden in verschiedenen Organen als Folge von Enzymdefekten im Mukopolysaccharidabbau; u. a. grobe Gesichtszüge, Skelettdeformierungen unterschiedlicher Ausprägung; MPS I-H/ I-S: AR, Mutationen auf Chromosom 4 in Region 4p16.3; MPS II: XR, hemizygot, Genort: Xq28; MPS III: AR; MPS IV: AR (Genorte: 16q24.3, Mutation auf Chromosom 3); MPS VI: AR (Arylsulfatase-B-Gen auf Chromosom 5); MPS VII: AR (Genort: 7q21.22). *Auge:* MPS I-H (Hurler-Krankheit, Pfaundler-Hurler-Krankheit): Ausgeprägte Hornhauttrübungen; Pigmentveränderungen in der Makula, Makulaödem, Pigmentretinopathie, Netzhautablösung, generalisierte Arterienverengung, Optikusatrophy, „kirschröter Fleck“, Buphthalmus, Sklerokornea, Pigmentfreisetzung in die Vorderkammer, Irisprozesse, Iriskolobom, Irisatrophy, kongenitale Katarakt, Exophthalmus, Hypertelorismus, prominente Orbitakanten, Ptosis, Epikanthus, buschige Augenbrauen, Strabismus, Nystagmus, externe Ophthalmoplegie. MPS I-S (Scheie-S.): Hornhauttrübungen; Exophthalmus, Megalokornea, Pigmentveränderungen in der Makula, Pigmentretinopathie, Optikusatrophy, Myopie, Irisprozesse. MPS II (Hunter-Krankheit): Retinitis pigmentosa; Pigmentveränderungen in der Makula, Makulaödem, Optikusatrophy, Papillenödem, Irisprozesse, Exophthalmus, Ptosis, buschige Augenbrauen. MPS III (Sanfilippo-Krankheit): Pigmentretinopathie, Pigmentveränderungen in der Makula, Netzhautgefäßverengung, Papillenödem, Irisprozesse. MPS IV (Morquio-Krankheit): Feine Hornhauttrübungen; mesodermale Kammerwinkelanomalien, Exophthalmus, antimongoloide Lidachse, exzessive Tränen, Hypotonie, Miosis, Katarakt, Optikusatrophy. MPS VI (Maroteaux-Lamy-Krankheit, Arylsulfatase-B-Mangel): Hornhauttrübungen; Papillenödem, Optikusatrophy, Tortuositas vasorum, Ptosis, blaue Skleren. MPS VII (β-Glucuronidasemangel): Hornhauttrübungen; „kirschröter Fleck“.
- **Muscle-eye-brain disease:** Muskuläre Hypotonie, psychomotorische Retardierung, angeborene Myopie; AR, Genort: 1q32–34. *Auge:* Ausgeprägte kongenitale Myopie, Sehstörungen, infantiles Glaukom, Optikushypoplasie, Netzhauthypoplasie.
- **Muskeldystrophie, fazioskapulohumerale** (Landaauzy-Déjerine-S., facio-scapulo-humeral dystrophy): Zunehmende Muskelschwäche und atrophie der fazialen und Schultergürtel-/Oberarmmuskulatur (z. B. Unfähigkeit zu pfeifen, Scapulae alatae); AD, Genort 4q35. *Auge:* Unvollständiger Lidschluss; retinale Teleangiectasie beschrieben.
- **Muskeldystrophie, okulo-gastrointestinale** (Okulogastrointestinales-Muskel-Dystrophie-Syndrom): Muskeldystrophie der quer gestreiften und glatten Muskulatur, Neuropathie, Hinterstrangdegeneration, gastrointestinale Störungen; AR. *Auge:* Bilaterale Ptosis und externe Ophthalmoplegie.
- **Muskeldystrophie, okulopharyngeale** (Taylor-S., Dystrophia musculorum progressiva): s. S. 121.
- **Myasthenie** (Erb-Goldflam-S.): s. S. 118.
- **Myelinopathia centralis diffusa** (diffuse white matter disease): Progressive Enzephalopathie mit Beginn im Alter von ca. 3 Jahren durch Hypo- oder Demyelinisierung; wahrscheinlich AR. *Auge:* Optikusatrophy.

- ▶ **Myopathie, viszerale** (familial visceral myopathy): Heterogene Gruppe sehr seltener familiärer Myopathien; glatte Muskulatur des Verdauungs-, Urogenitaltraktes betroffen; neurologische Defizite; wahrscheinlich mitochondriale Myopathien. *Auge:* Ophthalmoplegie.
- ▶ **Myotonia congenita Thomsen** (Thomsen's disease): Myopathie mit verzögerter Erschlaffung der Muskeln; AD, Genort: 7q35. *Auge:* Blepharospasmus, Strabismus.
- ▶ **Myotonische Dystrophie:** s. Dystrophia myotonica.
- ▶ **Nävobasaliomatose** (Gorlin-Goltz-S.; Basalzellnävus-S., Ward-S., basal cell nevus s.): Kombination von multiplen Basaliomen mit Kieferzysten und Skelettanomalien; u. a. Palmo-Plantarokeratose mit grubchenförmigen Hornschichtdefekten (im 2. LJZ), Zysten des Ovars, testikuläre Erkrankungen; neurologische Anomalien, z. B. zerebelläres Medulloblastom, Duraverkalkungen (selten mit Marfan-S. assoziiert); AD, Genort: 9q31, 9q22.3, 1p32). *Auge:* Lidbasaliome, Hypertelorismus, Dystopia canthorum, prominente Orbitakanten, Synophrys, Iris-/Aderhaut- (Abb. 15.30, S. 297), Optikuskolobome, kongenitale Katarakt, Glaukom, Mikrophthalmus, Strabismus, Hyperopie, retinale Pigmentdystrophie, Glaskörperblutungen, Irismelanom, Amaurose.
- ▶ **Naevus achromians Ito** (Incontinentia pigmenti achromians Ito, Ito-s., Hypomelanosis Ito): Neurokutanes Syndrom mit streifen- oder wirbelförmig verlaufenden Hypopigmentierungen, der Haut sowie variabel kombinierten Anomalien von ZNS, Augen, Muskel-, Skelettsystem, Zähnen, Haaren; wahrscheinlich AD (Genort vermutlich auf Chromosom 9). *Auge:* Strabismus, Hypertelorismus, Epikanthus, Hypopigmentierung der Lider, Dyskorie, Iriskolobom, Irisheterochromie, Hornhauttrübung, Sklerokornea, Pigmentretinopathie (Mosaikfundus), Aderhautatrophie, Papillenveovaskularisationen, Myopie, Mikrophthalmus, Nystagmus.
- ▶ **Nävisdysplasie-Syndrom** (Nävi, dysplastische, familiäre, Nävus-Syndrom, dysplastisches, BK-Mole-Krankheit): Nävuszellnävi mit histologischen Dysplasien (5–10 mm, ovalär, hellbraun, oft zentral erhaben; wenige bis hunderte), maligne Melanome bei > 50%; für Familienmitglieder Gefahr groß, multizentrische maligne Melanome zu entwickeln; AD, Genort: 1p36. *Auge:* Dysplastische Nävi, maligne Melanome im Lidbereich; retinale Teleangiektasie.
- ▶ **Naevus sebaceus, linearer** (Schimmelpenning-Feuerstein-Mims-Syndrom, Naevus sebaceus Jassohn, linear nevus sebaceus s.): Neuroektodermaler Symptomenkomplex mit Haut-, Augen- und Hirnbeteiligung; u. a. multiple, meist linear angeordnete Talgdrüsennävi, Schädelasymmetrien, epileptische Anfälle; kein familiäres Auftreten; vermutlich frühembryonale somatische Genmutation; Keimzellmutation letal. *Auge:* Mikrophthalmus, Lid-, Iris-, Aderhaut-, Optikuskolobom, konjunktivale/korneale Dermoide, Hornhauttrübungen, Pannus corneae, Symblepharon, Strabismus, Nystagmus, Ptosis, externe Ophthalmoplegie, Optikusgliom, Osteofibrom des Lides, falckiforme Netzhautablösung, intraokulare Knorpelbildung und Verkalkungen, antimongoloide Lidachse.
- ▶ **Nager-Syndrom** (akrofaziale [akrodentale] Dysostose, Typ Nager, Dyostosis mandibularis, Nager acrofacial [acrofacial] dysostosis): Gesichtsbefunde des Treacher-Collins-S. mit Reduktionsfehlbildungen des radialen Strahls; Genetik unklar, AD, AR, Genort: 9q32. *Auge:* Unterlidkolobom; enge Lidspalten, antimongoloide Lidachse.
- ▶ **Naguib-Richieri-Costa-Syndrom** (Hypertelorismus-Hypospadie-Polysyndaktylie-S., acrofronto-facio-nasal dysostosis with genitourinary anomalies): Ausgeprägter Hypertelorismus, kutane Syndaktylien der Hände, Urogenitaltraktanomalien; vermutlich AR. *Auge:* Hypertelorismus, Exophthalmus, antimongoloide Lidachse.
- ▶ **Nance-Horan-Syndrom** (cataract-dental s.): Katarakt mit Hutchinson-Zähnen; X-chromosomal; fakultativ milde Manifestation bei Konduktorinnen (posteriore Katarakt). *Auge:* Cataracta zonularis, Mikrokornea.
- ▶ **Neglect-Symptomatik** (Hemineglect-S.): Nichtbeachten der Ereignisse, Objekte, Personen in einer Gesichtsfeldhälfte nach vaskulären Hirnschäden; motorischer Neglect: Extremitäten einer Körperhälfte werden nur auf Aufforderung voll bewegt; sensibler Neglect: bilaterale symmetrisch und simultan applizierte sensible Stimuli werden nur auf einer Seite angegeben; akustischer Neglect: Ausbleiben der Reaktion auf akustische Reize aus der linken Hälfte des Außenraumes; Neglect in der mentalen Repräsentation (bei rechtsseitigen Parietalhirnschäden): Weglassen von Details, die der linken Hälfte des Außenraumes zugehörten, beim verbalen Beschreiben erinnelter Situationen; häufig zusätzlich Anosognosie (Leugnen der Funktionsstörung). *Auge:* Neglect in einem Gesichtsfeld (hemianopische Aufmerksamkeitsschwäche), einseitige Vernachlässigung bilateral simultan dargebotener visueller Reize, hohe Korrelation mit Hemianopsie; Kopf und Augen meist auf die beachtete Raumhälfte gewendet.
- ▶ **Nekrosesyndrom, akutes retinales:** s. S. 334.

- ▶ **Neu-Laxova-Syndrom:** Letales Mikrozephalie-Ichthyose-Fehlbildungs-S.; AR. *Auge:* Mikrophthalmus, Exophthalmus, Katarakt, Fehlen der Lider.
- ▶ **Neuro-fazio-digito-renales Syndrom** (Freire-Maia-S. II, NFDR-S.): Dysmorphie-S. mit Megalenzephalie, angedeuteter Spaltung der Nasenspitze und Nierenanomalien; wahrscheinlich AR. *Auge:* Flache Supraorbitalwülste, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachse, Epikanthus, Strabismus divergens, Hyperopie.
- ▶ **Neurofibromatose:** s. S. 133.
- ▶ **Neuromyelitis optica (Dévic)** (Dévic-S., -Krankheit, Dévic's disease): Akut auftretende Neuritis n. optici mit rasch folgender Querschnittmyelitis; keine weiteren neurologischen Symptome, progredient oder remittierend; Sonderform der Entmarkungsenzephalomyelitiden; Genetik unbekannt. *Auge:* Meist im Jugend- bis frühen und mittleren Erwachsenenalter bilaterale Neuritis n. optici; N. opticus, Chiasma, Tractus opticus betroffen; Manifestation in der Regel bis zum mittleren Erwachsenenalter; Zentralskote, bitemporale Hemianopsie, Quadrantenanopsie; Papillödem, Optikusatrophie; Nystagmus.
- ▶ **Neuropathie, hereditäre sensible, Typ III:** s. Dysautonomie, familiäre.
- ▶ **Niemann-Pick-Krankheit** (Sphingomyelinose, Sphingolipidose): Degenerative Lipidstoffwechselstörung mit Speicherung von Sphingomyelin in verschiedenen Geweben und Organen (5 Typen A – E werden unterschieden); u. a. Manifestation zwischen 1. LM und 10. LJ; ausgeprägte Hepatosplenomegalie, Minderwuchs, Gedeihstörung, neurodegenerative Symptome (Typ A, C, D), hämatopoetische Störungen; „Schaumzellen“ in verschiedenen Organen; Enzym Sphingomyelinase bei Typ A, C, B vermindert; AR, Genorte: Typen A, B, E: 11p15.4–p15.1; Typen C, D: 18q11–q12. *Auge:* „Kirschroter Fleck“ der Makula (Typ A, C, selten B); Optikusatrophie, grauer Halo um Makula, Pigmentretinopathie; Hornhauttrübung, Katarakt, vertikale supranukleäre Ophthalmoplegie; Hyperpigmentierung der Lider.
- ▶ **Nonne-Milroy-Meige-Syndrom:** s. Lymphödem, hereditäres.
- ▶ **Noonan-Syndrom** (Pseudo-Turner-S., XX-Turner-Phänotyp, XY-Turner-Phänotyp): Ähnelt klinisch dem Turner-S., Chromosomenaberrationen sind aber nicht nachweisbar; u. a. Kleinwuchs, tiefe Haargrenze im Nacken; kurzer Hals, evtl. mit Pterygium; Pectus excavatum, Herzfehler, multiple Nävi; ein Drittel AD, Genort 12q24; Übertragung Vater/Sohn). *Auge:* Ptosis, antimongoloide Lidachse, Epikanthus, Hypertelorismus, Strabismus, Keratokonus, Myopie (evtl. mit Netzhautablösung), Trichomegalie, Exophthalmus.
- ▶ **Norrie-Syndrom** (Norrie-Warburg-S., Pseudoglioma congenita, Atrophia bulborum congenita, Norrie disease): Bilaterales kongenitales Pseudogliom; Schwerhörigkeit bis zur Taubheit und geistige Behinderung möglich (nur bei männlichen Patienten); XR, Genort: Xp11.4. *Auge:* Kongenitale bilaterale Netzhautfalten, Netzhautablösungen, Glaskörperblutungen, retrolentale vitreoretinale Dysplasien; meist Progression zu bilateraler, weißer, ausgedehnter, retrolentaler Masse aus Proliferationsgewebe (Pseudogliom; Leukokorie); Kataraktbildung, Hornhauttrübung, Irisatrophie und -synechien, Rubeosis iridis, Neovaskularisationen im Kammerwinkel, Vorderkammerabflachung, Glaukom, Phthisis bulbi; Erblindung bei Geburt oder in der frühen Kindheit; Mikrophthalmus; okulodigitales Zeichen.
- ▶ **North-Carolina-Makuladystrophie** (dominant progressive foveal dystrophy of Lefler, Wadsworth and Sidbury, North Carolina macular dystrophy): Makulopathie mit Proteinurie (Erstmanifestation in der 1. Lebensdekade); AD, Genort: 6q14–q16.2. *Auge:* Drusenartige Makulaläsionen, Atrophie des retinalen Pigmentepithels und der Choriokapillaris, Pigmentverdichtungen, Staphylome im Makulabereich; Zentralskotom, Visusminderung, Visus meist > 0,32; Farbensehen, ERG, EOG normal; eher nicht progressiv.
- ▶ **Nothnagel-Symptomatik** (Nucleus-ruber-S., oberes): Hirnstamm-S.; durch Läsion im Bereich des Nucleus ruber homolaterale Okulomotoriuslähmung, kontralaterale Hemiataxie und Hemichoreoathetose, vertikale Blickparese.
- ▶ **Nyssen-van-Bogaert-Syndrom** (Atrophia optico-cochlea-dentata): Multisystemische ZNS-De-generation mit Beginn im 1.–15. LJ; wahrscheinlich AR. *Auge:* Progredienter Visusverlust bis zur Amaurose, Optikusatrophie, externe Ophthalmoplegie.
- ▶ **Obliquus-superior-Klick-Syndrom:** s. S. 417.
- ▶ **Obliquus-superior-Sehnenscheiden-Syndrom/-Sequenz:** s. Brown-Syndrom S. 417.
- ▶ **Ochronose:** s. Alkaptonurie.
- ▶ **Oguchi-Syndrom** (Oguchi's disease): Variante der kongenitalen stationären Nachtblindheit; drei Formen: 1. ohne Stäbchenadaptation, ohne Mizuophänomen; 2. ohne Stäbchenadaptation, mit Mizuophänomen; 3. (am häufigsten) unvollständige Stäbchenadaptation, leichte Nachtblindheit,

- mit Mizuophänomen; AR. *Auge:* Dunkeladaptation pathologisch (24–36 Std.; erreicht nicht das normale Niveau); Mizuo-Phänomen: Während der Fundus 30–60 min nach Hellaufenthalt golden/gelblich erscheint, weist er nach 2–3 Std. Dunkelaufenthalt eine normale Färbung auf; Visus normal; ERG pathologisch (keine skotopische Komponente, nach langer Dunkeladaptation normal); Pigmentepithelveränderungen in der Fluoreszenzangiographie.
- ▶ **Ohdo-Blepharophimose-Syndrom:** Geistige Retardierung, Blepharophimose, Ptosis, Taubheit, Zahnhypoplasien; wahrscheinlich AR. *Auge:* Blepharophimose, Ptosis.
 - ▶ **Ohlsson-Syndrom:** Progrediente Innenohrschwerhörigkeit mit Myopathie und Nephropathie; AR (bei Männern Ausbildung aller Symptome, bei Frauen Einzelsymptome). *Auge:* Hochgradige Myopie bereits im frühen Kindesalter.
 - ▶ **Okihiro-Syndrom** (Duane radial ray syndrome): Duane-Retraktionssyndrom (S. 416) und Radiusanomalien. AD, Genort: 20q13/SALL4-Gen.
 - ▶ **Okulo-arthro-skeletales Syndrom** (Moore-Federman-S., dwarfism-stiff joints): Minderwuchs-S. mit eingeschränkter Gelenkmobilität und Augenanomalien; AD. *Auge:* Hyperopie, Glaukom, Katarakt, Netzhautablösung.
 - ▶ **Okulo-dento-digitale Dysplasie** (ODD-Syndrom; Meyer-Schwickerath-S., oculo-dento-digital dysplasia): Syndrom mit okulären, nasalen (lange, dünne Nase mit betontem Nasensteg, hypoplastische Alae nasi), akralen und dentalen Veränderungen; meist AD. *Auge:* Mikrokornea (Bulbus kann normal sein), Mikrophthalmus, Iriskolobom, Irisdysplasie, Hypotelorismus; schmale Lidspalten (Blepharophimose), Epikanthus, Refraktionsanomalien, Strabismus, Glaukom, Sehstörungen.
 - ▶ **Okulozerebrorenales Syndrom:** s. Lowe-Syndrom.
 - ▶ **Okulo-vertebrale Dysplasie (Weyers-Thier)** (oculo-vertebral dysplasia): Meist unilaterale Maxillahypoplasie, Augenfehlbildungen, Wirbelsäulen- und Rippenfehlbildungen (nach Leiber Symptomenkomplex im Rahmen des Goldenhar-Syndroms, Aicardi-Syndroms und der spondylokokostalen Dysplasie Jarcho-Levin). *Auge:* Anophthalmus, Kryptophthalmus, Mikrophthalmus.
 - ▶ **Okulomotoriuslähmung, zyklische** (Axenfeld-Schürenberg-Syndrom, cyclic oculomotor paralysis): Häufig einseitige, kongenitale, bald nach der Geburt auftretende Okulomotoriuslähmung mit zyklisch wiederkehrenden tonisch-klonischen, minutenlangen krampfartigen Kontraktionen der gelähmten Muskeln (Lidöffnung, Ab- und Adduktion, Miosis); angeborene Gefäßanomalien stellen die Ursache dar.
 - ▶ **Okulo-palato-skeletales Syndrom** (Michels-S.): Geistige Retardierung, Kraniosynostose, Lidveränderungen; AR. *Auge:* Blepharophimose, Ptosis, Epikanthus inversus; vordere Synechien, Motilitätsstörung.
 - ▶ **Okulo-zerebro-faziales Syndrom** (Kaufman-S.): Fehlbildungs-S.; u. a. geistige Behinderung, Mikrozephalus, Hypoplasie des Mandibularbogens, Augenveränderungen; vermutlich AR. *Auge:* Mikrokornea, Optikusatrophie, Myopie, Strabismus, Ptosis, Hypertelorismus, Epikanthus, mongoloide Lidachse.
 - ▶ **Olivopontozerebellare Atrophie:** s. Marie-Syndrom.
 - ▶ **Ophthalmoplegie, progressive, externe** (von-Graefe-S.): s. S. 120.
 - ▶ **Optikusatrophie, juvenile:** s. S. 363.
 - ▶ **Ornithinämie mit Gyratratrophie** (Hyperornithinämie, ornithine ketoacid aminotransferase deficiency): siehe Atrophia gyrata S. 318.
 - ▶ **Oro-fazio-digitales Syndrom Typ I** (Papillon-Léage-Psaume-S., OFD-S. Typ I): Faziale und akrale Fehlbildungen; u. a. Zungenkerben, Zahnanomalien; Klinodaktylie, Syndaktylie; multiple Milia, hypoplastische, schmale Nase, Maxilla-/Mandibulahypoplasie; XD, Genort: p22.2–p22.3. *Auge:* Hypertelorismus, Ptosis, Telekanthus, Strabismus.
 - ▶ **Osler-Krankheit:** s. Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica.
 - ▶ **Osteodysplasie** (Melnick-Needles-S.): Konstitutionelle Skelettdysplasie, Veränderungen der langen Knochen und des Schädels; Mutation eines dominanten Gens (schwere Expression beim männlichen Geschlecht). *Auge:* Exophthalmus, Hypertelorismus, Strabismus, Sklerokornea.
 - ▶ **Osteodystrophia deformans:** s. Paget-Krankheit.
 - ▶ **Osteoektasie mit Hyperphosphatasie** (chronische/hereditäre Hyperphosphatasie, Bakwin-Eiger-S., juveniler Morbus Paget, osteoectasia with macrocranium): Hereditäre Skelettdysplasie mit kortikaler Hyperplasie, Makrokranie, Hyperphosphatasie; AR. *Auge:* Angioid streaks, Optikusatrophie.
 - ▶ **Osteogenesis imperfecta** (brittle bone disease): Bindegewebserkrankung, die zu vermehrter Knochenbrüchigkeit führt (Unterscheidung von vier Typen), bedingt durch multiple Defekte in der Biosynthese von Typ-I-Kollagen; u. a. Hörverlust, Kleinwuchs, Dentinogenesis imperfecta; do-

minante Mutationen der Gene COL1A1 (auf Chromosom 17) und COL1A2 (auf Chromosom 7). *Auge:* Blaue Skleren, Arcus senilis, Keratokonus, Megalokornea, Sklerokornea, Glaukom, Mikrophthalmus, Katarakt, Aderhautsklerose, partielle Farbenblindheit, flache Orbitae, Hypertelorismus.

- ▶ **Osteogenesis imperfecta, okuläre Form** (Osteopetrose-Pseudoglioma-S.): Bindegewebsstörung; u. a. Osteoporose mit erhöhter Frakturneigung, Minderwuchs, Muskelpotonie; *AR. Auge:* Bei Geburt hyaloretinale Dysplasie (Pseudogliom), Katarakt, intraokulare Verkalkungen, Amaurose; Entwicklung einer Phthisis bulbi.
- ▶ **Osteolyse, hereditäre idiopathische, Typ V** (Francois-Syndrom I, dermato-chondro-korneale Dystrophie): Progrediente Osteolysen der Hände und Füße, Deformierung, Kontrakturen von Finger und Zehen; Hautxanthome; evtl. Nephropathie; *AR. Auge:* Hornhautdystrophie mit weißen, irregulären, unscharf begrenzten, subepithelialen zentralen Hornhauttrübungen (Beginn: 8./9. LJ); Visusherabsetzung.
- ▶ **Osteolyse, hereditäre idiopathische, Typ VI** (Hajdu-Cheney-S., Arthro-Dento-Osteodysplasie, cranio-skeletal dysplasia): Kleinwuchs, kraniofaziale Anomalien, Dentitionsstörungen, Akroosteolyse; *AD. Auge:* Hochgewölbte, dichte Augenbrauen, evtl. Synophrys; Myopie, Optikusatrophie, Gesichtsfelddefekte, Nystagmus.
- ▶ **Osteoonychodysplasie** (Nagel-Patella-S., Turner-Kieser-Krankheit, Fong-S., Little-Krankheit, nail-patella s.): Charakteristische Veränderungen an Patella, Nägeln, Radius und Becken; 50% Nephropathie. *AD, Genort:* 9q34.1. *Auge:* Epikanthus, Mikrokornea, Keratokonus, Sklerokornea, Heterochromie, Veränderung der Linsenform, Katarakt.
- ▶ **Osteopetrosis familiaris** (Marmorknochenkrankheit, Albers-Schönberg-S., osteopetrosis): Skelettdysplasie durch generalisierte Knochenverdichtung; *AD (letale Form AR). Auge:* Exophthalmus, Hypertelorismus, Hypertrophie der Orbitaknochen, kleine Canales optici, Verengung der Fissura orbitalis superior, Ptosis, Nystagmus, Strabismus Okulomotoriusparese, Katarakt, Papillenödem, Optikusatrophie, Erblindung.
- ▶ **Osteopetrose-Pseudoglioma-Syndrom:** s. Osteogenesis imperfecta, okuläre Form.
- ▶ **Oto-mandibuläre Dysostose (Francois-Haustate)** (hemifaziales Mikrosomie-S., oto-mandibular dysostosis): Gewöhnlich unilateral Mandibulaagenesie oder -aplasie, Missbildungen des äußeren Ohrs, Atresie des äußeren Gehörgangs, Fistel zwischen Mundwinkel und Tragus; Gesichtsspalten, Gaumenspalte, Zahnanomalien; keine Angaben zur Genetik. *Auge:* Katarakt, Kolobom von der Iris bis zum N. opticus.
- ▶ **Oxalose** (Hyperoxalurie, hyperoxaluria): Durch Störung des Glyoxylatstoffwechsels vermehrte Synthese und Ausscheidung von Calciumoxalat im Urin; u. a. Nierenkoliken, Pyelonephritiden, Minderwuchs, Anämie; Calciumoxalatablagerungen in Geweben; *AR, Genorte:* Typ I 2q36-q37; Typ II 9cen. *Auge:* Kristalline Retinopathie, am hinteren Pol, in der mittleren Peripherie zahlreiche gelbweiße, punktförmige kristalline Flecken; Hornhautveränderung: feine kristalline Ablagerungen meist diffus im Stroma verteilt, manchmal Epithel allein betroffen.
- ▶ **Pachydermoperiostose** (Uelinger-S., Touraine-Solente-Golé-S., pachydermoperiostosis): Verdickung von Haut (Pachydermie), Periost der Röhrenknochen und kleinen Gelenke; u. a. Trommelschlägelfinger, Uhrglasnägel, Akromegalie; *AD/AR. Auge:* Massive Lidvergrößerung (einschließlich Tarsus) mit konsekutiver Ptosis; konjunktivale Papillenhypertrophie, präsenile Makuladystrophie, lakunäre Dystrophie der Bowman-Membran, Hornhautleukom.
- ▶ **Pachyonychia congenita** (Jadassohn-Lewandowsky-S.): Verhornungsstörung mit allmählich zunehmender massiver Verdickung der subungualen Keratose aller Finger und Zehen; palmoplantare Hyperkeratosen, Hyperhidrosis palmoplantaris, Mundschleimhautleukoplakien; *AD, Genorte:* 17q12-q21/KRT16-Gen; 12q13/KRT6-Gen. *Auge:* Diffuse Hornhauttrübung, Katarakt (Augenbeteiligung sehr selten).
- ▶ **Paget-Krankheit** (Osteodystrophia deformans, Osteitis deformans Paget, Paget's disease): Chronisch progrediente Osteodystrophie einzelner oder mehrerer Knochen; Zunahme des Schädelumfangs bei Beteiligung des Schädelskeletts; neurologische Ausfallserscheinungen durch Druck des deformierten Knochens (etwa 10% sarkomatöse Entartung); Genetik unklar (evtl. Effekte einer heterozygot manifesten Genmutation). *Auge:* Interstitielle Hornhautpigmentierung in der Nähe der Bowman-Membran; Hornhautbanddegeneration, Hornhautringtrübungen, Katarakt, Motilitätsstörungen (Abduzensparese, M. obl. sup.-Funktionsstörung durch Trochleaverlagerung, Nystagmus), Netzhautblutungen, Aderhautblutung und -sklerose, Angioid streaks, retinale Pigmentstörungen, Neuritis n. optici, Papillenödem, Optikusatrophie; Exophthalmus, Hy-

- peritrophie der Orbitaknochen, Verengung der Fissura orbitalis superior, kleine Canales optici; Lidödem, Chemosis; Glaukom; Dysmegalopsie (optische Größenillusion).
- ▶ **Pallister-Hall-Syndrom** (renal-anal-lung-polydactyly-hamartoblastom-s., RALPHA-S.): Fehlbildungs-S. mit Hamartom im Hypothalamusbereich, Hypopituitarismus, Gesichtsdysmorphien, Analatresie und postaxiale Polydaktylie; sporadisch (unscharfe klinische Abgrenzung gegenüber AR ähnlichen Krankheitsbildern). *Auge:* Mikrophthalmus, Iriskolobom, Retinadysplasie, Optikusatrophie.
 - ▶ **Panarteriitis nodosa:** s. Periarteriitis nodosa.
 - ▶ **Panenzephalitis, subakute, sklerosierende, van Bogaert** (van-Bogaert-Enzephalitis, Pette-Döring-Enzephalitis, Dawson-Enzephalitis, subacute sclerosing panencephalitis, SSPE): Chronische, progrediente, Slow-virus-Infektion des ZNS im Kindesalter durch chronische Maserninfektion mit defekter Virusvermehrung; 50% Augenbeteiligung (kann Monate im Voraus auftreten). *Auge:* Sehstörungen; weiße bis grauweiße Netzhautläsionen, Abheilung mit Atrophie, Hyperplasie des retinalen Pigmentepithels, gliotischer Vernarbung der Netzhaut, radiären Netzhautfalten; Makulaveränderungen (Ödem, Foramen, Pigmentverschiebungen), evtl. kirschröter Makulaeffleck; gelegentlich Netzhautlöcher; Papillenödem, Neuritis n. optici, Optikusatrophie, Hornhautsensibilitätsstörungen; Zentralskotome; Motilitätsstörungen, Strabismus, Ptosis, Nystagmus, Rindenblindheit.
 - ▶ **Papulose, maligne atrophische** (Degos-S.): Thrombangitischer Verschluss der Endgefäße; Hautveränderungen (rötliche Papeln, die eine zentrale, porzellanweiße Einsenkung mit rötlichem Randwall entwickeln); Darm- und ZNS-Beteiligung; in ca. 50% letal (Darmperforation, progressive neurologische Verschlechterung); AR. *Auge:* Sehstörungen; Papeln im Lidbereich und episkleral; konjunktivale Aneurysmen, Teleangiektasien sowie weiße, erhabene, avaskuläre Plaque der Bulbuskonjunktiva; chorioidale Herde, retinale Arterienverschlüsse; Papillenödem.
 - ▶ **Parinaud-Symptomatik** (vgl. Aquädukt-Symptomatik): Paralyse der vertikalen Augenbewegungen, 1883 von Parinaud beschrieben; hervorgerufen meist durch Mittelhirnläsion, insbesondere Tumoren in der Nähe des dritten Ventrikels oder auf dem Boden des Aquädukts, Pinealome, Tumoren im Thalamus, Splenium corporis callosum, der Commissura posterior. *Auge:* Neben der Paralyse der vertikalen Augenbewegungen (gewöhnlich aufwärts; Bell-Phänomen intakt, da supranukleäre Störung), können hinzukommen (vgl. Tab. 3.2, S. 112): Konvergenzparalyse, Störungen der Pupillenreflexe, Lidretraktion (Diplopie).
 - ▶ **Parkinson-Krankheit** (-Syndrom, Parkinson's disease): Sammelbegriff für klinisch sehr ähnliche Krankheitsbilder durch Basalganglienstörungen; neben idiopathischer Form (ca. 70%), verschiedene Ursachen; u. a. Rigor, Parkinson-Tremor, Maskengesicht, kleinschrittiger und schlürfender Gang; autosomale und X-Formen. *Auge:* Okulogyre Krisen, verlangsamte Sakkaden; zahnradartige Augenbewegungen, Nystagmus, vertikale Verminderung des optokinetischen Nystagmus; Lidflattern, Ptosis, Lid lag, Lidretraktion, seltener Lidschlag, Blepharospasmus, Apraxie der Lidöffnung (S. 121), chronische Blepharitis, exzessive Tränen, Strabismus, träge Pupillenreaktionen, tonohaptische Pupille, Miosis, Konvergenzschwäche; Hypotonie; Neuritis n. optici, Papillenödem.
 - ▶ **Pä(a)tau-Syndrom:** s. Trisomie 13.
 - ▶ **Pearson-Syndrom** (Pearson's bone marrow-pancreas s.): Multisystemische mitochondriale Zytopathie u. a. kongenitale hyporegenerative Anämie, Thrombopenie, Neutropenie oder Panzytopenie, vakuolisierte Erythroblasten, Sideroblasten, exokrine/endokrine Pankreasinsuffizienz (Diabetes mellitus), Untergewicht bei Geburt, Gedeihstörung, Hepatomegalie; Übergang in Kearns-Sayre-S. möglich; partielle Deletion der zirkulären mitochondrialen DNA; (noch) keine familiären Fälle bekannt. *Auge:* Retinitis pigmentosa im Schulalter; vgl. Kearns-Sayre-S.
 - ▶ **Pelizaeus-Merzbacher-Krankheit** (Pelizaeus-Merzbacher disease): Form der orthochromatischen Leukodystrophie mit Beginn in den ersten LM; progressive psychomotorische Retardierung, neurologische Symptome; XR, Genort: Xq22/PLP-Gen; diverse Mutationen beschrieben. *Auge:* Zunächst ständige Augenbewegungen, Übergang in Nystagmus, Störung der Sakkaden, Pigmentretinopathie, retinale Mikroaneurysmen, Papillenödem, Optikusatrophie, homonyme Hemianopsie (Demyelinisierung von N. opticus, Chiasma, Tractus opticus).
 - ▶ **Pemphigoid:** s. S. 161.
 - ▶ **Periarteriitis nodosa** (Pan-/Polyarteriitis nodosa, Kussmaul-Maier-S.): Nekrotisierende Vaskulitis der kleinen und mittleren Arterien; Kollagenose; u. a. Fieber, Gewichtsverlust, Livedo racemosa (blitzfigurnartiges Gefäßmuster), Hodenschmerz, Myalgien, Neuropathie, Niereninsuffizienz, Hypertonie, Herzbeteiligung; Hepatitis-B-Virusnachweis (wahrscheinlich auch andere Virus-/Bakterienantigene auslösend). *Auge:* Episkleritis, Skleritis, Chemosis, subkonjunktivale Blutungen,

Konjunktivitis, Keratitis, marginale Hornhautulzera, Katarakt, Glaskörperblutung, retinale Arterienverschlüsse, Cotton-wool-Herde, Netzhautblutungen, generalisierte Arterienverengung, seröse Netzhautablösung, Pigmentretinopathie, Uveitis, Aderhautamotio, Neuritis nervi optici, Papillenödem, Optikusatrophie; Pseudotumor orbitae, Exophthalmus, Lidödem, trockenes Auge, Motilitätsstörungen durch Infiltration der äußeren Augenmuskeln mit Ptosis, Diplopie, Strabismus; Assoziation mit Sjögren-S.; Pupillenstörungen bei zerebraler Beteiligung.

- ▶ **Perrault-Syndrom** (gonadal dysgenesis, XX type, with sensorineural deafness): Obligate Gona-dendysgenese bei homozygoten Frauen, fakultative Innenohrschwerhörigkeit bei homozygoten Männern und Frauen; AR. *Auge:* Myopie, blaue Skleren.
- ▶ **Peters-Anomalie:** s. S. 214.
- ▶ **Peutz-Jeghers-Syndrom** (hamartous intestinal polyposis): Gastrointestinale Polyposis (Polypen [Hamartome] vorwiegend im Dünndarm) mit Pigmentflecken der Haut und Schleimhäute; in ca. 5% Ovarial- und Hodentumoren; maligne karzinomatöse Entartung in 2–3% (japanische Serien bis 50%); AD, auch sporadisch. *Auge:* Café-au-lait-Flecken an der mukokutanen Lidverbindung.
- ▶ **Pfeiffer-Syndrom** (Akrocephalosyndaktylie-Syndrom Typ II [Typ II = Nicht-Apert-Akrocephalo-syndaktylie Syndrome], früher Typ V): Prämatüre Kraniosynostose, Syndaktylie, Verformung des ersten Strahls (kurze, breite Daumen, breite Großzehen); AD, Genort: 10q26; 8p11.2–p11.1; FGFR-Gen. *Auge:* (Trennung vom Apert-S. in der Literatur nicht eindeutig) Hypertelorismus, Exophthalmus, antimongoloide Lidachsen, Strabismus divergens, Optikusatrophie.
- ▶ **Phenylketonurie** (Fölling-Krankheit; phenylketonuria): Stoffwechselstörung mit Mangel an Phenylalaninhydroxylase (Phenylalanin im Blut erhöht, Abbauprodukte im Urin ausgeschieden), Entwicklung von statomotorischer Retardierung und Imbezillität; häufig blonde Haare, blaue Augen; AR, Genort: 12q24.1. *Auge:* Hypopigmentierung der Lider, blaue Skleren, Hornhauttrübung, Katarakt, Photophobie.
- ▶ **Pigmentdermatose, anhidrotische, retikuläre** (Naegel[-Franceschetti-Jadassohn]-S. Franceschetti-Jadassohn-S.): Disseminierte, retikulär angeordnete Hyperpigmentierungen der Haut, Hypohidrosis, Zahnanomalien, Keratosis palmaris et plantaris, Nagelveränderungen (vgl. Incontinentia pigmenti); AD. *Auge:* Exophthalmus, antimongoloide Lidachse, Hyperpigmentierung der Lider, Strabismus, Nystagmus, Neuritis nervi optici, Optikusatrophie.
- ▶ **Pigmentdispersionssyndrom:** s. S. 235.
- ▶ **Poikilodermie, kongenitale, Typus Rothmund-Thomson** (Rothmund-Thomson-Syndrom): Komplexe ekto- und mesodermale Entwicklungsstörungen, u. a. im 1. LJ flächenhafte Ausbreitung teleangiektatisch verstärkter, netzartig-marmorierter Erytheme, zunächst im Gesicht; vorzeitiges Ergrauen der Haare, frühe Glatzenbildung, proportionierter Minderwuchs; AR, Genort: 8q24.3/RECQL4-Gen. *Auge:* Bilaterale infantile Katarakt, Manifestation 4.–6. LJ, rasch fortschreitend.
- ▶ **Poland-Symptomenkomplex:** Einseitige Pektoralishypoplasie mit ipsilateraler Brachysyndaktylie; 3/4 männlich, 3/4 rechte Seite betroffen; evtl. Fehlbildungen anderer Organe. *Auge:* Kombination mit Moebius-Kernaplasie möglich (s. dort).
- ▶ **Polyarteriitis nodosa:** s. Periarteriitis nodosa.
- ▶ **Polychondritis, rezidivierende** (Meyenburg-Altherr-Uehlinger-Syndrom, Panchondritis, relapsing polychondritis): Systemisch-entzündliche Erkrankung des artikulären und nicht artikulären (z. B. Respirationstrakt) Knorpelgewebes unbekannter Ursache (evtl. Autoimmunkrankheit oder sekundär bei Grundkrankheit, z. B. rheumatoide Arthritis); 60% Augenbeteiligung. *Auge:* Skleritis, Episkleritis, Exophthalmus, trockenes Auge, akute mukopurulente Konjunktivitis, Hornhautulkus, Uveitis, retinale Arterienverschlüsse, Papillenödem, Neuritis nervi optici, Glaukom, Okulomotoriusparese, Abduzensparese.
- ▶ **Polyglanduläres Autoimmun-(PGA-)Syndrom, Typ I** (PGA-S. I, H. A.M.-S., Hypoparathyreoidismus-Moniliasis-S., Candida-Endokrinopathie-S., hypoadrenocorticism with hypoparathyroidism and superficial moniliasis): Nebennierenrindeninsuffizienz, Hypoparathyreoidismus, mukokutane Candidose und weitere Autoimmunerkrankungen wahrscheinlich bedingt durch gestörte T-Lymphozytenfunktion (vgl. mukoeitheliale Dysplasie, hereditäre); frgl. AR, Genort: 21q22.3. *Auge:* Uveitis, Katarakt, Konjunktivitis, Papillenödem.
- ▶ **Polyposis des Kolons, familiäre** (Adenomatosis coli, Form der Polyposis intestinalis): Multiple Polypen des Kolons und Rektums; obligate Präkanzerose; AD (Punktmutationen des APC-Gens auf Chromosom 5q21–22). *Auge:* Multifokale kongenitale Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels (S. 293).

- ▶ **Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré** (Guillain-Barré-S., idiopathische Polyradikuloneuritis, inflammatory polyradiculoneuropathy): Akut bis subakut beginnende, entzündliche, demyelinisierende Polyradikuloneuritis; aufsteigende Lähmung mit variabler Progredienz und Begleitsymptomatik; vollständige Rückbildung möglich; wahrscheinlich neuroimmunologische Erkrankung; Eiweißanstieg im Liquor, normale Zellzahl. *Auge:* Schmerzlose, rasch progressive uni- oder bilaterale Ophthalmoplegie, kann Pupille und Akkommodation einschließen, Lidheber minimal oder nicht beteiligt; Papillenödem, Neuritis nervi optici; Ektropium, Nystagmus, Farbenblindheit.
- ▶ **Polyradikuloneuritis Typ Fisher:** s. Fisher-Syndrom.
- ▶ **Porphyrien:** Angeborene oder erworbene Störungen spezifischer Enzyme der Häm-Biosynthese; akute, kolikartige Schmerzen mit neurologischen und kardiovaskulären Symptomen; Photosensibilität: lichtinduzierte Hautschäden, Erythem- und Blasenbildung; meist AD (2 Formen AR); Punktmutationen inzwischen bei fast allen Porphyrien festgestellt. *Auge:* Lichtinduzierte Hautschäden, Erythem- und Blasenbildung der Lider; Konjunktiva: kongestive Konjunktivitis, Chemosis; Bläschen, nach dem Platzen Erosionen, Ulzera, Nekrose, Atrophie, Vernarbung, Symblepharon; marginale Hornhautulzera; subkonjunktivale und sklerale Ulzera und Nekrosen; akute Ophthalmoplegie mit Ptosis, interne Ophthalmoplegie (Mydriasis, Akkommodationslähmung, häufig bilateral); Neuritis nervi optici; Optikusatrophie; Spasmen der Netzhautarterien, Netzhautödem, Cotton-wool-Herde, Netzhautblutungen, Aderhautläsionen; Photophobie; Hypertrichose mit dicken Augenbrauen, langen Zilien; sehr selten Exophthalmus.
- ▶ **Posner-Schlossman-Syndrom** (glaukomatozyklitische Krise): s. S. 239.
- ▶ **Prieur-Griscelli-Syndrom** (infantile-onset multisystem inflammatory disease, IOMID): In der frühen Säuglingszeit Fieber, Exanthem, Lymphadenopathie, chronische Pleozytose im Liquor, charakteristische gelenknahe Weichteil- und Knochenveränderungen. *Auge:* Uveitis anterior/posterior, Papillenödem, Pseudopapillenödem, Optikusatrophie.
- ▶ **Progressive supranukleäre Lähmung** (Steele-Richardson-Olszewski-Krankheit, progressive supranuclear palsy): Progrediente, neurodegenerative Erkrankung (Multisystem-Atrophie) in der 2. Lebenshälfte; vertikale Blickparese, Rigor, Akinesie, Pyramidenbahnsymptomatik, Dysarthrie, Demenz; vereinzelt familiär. *Auge:* Progressive Immobilität der Augenbewegungen, supranukleäre vertikale Blickparese, überwiegend nach unten (Schwierigkeiten beim Lesen); verminderter optokinetischer Nystagmus, fehlendes Bell-Phänomen, verminderte Suppression des vertikalen, vestibulo-okulären Reflexes, eingeschränkte Konvergenz, langsame, hypometrische Sakkaden, zahnradartige Folgebewegungen, Fixationsschwierigkeiten; Apraxie der Lidöffnung, Lidretraktion, Lid lag, seltener Lidschlag, trockenes Auge, Expositionskeratopathie.
- ▶ **Pseudoaminopterin-Syndrom** (aminopterin syndrome without aminopterin): Ossifikationsdefekte des Schädels, nach oben gerichteter frontaler Haarstrich, Minderwuchs; unklar, evtl. AR. *Auge:* Hypertelorismus; Augenbrauen bogenförmig im medialen Verlauf, dünn, lateral hypopigmentiert; hypoplastische Supraorbitaldächer, Exophthalmus; kleine Lidspalten.
- ▶ **Pseudoexfoliationssyndrom:** s. S. 237 (Pupillenstörung S. 229).
- ▶ **Pseudoobstruktion, intestinale** (Ogilvie-S., idiopathic megaduodenum): Akute Dilatation des Dünn- und Dickdarms und Obstipation ohne Zeichen einer mechanischen Stenose; verschiedene Ursachen sowie erbliche Formen; AD/AR. *Auge:* Ophthalmoplegie, Ptosis, Störungen der Pupillenreaktionen.
- ▶ **Pseudotumor orbitae** (Collier-S., orbital pseudotumor): s. S. 396.
- ▶ **Pseudoxanthoma elasticum** (Grönblad-Strandberg-S.): Systemerkrankung des Bindegewebes mit vorwiegend dem elastischen Fasern in Haut, Augen, arteriellen Gefäßen; u. a. symmetrische, erst livide, später gelbliche Papeln in netz- bzw. streifenförmiger Anordnung in den Beugefalten der großen Gelenke; kardiovaskuläre Veränderungen mit Blutungen, Durchblutungsstörungen in den abhängigen Organen; AR, Genort: 16p13.1, seltener AD. *Auge:* Angioid streaks; progredienter Visusabfall; subepitheliale Degeneration des Hornhautlimbus, Keratokonus; Exophthalmus, Strabismus, blaue Skleren, Linsendislokation, Katarakt, Makulablutung, Netzhautablösung, Glaskörperblutung, Optikusatrophie, Drusenpapille.
- ▶ **Pterygium-Syndrom, rezessiv vererbtes multiples** (MPS II, recessively inherited multiple pterygium syndrome): Leichtes Halspterygium, Skoliose, reduzierte Muskelmasse in den Unterschenkeln, Fingerkontrakturen; AR. *Auge:* Antimongoloide Lidachse, Epikanthus, Ptosis, Blepharophimose.
- ▶ **Purpura-Schoenlein-Henoch** (Schoenlein-Henoch-S., rheumatoide Purpura): Hauptsächlich im Kindesalter Hautpurpura, Arthralgien, Abdominalschmerzen, evtl. Darmblutungen, Ileus, hämorrhagische Nephritis; allergische, nekrotisierende Vaskulitis (bakterielle, virale, Lebensmittel-

oder Arzneimittelantigene); bei rezidivierender, postinfektiöser Form Assoziation mit HLA B 35 möglich. *Auge:* Episkleritis; Iritis; Netzhautblutungen; Neuritis nervi optici.

- ▶ **Pyknodysostose:** s. Mukopolysaccharidose Typ VI.
- ▶ **Pyruvatdehydrogenase-Defekt** (kongenitale Laktazidose, pyruvate dehydrogenase deficiency): Defekte von drei intramitochondrialen Enzymen führen zu Krankheitsbildern mit Hypotonie, Trinkschwierigkeiten, Atemstörungen, häufig direkt nach der Geburt; später psychomotorische Retardierung; Laktatazidose; ein Enzymdefekt X (Xp22.1-p22.2), die beiden anderen AR (ein Genort: 7q31-q32). *Auge:* Optikusatrophie.
- ▶ **Quincke-Ödem** (Bannister-Krankheit, angioneurotisches Ödem, Angioödem, angio-oedema): Anfallsartige, rezidivierende Schwellungen von Haut, Schleimhäuten, inneren Organen als a) allergische Typ-1-Reaktion (Ansprechen auf übliche antiallergische Therapie) oder b) Folgen eines erblichen (selten erworbenen) Mangels oder Defekts des C1-Esterase-Inhibitors (im Anfall nur C1-Inhibitor-Substitution therapeutisch wirksam); Erststadiumsgefahr durch akutes Glottisödem; C1-Esterase-Inhibitor-mangel; AD. *Auge:* Paroxysmal: Lidödem, Chemosis; Orbitaödem kann zu Exophthalmus und Motilitätsstörungen führen; Pupillenstörungen, Papillenödem; Iridozyklitis mit Irisblutungen; zentrale seröse Chorioiditis; Episkleritis.
- ▶ **Raeder-Symptomatik** (paratrigeminales S., Raeders's paratrigeminal s.): Unilaterale Trigeminusneuralgie; vorwiegend morgens heftiger, migräneartiger, halbseitiger Kopfschmerz, Übelkeit, Erbrechen, bohrende, pulsierende Dysästhesie; Abklingen in den Mittagstunden; homolaterale Horner-Trias ohne Anhidrose; fehlen weitere Symptome, meist benigner Verlauf mit spontaner Besserung innerhalb weniger Monate; zusätzlich Hirnnervenparesen möglich, wenn Läsionen im Bereich des Ganglion gasseri oder im perikarotidalen Plexus sympathicus die Ursache darstellen. *Auge:* Postganglionäres Horner-S.; Schmerzen im Augenbereich, in der Orbita; exzessive Tränen; Hypotonie.
- ▶ **Raymond-Symptomatik** (kaudales Brücken-S.): Hirnstamm-S.; Abduzenslähmung mit kontralateraler Hemiparese bei gleichzeitiger Läsion von Abduzensfasern und Pyramidenbahn vor ihrer Kreuzung im Hirnstamm.
- ▶ **Raynaud-Syndrom:** Anfallsweise, symmetrisch, schmerzhaft Gefäßspasmen hauptsächlich der Finger (Blässe, Zyanose, reaktive Hyperämie; evtl. im Verlauf Nekrose, Gangrän); 1. primär ohne Grunderkrankung (Raynaud-Krankheit), überwiegend junge Frauen (Frauen zu Männer 4:1); 2. sekundär (Raynaud-Phänomen) bei verschiedenen Erkrankungen/Autoimmunerkrankungen, Traumen (z. B. Presslufthammerarbeit), Medikamenten, Intoxikationen. *Auge:* Konjunktivale, chorioidale, retinale Gefäßspasmen, bei lang anhaltenden oder häufig rezidivierenden Gefäßspasmen Entwicklung von Nervenfaserbündeldefekten mit Skotomen; Skleritis; Katarakt; Neuritis nervi optici; Amaurosis fugax.
- ▶ **v. Recklinghausen-Krankheit:** s. Neurofibromatose, S. 133.
- ▶ **Refsum-Krankheit** (Heredopathia atactica polyneuritiformis, Phytansäurespeicherkrankheit, Refsum's disease): Peroxisomale Stoffwechselstörung mit vermehrter Phytansäure in Gewebe, Serum, Liquor durch mangelnde Aktivität des Enzyms Phytansäureoxidase (Phytansäureoxidase ist an Peroxisomen gebunden, kugelförmige, membranumgebene Zytosomen, die vom rauen endoplasmatischen Retikulum abgeschnürt werden); Beginn meist 10.–20. LJ mit u. a. Schwerhörigkeit, Polyneuropathie, Ataxie, ichthyosiformen Hautveränderungen, Skelettdeformitäten, Anosmie; AR, Genort: 10pter-p11.2. *Auge:* Pigmentretinopathie (Retinitis pigmentosa), Nachtblindheit, Visusminderung, konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung, Optikusatrophie; Phytansäurekristalle in Hornhaut und Linse; Katarakt; Hornhautepithelödem/-endothelveränderungen; Nystagmus; Miosis, keine Pupillenreaktion auf Licht.
- ▶ **Reis-Bücklers-Hornhautdystrophie:** s. S. 205.
- ▶ **Reiter-Krankheit** (Symptomenkomplex) (Fiessinger-Leroy-S., urethro-okulo-artikuläres Syndrom, Reiter's syndrome): s. S. 328 und 174, 175.
- ▶ **Retinale Dysplasie Reese-Blodi** (Krause-Reese-S., Reese-S., Krause-S., encephalo-ophthalmic dysplasia): Netzhautdysplasie mit zerebralen Missbildungen (z. B. Hydrozephalus, Enzephalozele, Mikrozephalus, Arnold-Chiari-Sequenz), Anomalien des respiratorischen, gastrointestinalen kardiovaskulären und Skelettsystems (z. B. Kiefer-Gaumenspalte, Klumpfuß), Nierenzysten; bei multiplen Fehlbildungen meist Trisomie 13 (Patau- bzw. Patau-S.); AR; einmal AD. *Auge:* Bilaterale retinale Dysplasie (Falten, Rosetten, Atrophie, Gliose), Mikrophthalmus, Netzhautablösung als retrolentale Masse mit persistierenden Resten der Tunica vasculosa, persistierende A. hyaloidea, Makulahypoplasie, lange Ziliarkörperfortsätze, die den Pupillarsaum erreichen, Irisatrophie, Katarakt, Kammerwinkerveränderung (fetalen Typ), Glaukom, Enophthalmus, Ptosis, Strabismus; Kolobome.

- ▶ **Retinoid-Embryopathie** (fetal retinoic acid s.): Fehlbildungen durch intrauterine Retinoidexposition (Medikamente z. B. Isotretinoin gegen Akne, Etretnat gegen Psoriasis); u. a. Hautkrankheiten, Mikrozephalus, Hydrozephalus, geistige Behinderung, muskuläre Hypotonie, Herzfehler, rudimentäre Ohrmuscheln, Gaumenspalte, Extremitätenfehlbildungen, eingesunkene Nasenwurzel, hohe Stirn. *Auge:* Hypertelorismus, antimongoloide Lidachse, Mikrophthalmus.
- ▶ **Retinoschisis, geschlechtsgebundene juvenile** (kongenitale/X-chromosomal-rezessive/juvenile idiopathische Retinoschisis, congenital retinoschisis): s. S. 300.
- ▶ **Richner-[Hanhart]-Syndrom:** s. Keratose, palmoplantare.
- ▶ **Rieger-Anomalie (-Phänotyp)/-Syndrom** (Dysgenesis mesodermalis corneae et iridis). *Rieger-Anomalie* (-Phänotyp) bezeichnet nur die okulären Veränderungen, die bei verschiedenen Erkrankungen beobachtet werden können, neben dem AD Rieger-S. z. B. bei Aarskog-S., myotoner Dys-trophie Steinert, 10p-S., Chromosomenaberrationen; *Rieger-Syndrom:* Zahnanomalien, faciale Anomalien (z. B. breite Nase mit flacher Wurzel), Ohrfehlbildungen, Ausbleiben der Reduktion der periumbilikalen Hautfalte, geistige Behinderung möglich; Genetik: Rieger-Syndrom: AD; Rieger-Phänotyp: AD; interstitielle Deletion von 4q25–27, 10p-Syndrom, verschiedene Chromosomen-aberrationen. *Auge:* Partielle oder vollständige Irisatrophie/-hypoplasie (durch Fehlen eines Teils oder des ganzen mesodermalen Vorderblatts der Iris fahlbraune Irisfarbe, der pupilläre Anteil ist gelbgrau); Axenfeld-Anomalie; iridokorneale Verbindungen; Hornhauttrübungen; Korektropie (schlitzförmige Pupillenverziehung und -verlagerung möglich), evtl. Irislochbildungskolobom, Aniridie; > 50% juveniles Glaukom (Manifestationsalter: 1.–3. LJ, selten kongenital; evtl. Buphthalmus); Brechungsanomalien; die Hornhaut kann ohne deutliche Demarkierung in der Sklera übergehen; weiterhin beschrieben: Linsendisklokation, Katarakt, Pigmentsternchenzellen auf der Linsenvorderfläche; Mikrophthalmus, blaue Skleren; Sklero-, Makro-, Mikrokornea, Kertokonius; Optikusatrophie. Rieger-Syndrom zusätzlich: Augenmuskelhypoplasie, Telekanthus, Hypertelo-rismus, Blepharophimose (S. 106).
- ▶ **Riley-Day-Krankheit:** s. Dysautonomie, familiäre.
- ▶ **Roberts-Syndrom** (SC-S., Pseudothalidomid-S., Appelt-Gerken-Lenz-S.): Symmetrische Redukti-onsanomalie aller Extremitäten (Tetraphokomelie), faciale Dysmorphie, bilaterale Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, Mikroretrognathie, Flexionskontrakturen der großen Gelenke; AR (Schwester-chromatid-Separation einschließlich der Zentromerregion). *Auge:* Exophthalmus, Mikrophthal-mus, Anophthalmus, Epikanthus, Hypertelorismus, Lidkolobome, Mikrokornea, Hornhaut-trübung, Sklerokornea, blaue Skleren, Katarakt.
- ▶ **Robinow-Syndrom** (fetal face s.): Fehlbildungs-S. mit Minderwuchs, großem Hirnschädel, klei-nem Gesicht, mesomeler Dysplasie der Unterarme, Mikropenis, multiple kleine Skelettanoma-lien; breite flache Nase mit nach vorn gerichteten Öffnungen (verdoppelte Endphalangen be-schrieben); AD, seltener AR. *Auge:* Hypertelorismus, Epikanthus, Ektropium, Glaukom.
- ▶ **(Pierre)-Robin-Sequenz:** Mikrogenie (Unterentwicklung des Unterkiefers), Glossopose (Zu-rücksinken der Zunge), Gaumenspalte; Heterogenie. *Auge:* Strabismus, Mikrophthalmus, Ex-ophthalmus, Ptosis, Megalokornea, kongenitales Glaukom, Irisatrophie, Katarakt, hohe Myopie, Netzhautablösung, blaue Skleren.
- ▶ **Ross-Syndrom** (Anhidrose, familiäre): Tonische Pupille und Reflexstörungen an den unteren Ex-tremitäten (Adie-Sequenz), später An- oder Hypohidrose. *Auge:* Uni- oder bilaterale tonische Pu-pille.
- ▶ **Rötelnembryopathie** (Embryopathia rubeola, Gregg-S., congenital rubella s.): Herzfehler, Ka-tarakt, Innenohrschädigung nach intrauteriner Röteln-Infektion durch Erkrankung der Mutter in den ersten 3 Schwangerschaftsmonaten; Mikrozephalus mit psychomotorischer Retardierung (40–50%), Hepatosplenomegalie (60%), Ikterus, Thrombopenie (45%). *Auge:* Cataracta congeni-ta (75% bds.; Rötelnviren persistieren bis zu 4 Jahre nach der Geburt in der Linse [Histologie: im Gegensatz zur normalen Linse sind die Zellkerne in den Linsenfasern erhalten] Chorioretinitis (80% bds. salz- und pfefferartige Pigmentverschiebungen), Glaukom (bis zu 10%; Buphthalmus, aber auch temporäre Augeninnendruckerhöhung möglich), Mikrophthalmus (50–55%); Kerati-tis, Hornhauttrübungen; evtl. Transilluminationsdefekte der Iris; meist keine ERG-, EOG-, Ge-sichtsfeld-, Farbsinnstörungen; oft normale Sehschärfe; Strabismus, kongenitaler Nystagmus; Spätkomplikationen: chorioidale Neovaskularisation, disziforme Makulaabhebung; Neovaskulari-sationen der Papille.
- ▶ **Roth-Bielschowsky-Symptomatik** (Bielschowsky-S., pseudo-ophthalmoplegia s.): Horizontale Blicklähmung (willkürliche, seitliche Augenbewegungen können nicht ausgeführt werden) bei er-haltenem vestibulookulärem Reflex durch Läsionen rostral der Brücke.

- ▶ **Rubinstein-Taybi-Syndrom** (Rubinstein-S.): Dysmorphie-S. mit scharfer Nase mit langem Septum („Vogelgesicht“), breiten Daumen und Großzehen, Kleinwuchs, Mikrozephalus, geistiger Behinderung, weiteren Organfehlbildungen; Genort: 16p13.3/CREBBP-Gen, fast ausschließlich Neumutationen; Weitergabe auf Nachkommen sehr selten. *Auge:* Antimongoloide Lidachse, Epikanthus, Ptosis, buschige Augenbrauen, Trichomegalie (lange Wimpern), Strabismus (meistens Exotropie), Glaukom, Katarakt, Iris/Aderhautkolobom, Mikrophthalmus, Optikusatrophie, Myopie.
- ▶ **Rutherford-Syndrom** (gingival fibromatosis and corneal dystrophy): Gingivahypertrophie, Hornhautdystrophie, Hypodontie; AD. *Auge:* Angeborene Trübung der oberen Hornhauthälfte, Erblindung im 5. LJZ.
- ▶ **Saethre-Chotzen-Syndrom** (Akrozephalosyndaktylie-S. Typ II [Typ II = Nicht-Apert-Akrozephalosyndaktylie Syndrome], früher Typ III; ACS-S. Typ II): Prämatüre Kraniosynostose (Turrizephalus/Trigonocephalus, Schädel-/Gesichtsasymmetrie, hypoplastische Maxilla), Syndaktylie; u. a. fliehende Stirn, kleine, tief sitzende Ohren, Hörverlust; Kleinwuchs; meist milder Entwicklungsrückstand; AD, Genorte: 7p21/TWIST-Gen; 10q26/FGFR2-Gen; 4p16.3/FGFR3-Gen. *Auge:* Hypoplastische Supraorbitalbögen, Exophthalmus, Hypertelorismus, Ptosis, Strabismus, Tränennasengangstenose, Optikusatrophie.
- ▶ **Saldino-Mainzer-Syndrom:** Renale Dysplasie (juvenile Nephronophthase), retinale Pigmentdystrophie, zerebellare Ataxie, Skelettdysplasie; Innenohrschwerhörigkeit; kleines Gesicht, prominente Stirn, kleines Kinn, hoher Gaumen; AR. *Auge:* Pigmentdegeneration der Netzhaut, Optikusatrophie, Nystagmus, Strabismus.
- ▶ **Sandhoff-Krankheit** (G_{m2}-Gangliosidose, Typ II oder Variante 0, Hexosaminidase-A- und -B-Mangel): Neuronale lysosomale Lipidspeicherkrankheit aus der Gruppe der G_{m2}-Gangliosidosen durch Mangel an lysosomaler Hexosaminidase A und B; klinisch praktisch identisch mit Tay-Sachs-Krankheit; Hepatomegalie; Kardiomyopathie; AR. *Auge:* „Kirschroter Makulafleck“; Erblindung in der Kindheit.
- ▶ **Sandifer-Syndrom** (Torticollis-Hiatushernien-S., hiatus hernia with contortions of the neck): Krankheitsbild des Neugeborenen-, Säuglings- und Kindesalters mit Torsionsbewegungen des Halses und Rumpfes mit Schiefhaltung des Kopfes in Verbindung mit gastroösophagealem Reflux, oft Hiatushernie (gutes Ansprechen auf Antirefluxtherapie). *Auge:* Torticollis bei normalem ophthalmologischen Status.
- ▶ **Sarkoidose** (Morbus Boeck, Besnier-Schaumann-Krankheit, Lymphogranulomatosis benigna): s. S. 329.
- ▶ **Sarkoidose mit Erythema nodosum** (Löfgren-S.): Akute bilaterale Lymphknotenschwellung und Erythema nodosum (blaurote, stark druckschmerzhafte subkutane Knoten an beiden Unterschenkeln) als Frühstadium einer Sarkoidose. *Auge:* Akute Iritis.
- ▶ **Schnyder-Hornhautdystrophie** (Schnyders's dystrophy, crystalline corneal dystrophy of Schnyder): s. S. 204.
- ▶ **Schwartz-Jampel-Syndrom** (Chondrodystrophia myotonica, chondrodystrophic myotonia): Generalisierte Myopathie, Osteodysplasie; AR, Genort: 1p36.1–p34. *Auge:* Blepharophimose, Trichomegalie, Myopie, Katarakt.
- ▶ **Seckel-Syndrom** (Vogelkopf-Zwergwuchs, Typ Seckel): Zwergwuchs, kraniofaziale Dysmorphien (große Nase, fliehende Stirn, Mikrogenie, „Vogelkopf“); AR. *Auge:* Exophthalmus, antimongoloide Lidachse, Strabismus, Nystagmus.
- ▶ **Senior-Loken-Syndrom** (renal dysplasia and retinal aplasia): Juvenile Nephronophthase mit Pigmentretinopathie; u. a. tubulointerstitielle Nephropathie, zerebrale und zerebelläre Störungen; AR. *Auge:* Pigmentretinopathie, Nystagmus, Kolobome, Katarakt.
- ▶ **Septooptische Dysplasie** (de-Morsier-S.): Minderwuchs, Nystagmus, Mikropapille; u. a. Septumpellucidum-Defekt, Hypopituitarismus, Kopfanomalien, Taubheit; Genetik unklar; AD beschrieben, Genort: 2p21.2–21.1 oder embryotoxisch. *Auge:* Entwicklungsstörung der Ganglienzellschicht der Retina, Optikushypoplasie, Farbenblindheit, Nystagmus, bitemporale Hemianopsie.
- ▶ **Sheehan-Syndrom:** s. S. 388.
- ▶ **SHORT-Syndrom:** Kleinwuchs (short stature), Überstreckbarkeit der Gelenke und/oder Inguinalhernien (hyperextensibility of joints or hernia), tief liegende Augen (ocular depression), Rieger-Anomalie, verzögerte Zahnung (delayed teething); möglicherweise heterogen; AD/AR. *Auge:* Rieger-Anomalie, Telekanthus.
- ▶ **Shy-Drager-Syndrom** (Multisystem-Atrophie mit Pandysautonomie, progressiv autonomic failure of central origin): Progrediente neurodegenerative Erkrankung (Multisystem-Atrophie, MSA);

- autonome Dysregulation (orthostatische Synkopen, Potenz-/Miktionsstörungen, Anhidrose), Akinesie, Rigor, weitere motorische und zerebellare Störungen; Genetik unbekannt (evtl. DNA-Reparaturmechanismen gestört). *Auge:* Sehstörungen, Anisokorie, Akkommodationsstörungen, Pupillotonie, Irisatrophie, Keratitis sicca, Nystagmus; externe Ophthalmoplegie, Apraxie der Lidöffnung.
- ▶ **Sialidose** (Neuraminidase-Mangel, sialidosis, cherry-red-spot-myoclonus-s., Mukopolidose I): Gruppe erblicher Krankheiten mit intralysosomaler Speicherung von Neuraminidase-haltigen Oligosacchariden durch einen bei allen vier Formen (frühinfantil, spätinfantil, juvenil, adult) bestehenden Defekt der Oligosaccharid-spezifischen Neuraminidase; u.a. Hydrops fetalis, Gesichtsdysmorphie wie bei Mukopolysaccharid-Speicherkrankheiten, Hepatosplenomegalie, neurodegenerative Symptomatik, Skelettveränderungen; AR, Genort: 6p21.3. *Auge:* „Kirschroter Makulafleck“ (juvenile, adulte Form); diffuse Hornhauttrübung; Erblindung.
 - ▶ **Sicca-Syndrom** (trockenes Auge): s. S. 144.
 - ▶ **Simmonds-Sheehan-Syndrom** (-Sequenz; Sheehan-S.): Hypophysenvorderlappeninsuffizienz durch postpartale Ischämie bei der Mutter; u.a. Adynamie, Amenorrhöe, Libidostörungen, blasse, atrophische Haut, Pigmentschwund, Reduktion der sekundären Körperbehaarung, Thermolabilität, Schilddrüsenatrophie, Spontanhypoglykämie. *Auge:* Optikusatrophie und Gesichtsfelddefekte selten; Madarosis, Verlust der Augenbrauen; tonohaptische Pupille.
 - ▶ **Sinus-cavernosus-Symptomatik, laterale** (Foix-S.; Sinus-cavernosus-S.): Einseitige Ophthalmoplegie (initial Abduzenslähmung), Schmerz im Versorgungsgebiet des N. trigeminus (wenn Sinus-cavernosus-Fistel die Ursache darstellt: einseitiger Exophthalmus, beiderseits Lid- und Bindehautödeme; vgl. S. 396) durch Tumoren der Hypophyse, des Schläfenlappens, Eiterungen im Sinus sphenoidalis, arteriovenöse Fistel mit Drainage in den Sinus cavernosus, Thrombophlebitiden, Thrombosen.
 - ▶ **Sinus-cavernosus-Symptomatik, vordere** (Jefferson-S., Foramen-lacerum-S.): Bei Aneurysmen der A. carotis interna im Bereich des Foramen lacerum: einseitiger Kopfschmerz, frontal oder orbital, subjektive Kopfgeräusche. *Auge:* Einseitige Ptosis; Diplopie durch Trochlearislähmung; homolaterale Hypästhesie von Wangenbereich, Hornhaut, Mydriasis mit efferenter Pupillenstörung; evtl. einseitig leichter, pulsierender Exophthalmus, Papillenödem, Optikusatrophie.
 - ▶ **Sjögren-Syndrom:** Eigenständige systemische Autoimmunerkrankung oder Begleitsymptomatik anderer Kollagenosen (am häufigsten seropositive rheumatoide Arthritis); Xerostomie (trockener Mund); lymphozytäre Infiltration und Zerstörung aller exokriner Drüsen möglich. *Auge:* Sicca-Syndrom (S. 144); Hypo- oder Alakrimie; tonische Pupille.
 - ▶ **Sjögren-Larsson-Syndrom** (Oligophrenie-Ichthyose-S.): Oligophrenie, Ichthyose, Di-, seltener Tetraplegie durch verminderte Aktivität des Fettsäure-NAD-Oxidoreduktasekomplexes; AR, Genort: 17p11.2. *Auge:* Makula mit weißen glitzernden Flecken (kristalline Ablagerungen) und gelblichen Pigmentveränderungen (kann der Best-vitelliformen-Makuladystrophie ähneln) bei etwa 20% der Patienten; Katarakt; Hypertelorismus; antimongoloide Lidachsen; Ptosis, Ektropium, Nystagmus, Mikrophthalmus.
 - ▶ **(Torsten)-Sjögren-Syndrom** (Star-Oligophrenie, Sjögren-S. II): Angeborene Katarakt und schwere Oligophrenie, zentrale Tonus- und Koordinationsstörung, psychomotorische Verlangsamung; wahrscheinlich rezessiv (Hyperaminoazidurie auch bei klinisch symptomlosen Eltern). *Auge:* Angeborene Katarakt, Mikrophthalmus.
 - ▶ **Sklerodermie** (scleroderma): Autoimmunkrankheit des Gefäß- und Bindegewebesystems in zwei Formen: 1. Progressive systemische Sklerose; 2. lokalisierte Skleroderma circumscripta; z. B. Sklerodaktylie, Akrosklerose (Madonnenfinger); „rattenbissartige“ Nekrosen der Fingerkuppen; „Maskengesicht“; Beteiligung innerer Organe. *Auge:* Ptosis, Blepharospasmus, Lidödem, De-/Hyperpigmentierung der Lider, Hertoghe-Zeichen, chronische Blepharitis, trockenes Auge, Narbenkonjunktivitis, Gefäßveränderungen der Bindehaut, marginale Hornhautulzera, Episkleritis, Skleritis, Glaskörperblutung, dilatierte Netzhautvenen, Netzhautblutungen, Cotton-wool-Herde, Uveitis, Papillenödem, Horner-Syndrom, externe Ophthalmoplegie.
 - ▶ **Sklerosteose:** Skelettdysplasie mit Sklerose und Syndaktylie; u.a. im Kleinkindesalter beginnende progrediente Hypostose und Sklerose der Schädelknochen mit Gesichtsschädelverformung, Einengung der Nervenkanäle; AR (Buren in Südafrika am häufigsten betroffen). *Auge:* Exophthalmus, Optikusatrophie.
 - ▶ **Sluder-Neuralgie** (Ganglion-sphenopalatinum-S., s. of sphenopalatine ganglion neurosis): Durch fortgeleitete chronische Entzündungen (Siebbeinzellen, Keilbeinhöhle, Oberkieferhöhle) Affektion des Ganglion pterygopalatinum u.a. mit Niesreiz, meist kontinuierlichen Schmerzen im

Augeninnenwinkel, Bulbus, Nasenbereich, Oberkiefer, Gaumen, einseitiger Rhinorrhoe. Auge: Kontinuierliche Schmerzen im Augeninnenwinkel, Tränenhypersekretion, konjunktivale Hyperämie (DD: Charlin-S.).

- ▶ **Smith-Fineman-Myers-S.** (short stature-psychomotor retardation-unusual face s.): Dysmorphie-S. mit Wachstumsrückstand, geistiger Behinderung; u. a. Mikro-, Dolichocephalie, schmales Gesicht, flaches Philtrum, verringerter frontonasaler Winkel; vermutlich XR. Auge: Kurze Augenlider (mongoloide oder antimongoloide Lidachse), Strabismus, Hyperopie, gelegentlich Hypoplasie des N. opticus.
- ▶ **Smith-Lemli-Opitz-Syndrom Typ I** (SLO-S., RHS-S.): Kraniofaziale Dysmorphien (antevertierte Nares, tief sitzende dysplastische Ohrmuscheln, Mikrognathie), geistige Behinderung, Hypotonie, Pseudohermaphroditismus; AR, Genort: 11q12 –q13. Auge: Blepharophimose, Epikanthus, Ptosis, Strabismus, Katarakt, Glaukom.
- ▶ **SMON-Krankheit** (-Syndrom, subakute Myelo-Optiko-Neuropathie; subacute-myelo-optico-neuropathy): Nach der Einnahme halogenierter Hydroxychinoline abdominale Beschwerden, schmerzhaftes Missempfindungen, Taubheitsgefühl, verschiedene neurologische Störungen; Grünfärbung der Zungenschleimhaut (vorwiegend in Japan vorkommend). Auge: Verschwommensehen, Visusminderung, Zentralskotom, Optikusatrophie.
- ▶ **Sorsby-Syndrom (I)** (pseudoinflammatorische Fundusdystrophie [Sorsby], pseudoinflammatory fundus dystrophy of Sorsby): AD (Mutationen im TIMP3-Gen [Gewebsinhibitor der Metalloproteinase-3] auf Chromosom 22q13 –qter). Auge: Manifestation im mittleren Lebensalter (30.–50. LJ) bilaterale und symmetrisch mit Makulaödem, -blutungen, -exsudaten; anschließend weißes Narbengebiet im Makulabereich mit ausgeprägter Pigmentierung, häufig zahlreiche verstreute Drusen; Entwicklung einer generalisierten Aderhautatrophie mit massiver Pigmentproliferation; Papille und Netzhautgefäße bleiben unauffällig; bilaterales Zentralskotom; Farbsehen normal (solange es zu testen ist); keine Nachtblindheit; ERG ableitbar.
- ▶ **Sorsby-Syndrom (II)**: s. Makulakolobome mit Brachytelephalangie.
- ▶ **Spondylitis ankylosans**: s. S. 327.
- ▶ **Stargardt-Makuladegeneration** (Fundus flavimaculatus, hereditäre Makuladystrophie/-degeneration Typ Stargardt, Stargardt's disease, comprising fundus flavimaculatus): s. S. 305.
- ▶ **Steele-Richardson-Olszewski-Krankheit**: s. progressive supranukleäre Lähmung.
- ▶ **Stevens-Johnson-Syndrom**: s. S. 162.
- ▶ **Stickler-Syndrom** (Arthro-Ophthalmopathie; hereditary progressive arthro-ophthalmopathy): Progrediente Bindegewebserkrankung mit Hörverlust, Augen- und Gelenkveränderungen (anfangs Überbeweglichkeit; prämatüre progrediente Arthritis), Hörverlust; spondylo-epiphysäre Dysplasie; Kleinwuchs; muskuläre Hypotonie; Mitralklappenprolaps; flaches Mittelgesicht, Epikanthus, kurze Nase mit eingesunkener Wurzel, nach vorn stehenden Öffnungen, kurze Oberlippe, langes Philtrum, Anomalien der Zahnanlagen, Gaumenspalte mit/ohne Robin-Sequenz; AD, Genorte: Typ I 12q13.11 –q13.2/COL2A1-Gen; Typ II 1p21/COL11A1-Gen; Typ III (keine Augenbeteiligung) 6p21.3/COL11A2-Gen. Auge: Progrediente, hochgradige Myopie (ab Geburt oder Beginn im 1. LJ), Gitter, Netzhautlöcher; Netzhautablösung; Pigmentretinopathie; Glaskörperdegeneration (optisch leerer Glaskörper, Membranen, Stränge), chorioretinale Degeneration, Katarakt, Ectopia lentis, Glaukom; mäßiger Exophthalmus; Keratopathie, Mikrophthalmus, Aderhautkolobom; ERG/EOG normal bis subnormal.
- ▶ **Stilling-Türk-Duane-Syndrom** (Duane-S., Retraktions-S., Duane's retraction s.): s. S. 416.
- ▶ **Still-Krankheit** (Symptomenkomplex) (Morbus Still, Still-S., atypische infantile rheumatoide Arthritis; im englisch/amerikanischen Sprachraum bezeichnet „Still's disease“ oft alle Formen der juvenilen rheumatoiden Arthritis): Besondere Verlaufsform der juvenilen rheumatoiden (chronischen) Arthritis (S. 326) mit ausgeprägten Allgemeinreaktionen; u. a. in der Regel Erkrankungsbeginn im 2.–4. LJ; intermittierende Fieberschübe bis 40°C über Wochen mit flüchtigem, blassrotem, makulopapulösem Exanthem; Arthralgien, Arthritiden, Myalgien; Entwicklung einer symmetrischen Polyarthritis großer und kleiner Gelenke (bei einem Teil der Patienten chronischer Verlauf); Beteiligung anderer Organe, z. B. Lymphadenopathie, Pleuritis, Perikarditis, Myokarditis, Hepatosplenomegalie. Auge: Die oligoartikuläre Form der juvenilen rheumatoiden Arthritis ist am häufigsten; Typ I (im Allgemeinen bei Mädchen) ist oft mit einer Iridozyklitis assoziiert (außerdem HLA-DR5 positiv).
- ▶ **Sturge-Weber-Syndrom** (-Phänotyp; Sturge-Weber-Krabbe-Krankheit, enzephalofaziale Angiomatose, Sturge-Weber s.): s. S. 352.

- ▶ **Sulfitoxidase-Mangel** (sulfocysteinuria): Stoffwechselstörung im Metabolismus der schwefeligen Aminosäuren durch Mangel an Sulfitoxidase; schwere neurologische Symptome; AR. *Auge:* Ectopia lentis.
- ▶ **Sweet-Syndrom:** s. Dermatoze, akute febrile neutrophile.
- ▶ **Symptom der leeren Sella** (Empty-sella-S., primary empty sella s.): s. S. 388.
- ▶ **Syndrom der postaxialen Polydaktylie und progressiven Myopie:** Dysmorphie-S. mit bilateraler postaxialer Polydaktylie; wahrscheinlich AD. *Auge:* Progressive Myopie mit Beginn im Schulalter; vitreoretinale Trübung, blasse Papille, Aderhautatrophie (1 Familie bisher beschrieben).
- ▶ **Syndrom der seeblaunen Histiozyten** (Retikuloendotheliose vom unklassifizierbaren Typ, sea blue histiocytosis): Hepatosplenomegalie, milde Thrombozytopenie, Nachweis seeblauer Histiozyten in ZNS, Lunge, Gastrointestinaltrakt (sekundäre Syndrome der seeblaunen Histiozyten z. B. Sichelzell-Anämie, Immunthrombozytopenien, Nieman-Pick-Typ B, Hallervorden-Spatz-S.); vermutlich AR. *Auge:* Fovearing.
- ▶ **Syndrom der spröden Hornhaut** (brittle cornea s.): Rote Haare; Mittelohrschwerhörigkeit; AR. *Auge:* Fragile Hornhaut, Keratoglobus, geringste Hornhauttraumen können zur Perforation führen; blaue Skleren; Ulcus corneae.
- ▶ **Takayasu-Arteriitis** (-Krankheit, -Syndrom, Aortenbogen-S., pulseless disease, Martorell-Fabré-S.): Obliterierende Riesenarteriitis überwiegend der Aorta und ihrer Hauptäste; u. a. Claudicatio der Arme, Blutdruckdifferenzen an beiden Armen, fehlende Pulse, Kopfschmerzen; 50% Hypertonie (Nierenarterienstenosen). *Auge:* Amaurosis fugax; episklerale Gefäßdilatation; Hornhautödem, mittelweite, fixierte Pupille, Rubeosis iridis, Irisatrophie, Katarakt, ischämische pseudoinflammatorische anteriore Uveitis; Hypotonie. Retinopathie (vgl. S. 275; Retinopathie bei chronisch okulärer Hypoxie): Dilatierte Venen, Netzhautblutungen, Mikroaneurysmen, retinale, papilläre Neovaskularisationen; arterielle Gefäßverschlüsse; Neovaskularisationsglaukom; Optikusatrophie, Horner-S., Ptosis, Diplopie bei Okulomotorius-, Abduzensparese, Akkommodationslähmung.
- ▶ **Talgdrüsentumoren, multiple** (Torre-Muir-S., Muir-Torre-S.): Multiple Talgdrüsentumoren und/oder Keratoakanthome bei Tumoren innerer Organe, insbesondere des Verdauungstraktes; Hautveränderungen meist ein Jahrzehnt vor Manifestation des inneren Tumors; AD, Genort: 2p22–p21/MSH-Gen; 3p/MLH1. *Auge:* Talgdrüsen-Tumoren und/oder Keratoakanthome, multiple epidermale Einschlusszysten im Lidbereich.
- ▶ **Tangier-Krankheit** (Anaphalipoproteinämie, HDL-Mangel, familiärer): Lipidstoffwechselstörung; erniedrigtes Serum-Cholesterin, Cholesterinablagerung in Geweben (z. B. Monozyten-Makrophagen-System; Tonsillenhypertrophie mit orange-gelben bis grauen Belägen, Splenomegalie), Mangel an High-density-Lipoproteins (HDL); Polyneuropathie; Beginn im Kindes-/Erwachsenenalter; AR, Genort: 9q22–q31. *Auge:* Gelbe Hornhautverfärbung, Pigmentveränderungen in der Makula.
- ▶ **Tay-Sachs-Krankheit** (G_{m2} -Gangliosidose, Typ I oder Variante B, Hexosaminidase-A-Mangel): Neuronale Lipidspeicherkrankheit aus der Gruppe der G_{m2} -Gangliosidosen durch Mangel an lysosomaler Hexosaminidase A; klassische Form der „amaurotischen Idiotie“; u. a. psychomotorischer Entwicklungsstillstand/-rückschritt im ersten Lebenshalbjahr; Geräuschempfindlichkeit; zerebrale Störungen; rasch progrediente Verschlechterung, Neigung zu Makrozephalie, zunehmende Dezerebration; letal im 2.–4. LJ; AR, Genort: 15q22–25; Heterozygotenfrequenz von 1 : 25 bei osteuropäischen Juden. *Auge:* „Kirschroter Makulaelfleck“ (ab 3. Monat); generalisierte Engstellung der Netzhautarterien, Optikusatrophie; ERG erhalten; Pigmentverschiebungen in der Makula möglich; Rindenblindheit; Strabismus, Nystagmus; Erblindung im 1.–2. LJ.
- ▶ **Tay-Syndrom** (trichodystrophy with congenital ichthyosis, PIBIDS-/IBIDS-S. [photosensitivity, ichthyosis, brittle hair, impaired intelligence, decreased fertility, short stature]): Ektodermales Dysplasie-S. mit kongenitaler Ichthyosis (evtl. „Collodion-Baby“); Haarbrüchigkeit, körperlich/geistige Retardierung; AR. *Auge:* Bilaterale Katarakt (punktförmig), evtl. verdickte Epikanthusfalten.
- ▶ **Telegangiectasia hereditaria haemorrhagica** (Rendu-Osler-Weber) (Morbus Osler, Osler-Krankheit): Knötchenförmige Telegangiectasien der Haut und Schleimhäute; Gefäßanomalien parenchymatöser Organe; Nasenbluten; Gefahr lebensbedrohlicher Blutungen; AD (homozygot letal), Genort: 9q34.1/Endoglobin-Gen. *Auge:* Retinale Tortuositas vasorum, evtl. Netzhautblutungen; retinale Mikroaneurysmen; Telegangiectasien der palpebralen Konjunktiva (stern- oder blütenblattähnlich angeordnet); Keratitis.

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

- ▶ **Terson-Syndrom** (Terson-Krankheit, vitreous hemorrhage, after subarachnoid hemorrhage): Glaskörperblutung zeitgleich mit oder nach einer subarachnoidalen Blutung (z.B. Aneurysma-Ruptur); neurologische Symptomatik. *Auge:* Bi- oder unilaterale Glaskörperblutung mit Visushe-
rabsatzung; intra- oder subhyaloidale Blutungen; präretinale Membranen, Makula-Pigmentver-
schiebungen/-Foramen; intraorbitale/subkonjunktivale Blutungen; Pupillenstörungen.
- ▶ **Tetraamelie mit multiplen Fehlbildungen** (X-linked amelia): Tetraamelie, Spaltenbildung im
Gesichtsbereich, fehlende Ohren und Nase, Analatresie; vermutlich X. *Auge:* Optikusaplasie (nicht
angelegt); Mikrophthalmus, Mikrokornea, Katarakt, Kolobom.
- ▶ **Tetrahydrobiopterin-Mangel** (atypische Phenylketonurie, BH4 deficiency): Bezeichnung mehr-
erer Stoffwechselstörungen mit Hyperphenylalaninämie und Tetrahydrobiopterin-Mangel; u. a.
Ernährungsschwierigkeiten, statomotorischer Entwicklungsrückstand; AR (Genort des Dihydrop-
teridinreduktase-Defektes: 4q15.31). *Auge:* Nystagmus, Strabismus.
- ▶ **b-Thalassämie, homozygote** (Cooley-Anämie, Thalassaemia major): „Quantitative“ hämolyti-
sche Anämie mit Beginn im 2. Lebenshalbjahr, stark verminderte bis fehlende Synthese von β -
Ketten des Hämoglobinmoleküls; es kann bei normaler α -Kette kein HbA gebildet werden; statt
dessen HbF zu über 70 % in den peripheren Erythrozyten; u. a. Hepatosplenomegalie, röntgenolo-
gisch „Bürstenschädel“, Skelettverformungen; AR, Genort: 11p15.5. *Auge:* Hypertrophie der Or-
bitaknochen, Epikanthus; Glaskörperblutung; Angioid streaks.
- ▶ **Thalidomid-Embryopathie** (Contergan-Embryopathie, fetal thalidomide s.): Durch Thalidomid
in der frühen embryonalen Entwicklungsphase (4.–6. Woche) verursachte Reduktionsanomalie
aller vier Extremitäten; Beteiligung anderer Skelettregionen und Organsysteme möglich. *Auge:*
Anophthalmus, Mikrophthalmus, Iriskolobom, Dermoidzysten im Limbusbereich, kongenitales
Glaukom, Refraktionsanomalien, Abduzensparese.
- ▶ **Thrombangiitis obliterans** (von Winiwarter-Buerger-Krankheit, Endangiitis obliterans): Akute
Vaskulitis, sekundäre okklusive Thrombophlebitis. Raynaud-Syndrom (S. 546), Claudicatio inter-
mittens; durch Nikotinkonsum initiierte Autoimmunerkrankung. *Auge:* Retinale Mikroangiopa-
thie mit Exsudationen, Gefäßverschlüssen, Blutungen, Gefäßneurosen, Cataracta compli-
cata, Optikusatrophy, positiver Venenpuls.
- ▶ **Thygeson-Komplex** (Thygeson-Krankheit; Keratitis punctata superficialis, stellate punctate ke-
ratitis): s. S. 168.
- ▶ **TINU-Syndrom** (Symptomenkomplex) (acute tubular-interstitiell nephritis and uveitis s.):
Niereninsuffizienz infolge tubulointerstitieller Nephritis, Uveitis, entzündliche Laborkonstellati-
on; häufig weibliche Jugendliche betroffen; Ätiologie unklar (evtl. nicht steroidale Antiphlogistika
auslösend; gutes Ansprechen auf Kortikosteroide). *Auge:* Rezidivierende Uveitis anterior oder
Panuveitis (auch nach Abklingen der Nierensymptome), Photophobie.
- ▶ **Tolosa-Hunt-Symptomatik** (painful ophthalmoplegia s.): s. S. 396.
- ▶ **Treacher-Collins(-Franceschetti)-Syndrom** (Dysostosis mandibulofacialis, Franceschetti/Zwah-
len-Klein)-S., mandibulo-facial dysostosis): Mandibulofaziales Dysmorphie-S.; u. a. fehlender
Stirn-Nasen-Winkel, groß erscheinende, oft vogelschnabelartig geformte Nase; Jochbeinbogen-
hypo/aplasie; Maxilla- und Mandibulhypoplasie (fliehendes Kinn); Ohrfehlbildungen, Taubheit
möglich; Fisteln und/oder Ohranhängsel zwischen Ohren und Mundwinkel; zungenförmige Pro-
jektionen des Haaransatzes auf die Wange; Makrostomie, hoher Gaumen, Zahnanomalien; in der
Regel normale Intelligenz; AD (ca. 60 % Neumutationen; Genort: 5q31.3–32). *Auge:* Antimongo-
loide Lidachsen, Unterlidkolobom im äußeren Drittel, hierdurch erhält das Unterlid eine dreiecki-
ge Form, Fehlen von Tarsus, Liddrüsen und Wimpern im betroffenen Bereich, Ektropium, manch-
mal Oberlidkolobom, Ptosis (Hypertelorismus; Mikrophthalmus, Iriskolobom, Ectopia lentis, Ka-
tarakt, Glaukom).
- ▶ **Trichomegalie-Syndrom** (Oliver-McFarlane) (S. der langen Wimpern): Kongenitale Assoziation
von langen Wimpern (bis 4 cm) und Augenbrauen, Pigmentretinopathie, Kleinwuchs, fraglicher
geistiger Retardierung; vermutlich AR.
- ▶ **Trichothiodystrophie-Syndrom** (BIDS-S., Sabrin's brittle hair s., Trichorhexis-nodosa-Syndrom,
Marinescu-Sjögren-S. II): Spröde, schwefeldefiziente Haare, variable neuroektodermale Verände-
rungen, erhöhte Photosensitivität, geistige Retardierung, Minderwuchs (vgl. Tay-S.); AR. *Auge:*
Katarakt.
- ▶ **Triglyzerid-Speicherkrankheit** (triglyceride storage disease with impaired long-chain fatty acid
oxidation, Chanarin-Dorfman disease): Stoffwechselstörung mit kongenitaler Ichthyosis, Myopa-
thie, Hepatosplenomegalie, vakuolisierten Granulozyten, Speicherung langkettiger Triglyzeride;
AR. *Auge:* Manchmal Katarakt.

- ▶ **Trimethadion-Embryopathie** (fetal trimethadione effects): Fehlbildungs-S. durch Trimethadion- oder Paramethadion-Einnahme (Antikonvulsiva) während der Schwangerschaft; u. a. mentale Retardierung, Sprachstörung, kraniofaziale Dysmorphie, Herzfehler, urogenitale Fehlbildungen. *Auge:* Strabismus, Ptosis, Epikanthus, Synophrys, Sehstörungen.
- ▶ **Triple-A-Syndrom** (adrenal insufficiency/alacrimia/achalasia (3 A) s., Allgrove-S.): Multisystemerkrankung mit Achalasie, Nebennierenrindeninsuffizienz, verminderter Tränenproduktion, neurologischen Anomalien; AR. *Auge:* Verminderte Tränenproduktion, Optikusatrophie.
- ▶ **Triploidie** (triploidy): Schwere Fehlbildungen, Tendenz zu frühem Spontanabort, ausnahmslos letal; drei haploide Chromosomensätze (selten Chimärismus oder Mosaizismus). *Auge:* Mikrophthalmus, Mikrokornea, Aderhautkolobom, Hypertelorismus, Ptosis.
- ▶ **Triplo-X-Syndrom** (XXX-Syndrom, super female, triple-X s.): Grenzwertige bis mäßige geistige Behinderung, milder Entwicklungsrückstand; meist äußerlich unauffällig, selten geringe Dysmorphien; Fertilität leicht eingeschränkt; Trisomie für das X-Chromosom. *Auge:* Hypertelorismus, mongoloide Lidachse, Epikanthus, Strabismus, Mikrophthalmus.
- ▶ **Trisomie 3q, partielle distale** (partielle Trisomie für den langen Arm von Chromosom 3): Geistiger Entwicklungsrückstand, Epilepsie; Minderwuchs; Brachy-Mikrozephalie mit Trigonozephalie, fliehende Stirn, niedrige Stirnhaargrenze, dysmorphe Ohren, Rumpfhypertrophose, Rippen-, Wirbelanomalien, Fehlbildungen innerer Organe; Trisomie für das distale Segment des langen Arms von Chromosom 3. *Auge:* Buschige Brauen, Synophrys, volle Lider, mongoloide Lidachse, Glaukom, Mikrophthalmus, Kolobom, Hornhauttrübung.
- ▶ **Trisomie-9-Mosaik** (trisomy 9): Wachstumsrückstand, geistige Behinderung, Mikrozephalie, Dolichozephalus, multiple Gelenkdislokationen, Missbildungen innerer Organe, tief sitzende, rückwärts rotierte Ohren; immer im Mosaikzustand auftretende Trisomie 9. *Auge:* Tief liegende Augen, enge Lidspalten, Lidfahlbildungen, mongoloide Lidachse, Mikrophthalmus, Hornhauttrübung, Kolobom, Strabismus.
- ▶ **Trisomie 9p** (Trisomie des kurzen Arms von Chromosom 9, Rethoré-S., trisomy 9p): Wachstumsrückstand, hochgradiger Knochenalterrückstand, psychomotorischer Rückstand; Mikro-Brachyzeephalie, prominente Stirn, Finger- und Zehenanomalien, dystrophe Nägel, Kryptorchismus; Trisomie für den kurzen Arm von Chromosom 9. *Auge:* Hypertelorismus, antimongoloide Lidachsen, tief liegende Augen, Mikrophthalmus, Iriskolobom, Keratokonus, Katarakt.
- ▶ **Trisomie 13** (Patau-/Pätau-S.): Holoprosenzephalie (verschiedene Formen von Fehlen des peripheren Riechhirns bis Zyklopie), Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, postaxiale Hexadaktylie; multiple Fehlbildungen; Trisomie für Chromosom 13. *Auge:* Mikrophthalmus, Iris- und Aderhautkolobom, V-förmige kapilläre Stirn-Oberlidhämangiome, tief liegende Augen, stark gebogene Wimpern, Epikanthus, Hypertelorismus, mongoloide Lidachse, Synophrys, Blepharophimose; Anophthalmus, Buphthalmus/Glaukom, defekte Kammerwinkelentwicklung, Mikrokornea, Hornhauttrübung, Keratitis, Katarakt, persistierender primärer Glaskörper, Netzhautdysplasie, intraokulärer und epibulbärer Knorpel, Optikusatrophie, Zyklopie.
- ▶ **Trisomie-14-Mosaik** (Mosaik-Trisomie 14): Intrauteriner Wachstumsrückstand, Gesichtsdysmorphien (z. B. prominente Stirn, tief sitzende Ohren), multiple Fehlbildungen innerer Organe; Trisomie für Chromosom 14, fast immer als Mosaik. *Auge:* Hypertelorismus, Mikrophthalmus.
- ▶ **Trisomie 18** (Edwards-S., trisomy 18): Massives Untergewicht bei Geburt, hohe Letalität; Mikrozephalus, prominente Hinterhaupt, hohe breite Stirn, kleine Mund-Kinnpartie; Finger- und Zehenanomalien, stark verminderte Spontanmotorik, Fehlbildungen innerer Organe; Gaumen-/Lippen-Kiefer-Gaumenspalte; Trisomie für Chromosom 18. *Auge:* Blepharophimose, verdickte Lider, Ptosis, Epikanthus, Telekanthus, Verlagerung der Lidachse, Hypertelorismus, Exophthalmus; Mikrophthalmus, Mikrokornea, Hornhauttrübung, blaue Skleren, Katarakt, Buphthalmus/Glaukom, Iris- und Aderhautkolobom, Netzhautfalten, Optikushypoplasie, Strabismus, Nystagmus.
- ▶ **Trisomie 21:** s. Down-Syndrom.
- ▶ **Tuberöse Sklerose:** s. S. 297.
- ▶ **Tubuläre Stenose mit Hypokalzämie** (Kenny-Linarelli-/Kenny-Caffey-/Kenny-S.): Hereditäre Skelettdysplasie mit Einengung der Knochenmarkkanäle der Röhrenknochen; u. a. Minderwuchs, intermittierende hypokalzämische Tetanie; AD (evtl. auch AR). *Auge:* Refraktionsanomalien, Tortuosität vasa, Papillenödem, Konvergenzspasmen.
- ▶ **Tuomaala-Haapanen-Syndrom** (Brachymetapodie-Anodontie-Hypotrichosis-S.): Anodontie, Kleinwuchs mit Brachymetacarpalia und -tarsalia, Hypotrichosis; wahrscheinlich AR. *Auge:* Strabismus, Nystagmus, Katarakt, hochgradige Myopie, Makulahypoplasie.

- ▶ **Turner-Syndrom** (Ullrich-Turner-S., Gonadendysgenese, XO-S., 45,X-Syndrom): Kleinwuchs, Gonadendysgenese sowie z.B. Gesichtsdysmorphien, 15% Halspterygium, Nierenanomalien, Herzfehler; 45,X-Karyotyp. *Auge:* Antimongoloide Lidachse, Epikanthus, Hypertelorismus, Ptosis, Katarakt, Kolobome, blaue Skleren, Dyschromatopsie, Myopie, Hornhauttrübungen, Buphthalmus, Strabismus, Nystagmus.
- ▶ **Usher-Syndrom** (US 1, USH 1, retinitis-pigmentosa and congenital deaf mutism): Kombination von Taubstummheit und Retinitis pigmentosa; u.a. angeborene oder frühmanifeste Innenohrschwerhörigkeit, neurologische Auffälligkeiten bei ca. 25% der Betroffenen; Bronchiektasen; bis zu 6% aller Kinder mit Taubheit weisen dieses Syndrom auf; 4 Typen können unterschieden werden; AR, XR, Genorte z.B. 11q13.5/MYOVIIA-Gen; 11p15.1/USH1C-Gen 10q22.1/CDH23-Gen. *Auge:* Retinitis pigmentosa, Beginn am häufigsten um das 10. LJ; Katarakt (ca. ab 40. LJ).
- ▶ **Uyemura-Syndrom** (-Sequenz, Fundus albipunctatus mit Hemeralopie und Xerosis); keine systemischen Veränderungen; praktisch nie systemischer Vitamin-A-Mangel. *Auge:* Fundus albipunctatus, zahlreiche, kleine, weiße Punkte auf Höhe des RPE, Makula und Papille meist nicht betroffen, Gefäße normal; Nachtblindheit; Xerosis conjunctivae bulbi mit Bitot-Flecken; ERG/EOG normal oder pathologisch, können nach langer Dunkeladaptation normal werden; Therapie mit Vitamin A; Visus, Farbsehen normal, Gesichtsfeld normal oder gering eingeschränkt.
- ▶ **Subclavian steal syndrome** (Vertebral-Anzapf-Syndrom/-Sequenz, Anzapf-S. der A. subclavia, Subklavia-Entzugssyndrom): Durch meist arteriosklerotisch bedingte Obstruktion der proximalen A. subclavia Strömungsumkehr in der ipsilateralen A. vertebralis zugunsten des ipsilateralen Armes; häufig asymptomatisch, sonst u.a.: Schwindel, plötzliches Hinfallen ohne Bewusstseinsverlust, Ataxie, Paresen und/oder Sensibilitätsstörungen einer Körperhälfte, Zeichen der Mangeldurchblutung eines Armes. *Auge:* Doppelbilder, homonyme Hemianopsie, Rindenblindheit, Nystagmus.
- ▶ **Villaret-Symptomatik** (Syndrom der hinteren Pharynxloge, posterior retropharyngeal s.): Einseitige Lähmung der kaudalen Hirnnerven IX–XII und des Halssympathikus durch Prozesse im Raum hinter der Parotis; u.a. Schluckstörung bei festeren Speisen, Anästhesie des hinteren Zungendrittels, einseitige Stimmbandlähmung, einseitige Lähmung der Mm. sternocleidomastoideus und trapezius. *Auge:* Horner-Syndrom, exzessiver Tränenfluss.
- ▶ **Vogt-Koyanagi-Harada-Sequenz** (Harada-Krankheit, Vogt-Koyanagi-Harada s., uveomeningitis s.): s. S. 331.
- ▶ **Waardenburg-Anophthalmie-Syndrom:** Kombination von uni- oder bilateraler Anophthalmie mit Syndaktylie; wahrscheinlich AR.
- ▶ **Waardenburg-Syndrom:** Fehlbildungen im Augenbereich, Innenohrschwerhörigkeit bis Taubheit, Pigmentstörungen der Haare (weiße oder schwarze Strähnen, vorzeitiges Ergrauen); Hyper- oder Hypopigmentierungen der Haut (partieller Albinismus); Gesichtsdysmorphien Typ I bis III werden unterschieden; Typ II ohne Dystopia canthorum; Typ III (Klein-Waardenburg-Syndrom) zusätzlich mentale Retardierung, Mikrozephalus, Skelettanomalien; Typen-Einteilung wird unterschiedlich gehandhabt; AD; Mutationen im PAX3-Gen [2q35-q37] beim WS I und III; Typ IIA 3p14.1-p12.3/MITF-Gen; Typ IIB 1p21-p13.3. *Auge:* Dystopia canthorum (laterale Verlagerung der medialen Lidspaltenbegrenzung bei normaler interpupillärer und äußerer Lidwinkeldistanz; „Pseudo-Hypertelorismus“); selten Hypertelorismus; Verkürzung der Lidspaltenlänge (Blepharophimose); Ptosis; Dystopie der Tränenpünktchen; hellblaue Augen (durch Hypopigmentierung und Irisstromahypoplasie); Irisheterochromie, Glaukom; Pigmentanomalien der Augenbrauen, Makulahypoplasie; Hyperplasie der medialen Augenbrauen bis Synophrys (zusammengewachsene Augenbrauen); Hyperopie, Astigmatismus; Pigmentanomalien am Augenhintergrund; Mikrophthalmus; Mikrokornea, Cornea plana; Mikro-/Sphärophakie, Lenticonus anterior; Dakryozystitis.
- ▶ **Wagner vitreoretinale Dystrophie** (hyaloideo-retinale Dysplasie, dominant vitreo-retinal degeneration): s. S. 300.
- ▶ **WAGR-Syndrom** (Wilms-Tumor-Aniridie-Gonadoblastom-Assoziation, Aniridie-Wilms-Tumor-Assoziation, 11p-S., Wilms tumour-aniridia-genito-urinary malformations-retardation s.): Wilms-Tumor (Nephroblastom, oft zeitversetzt bds. zwischen 4. LM und 6. LJ), Aniridie, Gonadoblastom, geistige Retardierung, Pseudohermaphroditismus masculinus; Wachstumsrückstand, Hypo-/Agnesie des Corpus callosum, fakultativ prämatüre Kraniosynostose; Deletion von Segment 11p13. *Auge:* Aniridie, Katarakt, Glaukom, Mikrophthalmus, Ectopia lentis, Optikusatrophie, Blepharophimose, mongoloide Lidachsenstellung, Makulahypoplasie, Optikushypoplasie, Hemeralopie.

- ▶ **Walker-Warburg-Syndrom** (zerebrookuläre Dysplasie, COD, Chemke-S., Pagon-S., Warburg-S., HARD + E-S.): Hydrozephalus, Agyrie, retinale Dysplasie, Enzephalozele (HARD + E); kongenitale Muskeldystrophie, vgl. Muscle-eye-brain disease; AR, Genort: 9q31. *Auge:* Retinale Dysplasie, Katarakt, Mikrophthalmus, Irishypoplasie, Optikuskolobom.
- ▶ **Wallenberg-Syndrom** (-Syndrom, dorso-laterales S. der Oblongata, Wallenberg-Foix-S., dorsolateral medullary S.): Hirnstamm-S. durch Läsionen der dorso-lateralen Medulla oblongata (häufig Thrombose der A. cerebelli inferior posterior); ipsilaterale Fallneigung, Ataxie, Horner-S., Parese von Gaumen, Larynx, Pharynx (Dysphagie); dissoziierte Empfindungsstörung (ipsilaterale Analgesie des Gesichts, kontralaterale des Körpers, der Extremitäten). *Auge:* Rotationsnystagmus, Skew deviation mit vertikaler Diplopie, präganglionäres Horner-S.
- ▶ **Warfarin-Embryopathie** (Cumarin-Embryopathie, fetal-warfarin-s.): Fehlbildungen durch Cumarin-Derivate im I. Trimester, ZNS- und Augenfehlbildungen wahrscheinlich nur bei Fortführung der Therapie auch im II. und III. Trimester; u. a. nasale Hypoplasien, tief eingesunkene Nasenwurzel, schmale Nasenöffnungen, kalkspritzerartige Veränderungen in epiphysären Regionen bis zum 1. LJ nachweisbar, Extremitätenhypoplasien. *Auge:* Blindheit, Optikusatrophy, Mikrophthalmus.
- ▶ **Weber-Syndrom** (S. des Mittelhirnfußes, s. of cerebral peduncle): Hirnstamm-S.; durch Läsionen im Bereich des Mittelhirnfußes kontralaterale Lähmung mit Fazialisparese, ipsilaterale Okulomotoriuslähmung.
- ▶ **Wegener-Granulomatose** (Wegener's granulomatosis): Generalisierte, nekrotisierende, granulomatöse Vaskulitis meist zwischen dem 30. – 50. LJ (bei 11-jährigem Jungen beschrieben); u. a. Beschwerden im Nasen-Rachen-Raum (Rhinitis [Rhinorrhoe, Epistaxis], Sinusitis, Otitis), remittierendes Fieber, Lungenbeteiligung, Glomerulonephritis; Beteiligung weiterer Organe, einschließlich ZNS möglich (Therapie mit Cyclophosphamid, Kortikosteroiden); Nachweis anti-neutrophiler zytoplasmatischer Antikörper (ANCA; cANCA Seromarker). *Auge:* Sicca-Syndrom, pseudomembranöse Konjunktivitis, nekrotisierende Sklerokeratitis oder Sklerouveitis, furchenartige Ulzeration in der paralimbischen Region der Hornhaut, Progression zu Ringulkus möglich (evtl. Perforation), Episkleritis, Skleritis, Sklerastaphylom, Uveitis, Retinitis, Lidödem, noduläre Lidläsionen, Orbitabeteiligung mit Exophthalmus, Osteolyse der knöchernen Orbita, Katarakt, Neuritis nervi optici, Optikusatrophy.
- ▶ **Weill-Marchesani-Syndrom:** s. Marchesani-Syndrom.
- ▶ **Werner-Syndrom** (Progeria adultorum): Postpubertäres Progerie-Syndrom; u. a. Ergrauen der Haare 20. – 30. LJ, Hypogonadismus, frühzeitige Arteriosklerose mit Koronarsklerose, erhöhtes Tumorrisiko (Sarkome, Meningeome); AR, Genort 8p12–p11.2. *Auge:* Katarakt (um das 30. LJ); Poliosis, blaue Skleren, paramakuläre oder Pigmentdegeneration der Netzhaut, verminderter Tränenfluss, herabgesetzte Akkommodation (bullöse Keratopathie, Sekundärglaukom nach Kataraktextraktion).
- ▶ **Wernicke-Krankheit** (-Syndrom, -Enzephalopathie): Akute Hirnstammaffektion durch Thiaminmangel bei Alkoholismus, Magenkarzinom, Magenresektion; Ataxie, Psychosyndrom, alkoholische Polyneuropathie, vegetative Störungen. *Auge:* Ophthalmoplegie (auch bilateral komplett), Abduzensparese, Ptosis, Pupillenstörungen, Nystagmus, Konvergenzspasmus, Akkommodationslähmung, Neuritis nervi optici, Optikusatrophy, Netzhautblutungen, Blepharitis.
- ▶ **Weyers-Syndrom** (Dysostosis acrofacialis, acrofacial dysostosis, Weyers type, acrofacial dysostosis, Curry-Hall S.): Postaxiale Hexadaktylie, Unterkieferspalt, Hypo- oder Aplasie der mittleren Schneidezähne (kranio-mandibulo-faziales S.); AD, Genort: 4p16. *Auge:* Hypertelorismus.
- ▶ **Whipple-Krankheit** (-Syndrom, intestinale Lipodystrophie, Morbus Whipple, Whipple disease): Systemische Erkrankung infektiöser Ursache (Tropheryma whippelii) mit rheumatischen Beschwerden, Malabsorptionssymptomatik; u. a. Diarrhöe, Arthritis, Anämie, Fieber, Eiweißmangelödem, Endokarditis, generalisierte Vaskulitis, selten ZNS-Beteiligung. *Auge:* Vorwiegend vertikale Blicklähmung, es können aber alle Blickrichtungen betroffen sein; okulomastikatorische Myorhythmie: Pendel-Konvergenz-Nystagmus mit oder ohne Kaubewegungen; Glaskörpertrübungen, Uveitis, Papillenödem, Chemosi, Myositis, Glaukom, Hyperpigmentierung der Lider.
- ▶ **Wildervanck-Syndrom** (zerviko-okulo-akustisches S.): Taubheit, Duane-Reaktions-S., Klippel-Feil-S. (-Phänotyp; siehe dort); Torticollis; Genetik unklar; praktisch nur Frauen betroffen (99%). *Auge:* Duane-Reaktionssyndrom (S. 416); Liddermoid; Linsendislokation; Nystagmus; Synophrys.
- ▶ **Williams-Beuren-Syndrom** (Beuren-S., Williams elfin face s., infantile hypercalcemia): Supraaortale Aortenstenose, periphere Pulmonalstenosen mit u. a. angeborenem Minderwuchs, „Gno-

- men- oder Fauns Gesicht“, prominente Lippen (Lacklippen), Zahnanomalien, rauher, tiefer Stimme, meist geistiger Retardierung, Nierendysplasie; praktisch immer sporadisch; Mikrodeletionen im Elastin-Gen, Genort: 7q11.23. *Auge:* Hypertelorismus, Synophrys, Strabismus convergens; retinale Tortuositas vasorum, sternförmiges Irismuster, Netzhautdysplasie, punktförmige Katarakt.
- ▶ **Wilson-Krankheit** (hepatozerebrale Degeneration, hepatolenticuläre Degeneration, hepatolenticular degeneration): Kupferstoffwechselstörung mit Kupferablagerungen vorwiegend in Leber und Basalganglien (3 Verlaufsformen); u. a. Caeruloplasmin im Serum ($< 20 \text{ mg/dl}$; bei 95 %), freies Kupfer erhöht, zu 90 % Gesamtkupfer im Serum erniedrigt; Hepatitis, Tremor, Dysarthrie, Rigor; AR (Genort: Chromosom 13). *Auge:* Kayser-Fleischer-Kornealring (S. 199), „Sonnenblumenkatarakt“, Apraxie der Lidöffnung, Hyperpigmentierung der Lider, Nystagmus, transiente Ophthalmoplegie.
 - ▶ **Winchester-Syndrom** (karpotarsale Osteolyse Typ Winchester): Skelettdysplasie mit progredienter multifokaler Osteolyse; AR. *Auge:* Hornhauttrübungen.
 - ▶ **Wolfram-Syndrom:** s. DIDMOAD-S.
 - ▶ **Wrinkly-skin-Syndrom** (WSS): Kongenitale Bindegewbserkrankung mit herdförmiger Faltenbildung der Haut von Bauch, Hand- und Fußrücken; Minderwuchs, mentale Retardierung, Skelettanomalien; kraniofaziale Dysmorphie; wahrscheinlich AR (Deletion von q32 auf Chromosom 2 bei einigen Fällen nachgewiesen). *Auge:* Optikusatrophie, Myopie.
 - ▶ **Wyburn-Mason-Syndrom** (Bonnet-Dechaume-Blanc-Syndrom): Kongenitale Gefäßanomalien mit intrakranialen Aneurysmen, retinaler Aneurysmabildung; inkonstant weitere Manifestationen in Orbita, Gesicht (z. B. Angiome, Teleangiektasien, Naevus flammeus, pigmentierte Hautareale). *Auge:* Retinale, razemöse Hämangiome; Mikroaneurysmen; intraorbitale Hämangiome; Exophthalmus, evtl. pulsierend; Hyperämie der Konjunktiva; Irisheterochromie; bitemporale Hemianopsie; Okulomotoriusparese; Abduzensparese; Parinaud-Symptomatik; Epikanthus; Ptosis; Strabismus; Nystagmus; Papilloedem; Optikusatrophie.
 - ▶ **Xanthomatose, zerebrotendinöse** (van-Bogaert-Scherer-Epstein-S.): Familiäre Cholestanol-Speicherkrankheit; Sehnenxanthome, progressive neurologische Störungen; AR, Genort: 2q33-qter/CYP27-Gen bei erkrankten jüdischen sephardischen Familienmitgliedern marokkanischen Ursprungs. *Auge:* Frühzeitige Katarakt, Lipidkeratopathie, juveniler Arcus corneae, Retinopathie mit gelblichen Ablagerungen.
 - ▶ **Xeroderma pigmentosum** (Melanosis lenticularis progressiva): Lichtüberempfindlichkeit durch defekten DNA-Reparaturprozess nach UV-Bestrahlung; evtl. neurologische Anomalien, verzögerte sexuelle Entwicklung; Hauterythem, Pigmentverschiebungen, maligne Hauttumoren; AR, Genorte z. B. 9q22.3, 2q21, 3p25. *Auge:* Lidbeteiligung (S. 130).
 - ▶ **YYY-Syndrom** (Klinefelter-S.; YY-S.): Großwuchs, leichte Entwicklungsverzögerung; 2 Y-Chromosomen (praktisch immer de novo). *Auge:* Beschrieben sind Hypertelorismus, mongoloide oder antimongoloide Lidachse, Epikanthus, Anophthalmus, Iris-/Aderhautkolobom, Farbsinnstörung.
 - ▶ **Zellweger-Syndrom** (zerebro-hepato-renales S., ZHR, CHR-S.): Störung der Peroxisomen-Biogenese; Exitus letalis im ersten LJ; hohe, enge Stirn, hoher Gaumen, Mikrognathie, flacher Hinterkopf, dysplastische Ohrmuscheln; schwere Muskelhypotonie („floppy baby“), weitere neurologische Anomalien; Hörminderung; Hepatomegalie, Ikterus, Leberfunktionsstörung; polyzystische Nieren; AR, Genorte: 2p15,1 7q21–q22. *Auge:* Hypoplastische Orbitabögen, Epikanthus und/oder Telekanthus, Hypertelorismus; Hornhauttrübung, Katarakt, Netzhautdystrophie/Pigmentretinopathie, Netzhautlöcher, generalisierte Arterienverengung, Optikusatrophie, Glaukom, Nystagmus, Mikrophthalmus; ERG: Keine oder hoch pathologische Ableitung.
 - ▶ **Zerebro-renales-Syndrom** (digito-reno-zerebrales Syndrom, Eronen-S.): Fehlen der distalen Phalangen und Nägel; u. a. Kleinwuchs, Mikrozephalus, urogenitale Fehlbildungen, Herzfehler; wahrscheinlich AR. *Auge:* Optikusatrophie.
 - ▶ **Zeroidlipofuszinose, neuronale, Typ Haltia-Santavouri** (infantiler Typ; amaurotische Idiotie): Progrediente, neurodegenerative Erkrankung mit Ablagerung von autofluoreszierenden Lipopigmenten in zahlreichen Geweben; Beginn 6.–18. LM; u. a. Muskelhypotonie, zunehmende Dezerebration; AR, Genort: 1p32. *Auge:* Retinitis pigmentosa, Pigmentveränderungen in der Makula, Optikusatrophie, Katarakt.
 - ▶ **Zeroidlipofuszinose, neuronale, Typ Jansky-Bielschowsky** (spätinfantile amaurotische Idiotie): Neurodegenerative Erkrankung mit ubiquitärer Ablagerung von Lipopigmenten in den Lysosomen; Beginn 2.–4. LJ; u. a. Krampfanfälle, psychomotorischer Abbau; AR, Genort: 11p15. *Auge:* Pigmentveränderungen in der Makula, blasse Fundusläsionen, generalisierte Arterienverengung, Optikusatrophie, Katarakt.

- **Zeroidlipofuszinose, neuronale, Typ Batten-Spielmeyer-Vogt** (juvenile amaurotische Idiotie): Neurodegenerative Erkrankung mit ubiquitärer Ablagerung von Lipopigmenten in den Lysosomen; Beginn 6.–7. LJ; u. a. langsamer psychomotorischer Abbau; AR, Genort: 16p11.2–p12.1. Auge: Pigmentveränderungen in der Makula, Schießscheibenmakulopathie, Retinitis pigmentosa, blasse Fundusläsionen, Optikusatrophie.
- **Zeroidlipofuszinose, neuronale, Typ Kufs-Hallervorden** (Spätform der amaurotischen Idiotie): Neurodegenerative Erkrankung mit Ablagerung von Lipopigmenten in den Lysosomen; Beginn im Erwachsenenalter; u. a. langsamer mentaler Abbau bis zur Demenz; AR auch dominant. Auge: Pigmentveränderungen in der Makula, blasse Fundusläsionen.

34.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tabelle 34.14 · Glaukomtherapie		
Generika	Handelsnamen	Dosierung
Betarezeptorenblocker		
Betaxolol	Betoptima-AT	2-mal tgl.
Carteolol 1–2 %	Arteoptic 1–2 %	2-mal tgl.
Levobunolol 0,25–0,5 %	Vistagan Liquifilm 0,25–0,5 %/0,5 % O.K. AT	1–2-mal tgl.
Metipranolol 0,1–0,6 %	Betaman 0,1–0,6 %/0,3 % EDO sine AT	2-mal tgl. (EDO sine evtl. 1-mal tgl.)
Timolol 0,1–0,5 %	Arutimo-AT-uno 0,25–0,5 % AT; Chibro-Timoptol 0,1–0,5 % AT; Dispatim sine 0,25–0,5 %; Timo-COMOD 0,1–0,5 %; TimoEDO 0,25–0,5 %; Timohexal 0,1–0,5 %; Timolol CV 0,1–0,5 %; Timolol POS 0,1–0,5 %; Timolol-ratiopharm 0,25–0,5 %; Timomann 0,1–0,5 % AT; Tim-Ophthalmal/ sine 0,1–0,5 % AT; Timosine-mite 0,25–0,5 % AT; Timo-Stulln 0,25–0,5 % UD AT	2-mal tgl. (evtl. 1-mal tgl.)
Pindolol 0,5–1 %	NyoGel Augengel Glauko-Stulln AT; Pindoptan 0,5–1 % AT	1-mal tgl. 2-mal tgl. (vorzugsweise im Liegen)
Lokale Karboanhydrasehemmer		
Dorzolamid	Trusopt AT	als Monotherapie 3-mal tgl., in Kombination mit Betarezeptorenblockern 2-mal tgl.
Brimonidol	Azopt 10 mg/ml AT-Suspension	2-mal tgl.
Prostaglandinderivate		
Bimatoprost	Lumigan 0,3 mg/ml AT	1-mal tgl. abends
Travoprost	Travatan 40 µg/ml AT	1-mal tgl. abends
Latanoprost 0,05 %	Xalatan	1-mal tgl. abends

Fortsetzung ►

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

34.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tabelle 34.14 · Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Sympathomimetika		
Dipivefrin 0,1 %	d-Epifrin 0,1 % AT; Glaucothil 0,1 % AT	2-mal tgl.
α2-Rezeptoragonist		
Clonidin $1/16 - 1/4$ %	Aruclonin $1/16 - 1/8$ % AT; Clonid-Ophthal $1/16 - 1/8$ %, $1/8$ % sine AT; Dispaclo-nidin $1/8$ AT, Isoglaucan $1/16 - 1/4$ % AT	2 – 3-mal tgl., beginnend mit der niedrigsten Konzentration
Apraclonidin	lopedine 5 mg/ml	3-mal tgl.
Brimonidin	Alphagan AT	2-mal tgl.
Miotika (Parasympathomimetika, Cholinergika)		
Carbachol 0,75 – 3 %	Carbamann 1 – 3 % AT; Isopto-Carbachol 0,75 – 3 % AT	3-mal tgl.
Pilocarpin 0,25 – 4 %	Borocarpin 5 0,5 – 2 % AT; Pilocarpin ankerpharm 1 – 2 % AT; Pilocapin ankerpharm 2 % Augenöl; Pilocarpol 1 – 2 % Öl; Pilomann 0,5 – 3 % AT, 2 % Öl, EDO 1 – 2 % AT; Pilopos 0,5 – 3 % AT; Pilo-Stulln 0,25 % UD AT; Spersacarpin 0,5 – 2 % AT, 1 – 2 % AS	AT 3-mal tgl. / AS, Öl oder Gel zur Nacht
Kombinationen (Auswahl)		
Dorzolamid/Timolol	Cosopt AT	2-mal tgl.
Pilocarpin/Phenylephrin	Glauco Bicirion AT 1/0,25 %–2/2 %	2 – 3-mal tgl.
Pilocarpin/Metipranolol	Normoglaucan/-mite AT	4-mal tgl.
Dipivefrin/Pilocarpin	Thiloadren-N AT	2 – 3-mal tgl.
Guanethidin/Dipivefrin	Thilodigen 0,5 AT	2-mal tgl.
Timolol/Pilocarpin	Fotil/-sine AT; Timpilo/-forte AT; TP-Ophthal AT	2-mal tgl.
Pilocarpin/Neostigmin	Syncarpin-N AT	3-mal tgl.
Latanoprost/Timolol	Xalacom AT	1-mal morgens
Systemische Karboanhydrasehemmer		
Acetazolamid 250 und 500 mg	Diamox Parenteral Trockensubstanz/retard Retardkapseln/Tabletten; Diuramid Tabletten; Glapax Tabletten	akuter Winkelblock 500 mg i. v.; Dauerbehandlung unter Kaliumsubstitution: $1/2 - 2$ 250 mg Tabl. tgl. oder 2 Retardkps. tgl. (kurzzeitig parenteral und in Tablettenform höhere Dosis möglich)
Diclofenamid 50 mg	Diclofenamid-Tabl. 50 mg	Dauerbehandlung 2 – 3-mal tgl. $1/2 - 1$ Tbl. (kurzzeitig höhere Dosis möglich)
Glycerin		einmalig bei akutem Winkelblock 1 – 1,5 g/kg Körpergewicht mit Zitronensaft und Eisstückchen p. o.

Tabelle 34.15 · Antiseptisch und desinfizierend wirkende Augentropfen

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Bibrocathol 1 – 5 %	Noviform 1 – 5 % AS; Posiformin 2 % AS	3 – 5-mal tgl.
Salicylsäure 1 mg	Sophthal-POS AT/Augenbad	4-mal tgl. (Spülung 3-mal tgl. 5 min.)
Silbernitrat	Mova Nitrat Pipette	zur Neugeborenen-Gonokokken- Konjunktivitis-Prophylaxe einma- lig 1 Tropfen in jedes Auge
Zinksulfat	Ophtopur 2 AT	3 – 4-mal tgl.

Tabelle 34.16 · Lokale Antibiotika/Chemotherapeutika (Auswahl)

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Aminoglykosid-Antibiotika		
Gentamicin 3 mg	Gentamycin POS AT/AS; Genta- mycin-AS 0,3 %; Gentamytrex AT/Ophthiolen; Gent-Ophthal AT/AS; Refobacin AT/AS; Terra- mycin N Gentaminsulfat AT/AS	stdl. bis 4-mal tgl.
Kanamycin 5 mg	Kanamycin-POS AT/AS; Kana- mytrex AT/AS; Kana-Stulln AT/ UD AT in Einmaldosen; Kan- Ophthal AT/AS	AT 2 – 3-stdl., AS 3 – 4-mal tgl., 1-mal zur Nacht
Neomycin (nur in Kombinationen)	Kombi-Stulln (Polymyxin- B/Neomycin); Polyspectran AT (Polymyxin-B/Gramicidin/Neo- mycin)/AS (Polymyxin-B/Baci- tracin/Neomycin)	3 – 5-mal tgl.
Tobramycin 3 mg	Tobramaxin AT/AS	AT 4-stdl. AS 2 – 3-mal tgl.
Makrolid-Antibiotika		
Erythromycin 10 mg	Ecolicin AT/AS (Kombination mit Colistin)	2 – 3-stdl.
Tetracycline		
Chlortetracyclin 10 mg	Aureomycin AS	2-stdl.
Oxytetracyclin	Oxytetracyclin-AS Jenapharm	2-stdl. bis 6-mal tgl.
Gyrasehemmer		
Ciprofloxacin 3 mg	Ciloxan AT	2 – 4-stdl.
Levofloxacin	Oftaquix 5 mg/ml AT	bis stdl.
Lomefloxacin	Okacin AT	bis stdl.
Ofloxacin 3 mg	Floxal AT/-AS/EDO AT	AT 4-mal tgl. AS 3 – 5-mal tgl.

Fortsetzung ▶

34.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tabelle 34.16 · Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Steroid-Antibiotika		
Fusidinsäure	Fucithalmie AT	2-mal tgl.
Sulfonamide		
Azidamfenicol 10 mg	Posifenicol 1 % AT; Thilocanfol 1 % AT	2-stdl.
Chloramphenicol 5 – 10 mg	Posifenicol C 1 % AS; Thilocanfol C 1 % AS	AT/AS stdl. bis 3 – 4-mal tgl.
Polypeptid-Antibiotika		
Bacitracin, Colistin, Gramacidin, Polymyxin B – nur in Kombina- tionen, s. dort		
Antibiotika-Kombinationen – Auswahl		
Erythromycin/Colistin	Ecolicin-AS/-AT	AT 2 – 3-stdl.; AS mehrmals tgl.
Oxytetracyclin/Tramazolin	Oxy Bicion AT	3 – 4-mal tgl.
Polymyxin B/Neomycin	Kombi-Stulln AT; Polyspectran- Tropfen	3 – 5-mal tgl.
Polymyxin B/Bacitracin/Neo- mycin	Polyspectran AS	3 – 5-mal tgl.
Subkonjunktival Gentamicin	Refobacin 40 Ampullen	20 – 40 mg ($\frac{1}{2}$ – 1 Ampulle) 24- stdl.
Intravitreale Kombinationen		
Gentamicin 100 µg/0,1 ml und Cifazolin 2,25 mg/0,1 ml Gentamicin 100 µg/0,1 ml und Vancomycin 1 mg/0,1 ml Tobramycin 100 µg/0,1 ml und Cefazolin 2,25 mg/0,1 ml Amikacin 400 µg/0,1 ml und Vancomycin 1 mg/0,1 ml		

Tabelle 34.17 · Systemische Antibiotika/Chemotherapeutika (Auswahl)

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Aminoglykosid-Antibiotika		
Gentamicin 10 – 160 mg	Injektionslg./Ampullen: z. B. Gencin; Genta von ct; Gentami- cin Hexal SF/-ratiopharm/-Ro- texmedica; Gentamycin-mp; Refobacin	i. v. 3 – 6 mg/kg/KG tgl. in 2 – 3 Einzeldosen
Breitbandpenicillin		
Mezlocillin 0,5 – 5 g	Baypen	i. v. 6 – 20 g tgl. in 2 – 4 Einzelga- ben

Tabelle 34.17 · Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Gyrasehemmer		
Ciprofloxacin	z. B. Ciprobay Filmtabletten, Granulat, Infusionslsg.	
Lincomycin-Derivate		
Clindamycin 75 – 300 mg	Tabl., Kps.: z. B. Clindabeta; Clinda-Hexal; Clindamycin-ratiopharm; Clinda-saar; Clin-Sa-norania; Sobelin; Turimycin	(Toxoplasmose) 4-mal tgl. 300 mg für 3 Wochen
<i>Peptid-Antibiotika</i> Vancomycin	z. B. Vancomycin Lilly Entero-caps Kps	4-mal tgl. 125 – 500 mg p. o.
Sulfonamide		
Sulfadiazin 500 mg	Sulfadiazin-Heyl Tabl.	4-mal tgl. 1 g
Co-trimoxazol Trimethoprim 160 mg/ Sulfamethoxazol 800 mg	Tabl.: z. B. Berlocid 960; Cotrim Diolan forte/forte von ct/-Hefa 960/-Hexal forte/-stada forte; Co-trimoxazol forte; Cotrimox-Wolff forte; Drylin forte; Eusa-prim forte; Kepinol forte; Siga-prim forte Tabl.; Supracombin; TMS forte	(Toxoplasmose) 960 mg 2-mal tgl. 2 Tbl. für 4 – 6 Wochen
Chemotherapeutikum (Folsäureantagonist)		
Pyrimethamin 25 mg	Daraprim Tabl.	(Toxoplasmose) 1. Tag 2 Tabl., danach 1 Tabl. tgl. für 3 – 4 Wochen; in Kombination mit einem Sulfadiazin (s.o.) und mit Folin-säure (Calciumfolinat) 1-mal wö-chentlich (Dos. unterschiedlich, ab 3 mg)

Tabelle 34.18 · Kortikosteroide

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Lokale Kortikosteroide (Einzelstoffe)		
Betamethason 1 mg	Betam-Ophthal AT; Beta-Stulln AT	AT 2 – 5-mal tgl., AS bis 2-stdl.
Dexamethason 1 mg	Dexa EDO AT; Dexagel AT; Dexamethason-AS Jenoapharm; Dexapos AT; Dexa-sine/-SE AT; Isopto-Dex AT/AS; Spersadex AT; Totocortin AT	AT 2 – 3-mal tgl. bis stdl.; AS 1 – 4-mal tgl.
Fluorometholon 1 mg	Efflumidex AT; Fluoro-Ophthal AT; Fluoropos AT; Isopto-Flucon AT	2 – 4-mal tgl. bis stdl.
Hydrocortisonacetat 5 – 25 mg	Ficortril 0,5% AS, 1,5% AT; Hydrocortison-POS N 1%/2,5% AS	2 – 5-mal tgl.

Fortsetzung ▶ 561

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt
und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

34.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tabelle 34.18 · Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Prednisolon 1,2 – 10 mg	Inflanefran 0,12 % AT; Inflanefran forte AT; Predni-Ophthalm-Gel; Predni-POS 0,5 – 1 % AT; Prednisolon-AS Jenapharm; Ultracortenol AT/AS/GL AT	AT 2 – 4-mal tgl. bis stdl. AS 1 – 4(6)-mal tgl.
Rimexolon	Vexol 1 % AT-Suspension	bis stdl.
Subkonjunktival		
Dexamethason 4 mg	Fortecortin Inject 4 mg Ampullen	1 ml 1 – 2-mal tgl.
Systemische Kortikosteroide (Einzelstoffe)		
Prednison 1 – 50 mg	Tabl.: z. B. Decortin-Prednison-Galen/-acis/-Hexal/-ratiopharm; Predni-Tablinen	p. o. 1 – 2 mg/kg KG morgens (evtl. alternierend jeden 2. Tag); nach längerer Therapie kein abruptes Absetzen
Prednisolon 1 – 50 mg	Tabl.: z. B. Decortin H; Dura-prednisolon; Hefasolon; Predni-H-Tablinen; Prednisolon Jenapharm/Rotexmedica/-ratiopharm	s. Prednison
Intravenöse Pulstherapie		
Methylprednisolon	Medrate soluble, Metypred, Urbason soluble forte	1 g für 3 Tage i. v.

Tabelle 34.19 · Lokale Kortikosteroid/Antibiotika-Kombinationen (Auswahl)

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Betamethason/Gentamicin	Betagentam AT/AS	AT 4 – 6-mal tgl. AS 2 – 3-mal tgl.
Fluorometholan/Gentamicin	Cibaflam AT/AS	AT 3 – 4-mal tgl. AS zur Nacht
Dexamethason/Oxytetracyclin	Corti Bicion N AS	2 – 3-mal tgl.
Dexamethason/Gentamicin	Dexa-Gentamicin AT/AS; Dexamytrex AT/AS	AT 4 – 6-mal tgl. AS 2 – 3-mal tgl.
Prednisolon/Gentamicin	Inflanegent Liquifilm AT	stdl. bis 2 – 4-mal tgl.
Dexamethason/Neomycin/Polymyxin B	Isopto-Max AT/AS	AT 4 – 6-mal tgl. AS 2 – 3-mal tgl.
Oxytetracyclin/Prednisolon	Oxytetracyclin-Prednisolon-AS-Jenapharm	6-mal tgl.
Oxytetracyclin/Hydrocortison/Polymyxin B	Terracortril N Betamethason + Gentamicin AT/AS	AT 3-mal tgl. AS 2 – 3-mal tgl.

Tabelle 34.20 · Lokale nicht steroidale Antiphlogistika (NSA) (Auswahl)

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Diclofenac 1 mg	Voltaren ophtha/ -sine AT	3 – 5-mal tgl. (und perioperativ)
Flurbiprofen 0,3 mg	Ocuflur / -O.K. AT	4-mal tgl. (und perioperativ)
Indometacin	Indocolir AT	4-mal tgl. (und perioperativ)
Ketorolac-Trometamol	Acular AT	3 – 4-mal tgl. (und perioperativ)

Tabelle 34.21 · Viro(u)statika

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Lokale Virustatika		
Aciclovir 30 mg	Acic-Ophthal AS, Virupos AS; Zoliparin AS; Zovirax AS	AS: 5-mal tgl. tagsüber alle 4 Std.
Trifluridin 10 – 20 mg	Triflumann-AS/-AT	AT 3-stdl.; AS 5-mal tgl.
Systemische Virustatika		
Aciclovir 200 – 800 mg	Tabl.: Acerpes; Acic; Aciclo Basics; Aciclobeta; Aciclostad; Aciclovir; Herpetad; Acivir; Juviral; Mapox; Supraviran; Virax-Puren; Virzen; Zovirax	Zoster ophthalmicus: 5-mal tgl. 2 Tabl. à 400 mg; Herpes simplex (z.B. Immunsuppression): 6-stdl. 400 mg
Brivudin	Zostex Tabl.	1-mal tgl. über 7 Tage
Cidofovir	Vistide 75 mg/ml Konzentrat f. Infusionslösung	5 mg/kg KG 2 Wochen 1-mal pro Woche; 2 Wochen nach beendeter Initialbehandlung 1-mal alle 2 Wochen; zu jeder Dosis Cidofovir Probenecid oral: 2 g P. 3 Std. vor C., 1 g P. 2 Std. vor C. und 1 g P. 8 Std. nach C. (= insgesamt 4 g P. zu jeder C.-Dosis)
Ganciclovir 500 mg	Cymeven Infusionslsg./Kapseln	(normale Nierenfunktion) i. v.: initial 12-stdl. 1-stündige Tropfinfusion von 5 mg/kg KG für 14 Tage; Erhaltungstherapie: 1-mal tgl. 1-stündige Tropfinfusion von 5 – 6 mg/kg KG an 5 – 7 Tagen/ Woche; p. o.: 3-mal tgl. 1000 mg
Famciclovir	Famvir Zoster 250 mg Tabl.	3-mal tgl. über 7 Tage
Foscarnet	Foscavir Infusionslsg.	(Zytomegalie; normale Nierenfunktion) 8-stdl. mind. 1-stündige Tropfinfusion von 60 mg/kg KG für 2 – 3 Wochen; Erhaltungstherapie: 1-mal tgl. 2-stündige Tropfinfusion von 90 – 120 mg/kg KG
Valaciclovir	Valtrex Tabl.	3-mal tgl.

Fortsetzung ►

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

34.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tabelle 34.21 · Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Systemische Virustatika, Forts.		
Valganciclovir	Valcyte 450 mg Tabl.	2-mal tgl. 900 mg für 21 Tage; 1-mal tgl. 900 mg Erhaltungstherapie
Zidovudin	Retrovir Infusionslösung./Kapseln/Tabl./Lsg.	i. v.: 1,9 mg/kg KG 6-mal tgl. alle 4 Std.; Kps. u. Lsg.: 100–200 mg alle 4 Std.

Antiretrovirale Kombinationstherapie (HAART) bei HIV/AIDS s. S. 335

Tabelle 34.22 · Antimykotika

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Augentropfen/Augensalben		
Natamycin 10 mg	Pima-Biciron N AS	2-stdl. tagsüber, evtl. öfter
Nicht als Fertigpräparate im Handel		
Amphotericin B Suspension 0,1–0,5 mg/ml in steriler 5%iger Dextrose in Wasser		alle 30 min.
Nystatin 100000 IE/ml		4-mal tgl.
Flucytosin 1 und 1,5%ige Lsg. der 10 mg/ml i. v. Aufbereitung		stdl.
Miconazol 1%ige Lsg. der 10 mg/ml i. v. Aufbereitung		stdl.
Clotrimazol 1%ige Suspension durch Mischung von 10 mg Puder mit 1 ml künstliche Tränen		4-stdl. (vorher schütteln)
Systemische Therapie		
Amphotericin B	Am Bisome (Trockensubstanz)	initial 0,1 mg/kg i. v. bis 1 mg/kg
Fluconazol	Diflucan (Kapseln, Saft, Trockensaft, Infusionslsg.)	initial 400 mg, dann 200–400 mg tgl.
Ketonazol	Nizoral (Tabletten)	200–400 mg tgl. p. o.
Subkonjunktival		
Amphotericin B		0,5 ml von 0,75 mg/ml
Nystatin		10–50000 IE/ml
Miconazol		5 mg
Intravitreal		
Amphotericin B		5 µg/0,1 ml
Nystatin		200 IE
Miconazol		10 µg/0,1 ml

Tabelle 34.23 · Antiallergika (Auswahl)

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Mastzellstabilisatoren		
Cromoglicinsäure 10 – 20 mg	Alerg AT; AllergoCOMOD AT; Allergocrom AT; Cromohexal/- UD AT; Crom-Ophthal/ -sine AT; Cromo-ratiopharm AT; Cro- mo-Stulln UD AT; cromo von ct AT; Dispacromil/ -sine AT; DNCG Stada AT; duracroman AT; Irtan AT; Opticrom; Vivi- drin/ -iso EDO AT	4-mal tgl.
Lodoxamid	Alomide /-SE AT	4-mal tgl.
Antihistaminika		
Azelastin	Allergodil AT; Loxin AT	2 – 4-mal tgl.
Emedastin	Emacline 0,05 % AT	2-mal tgl.
Ketotifenfumarat	Zaditen ophtha/ -sine AT	2-mal tgl.
Levocabastin 0,5 mg	Levophtha AT; Livocab AT	2 – 4-mal tgl.
Kombinationen Antihistaminikum/Vasokonstriktor		
Antazolin/Tetryzolin	Allergopos N AT	3 – 4-mal tgl.
Antazolin/Naphazolin	Antistin-Privin AT	3 – 4-mal tgl.
Antazolin/Tetryzolin	Spersallerg AT	3 – 5-mal tgl. (bis stdl.)
Phospholipase-A₂-Hemmer		
Olopatadin	Opatanol 1 mg/ml AT	2-mal tgl.

Tabelle 34.24 · Therapie bei Sicca-Symptomatik

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Filmbildner		
Povidon 20 – 50 mg	Arufil/ -uno AT; Lacophthal/ -si- ne AT; Lacri-Stulln UD AT; Ocu- lotect fluid/ -sine AT; Protagent / SE AT; Vidirakt S mit PVP AT; Vidisept/-EDOAT; WET-COMOD AT, Yxin Tears/-ED AT	3 – 5-mal tgl., evtl. häufiger
Polyvinylalkohol 14 – 30 mg	Liquifilm N AT Vistil AT	6-mal tgl., evtl. häufiger
Hyetellose	Lacrigel/ -sine AT	3 – 4-mal tgl.
Hypromellose 3 – 5 mg	Artelac/EDO sine Lsg.; Berberil Dry Eye/ -EDO AT; Gen Teal Lsg; Sicca-Stulln AT; Sic-Ophthal N/ -sine AT	3-mal tgl., evtl. häufiger
Hyaluronsäure	BIOLAN AT; Hyalan Stulln AT; HYLO-COMOD AT; Vislube AT; Vismed	4-mal tgl.

Fortsetzung ►

34.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tabelle 34.24 · Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Filmbildner, Forts.		
Carbomer	Arufil Gel C AT; Liposic/ -EDO Gel; Liquigel Gel; Siccapos Gel; Thilo-Tears/ -SE Gel; Vidisic/ -EDO Gel; Visc-Ophthal /-sine Gel	3-mal tgl. oder häufiger
Carmellose	Celluvisc 1 % AT	3 – 4-stdl.
Kombinationen		
Wollwachsalkohole, Paraffin, Vaseline	Coliquifilm AS	mehrmals tgl.
Dexpanthenol, Polyvinylalkohol	Dispatenol AT	mehrmals tgl.
Hypromellose, Dextran	Isopto-Naturale	mehrmals tgl.
Polyvinylalkohol, Povidon	Lacrima O.K. AT	mehrmals tgl.
Methylhydroxypropylcellulose, Povidon, Glycerol	Lacrisic/ -SE AT	mehrmals tgl.
Retinolpalmitat, Methylhydroxypropylcellulose	Oculotect AT	mehrmals tgl.
Dexpanthenol, Polyvinylalkohol	Siccaprotect AT	mehrmals tgl.

Tabelle 34.25 · Epithelisierungsmittel

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Dexpanthenol 50 mg	Bepanthen Roche AS; Corneregel Gel/ -Fluid/ -EDO; Pan-Ophthal AT/AS/Gel; Panthenol-AS Jenapharm	2 – 3-mal tgl. oder häufiger
Calcium-panthothenat 25 mg	Kerato Bciron N AS	3-mal tgl. bis stdl.
Retinolpalmitat	Oculotect Gel; Solan M AT; Vitafluid AT; Vitagel Gel; Vitamin A-POS AS; Regepithel AS (Kombination)	2 – 3-mal tgl.

Tabelle 34.26 · Dehydrierungsmittel bei Hornhautödem

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Natriumchlorid 50 mg	Adsorbonac 5 % AT	3 – 4-stdl.

Tabelle 34.27 · Lokalanästhetika (nicht zu Händen des Patienten)

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Oxybuprocain 4,0 – 4,5 mg (4 – 4,5%)	Benoxinat SE Thilo AT; Conju- cain-EDO AT; Novesine 0,4% Lsg.	Tonometrie: 1-mal, 20 – 30 Sek. Wartezeit; Fremdkörperentfer- nung: mehrmals im Abstand von 30 – 60 Sek.
Oxybuprocain/Fluorescein	Thilorbin	Tonometrie: 1 – 2 Tr. mit 30 Sek. Abstand
Proxymetacain 5 mg	Proparacain-POS 0,5% AT	1 – 2 Tr.
Tetracain	Ophtocain-N AT	1 – 2 Tr.

Tabelle 34.28 · Immunsuppressiva und Zytostatika (Auswahl)

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Lokale Anwendung		
Nicht als Fertigpräparate im Handel		
Ciclosporin 20 mg/ml	Sandimmun	
Mitomycin 0,02%	Mitomycin 2 medac Trocken- substanz	
Fluorouracil	z.B. 5 Fluorouracil-biosyn-In- jektionslsg.; 5-FU Lederle In- jektionslsg.; 5-FU medac Lsg.; Ribofluor Injektionslsg.	1/2/5% 2-mal tgl.
Systemische Anwendung		
Azathioprin	AZAMEDAC Tabl./Trocken- substanz; Azathioprin-ratio- pharm Filmtabl.; Imurek Filmtabl./Trockensubstanz; Zytrim 50 Tabl.	Krankheits- und personenbe- zogen unter allgemeinärzt- lich/internistischer Kontrolle
Chlorambucil	Leukeran Manteltabl.	Krankheits- und personenbe- zogen unter allgemeinärzt- lich/internistischer Kontrolle
Ciclosporin	z.B. Sandimmun Kps., Infusi- onslösungskonzentrat, Lsg. zum Einnehmen; Sandim- mun optoral Lsg. zum Ein- nehmen, Kps.	Krankheits- und personenbe- zogen unter allgemeinärzt- lich/internistischer Kontrolle
Cyclophosphamid	Endoxan Drg. Trockensub- stanz	Krankheits- und personenbe- zogen unter allgemeinärzt- lich/internistischer Kontrolle

► Mydriatika/Zykloplegika: Siehe Tabelle 1.3, S. 37.

34.4 Auge und Schwangerschaft

Mögliche Augenveränderungen in der Schwangerschaft

Tabelle 34.29 · Mögliche Augenveränderungen in der Schwangerschaft

- Gelblichbraune Flecken der Lidhaut (Chloasma)
- Ptosis
- Änderung der Tränenfilmmzusammensetzung (hierdurch Kontaktlinsenunverträglichkeit möglich)
- Hornhautsensibilität herabgesetzt
- Hornhautdickenzunahme
- Krukenbergspindel (S. 199)
- Dickenzunahme der Linse (hierdurch Mypisierung möglich)
- Akkommodationsinsuffizienz
- Verbesserter Kammerwasserabfluss (hierdurch Augeninnendrucksenkung möglich)
- Papillenödem, Papillitis, Retrobulbäreuritis (selten)
- Beschleunigtes Wachstum von Aderhautmelanomen (geringe Fallzahl)
- Retinopathia centralis serosa (S. 286)
- Subretinale Exsudation, Netzhautablösung bei choriodalem Osteom, Hämangiom
- Zentralvenenverschluss

Tabelle 34.30 · Systemische Erkrankungen in der Schwangerschaft mit Augenbeteiligung

Gestose (Eklampsie, S. 270)

Beschleunigtes Wachstum von Hypophysenadenomen, Meningeomen

Entwicklung einer spontanen Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel

Diabetes mellitus

1. Bisher keine diabetische Retinopathie (dR): etwa 12% Veränderungen bis zu IRMAs; post partum häufig Regression
2. nicht proliferative dR: etwa 47% Verschlechterung, post partum häufig Regression; 5% Übergang in proliferative dR
3. proliferative dR: etwa 58% Verschlechterung (bei Pankoaagulation vor Schwangerschaft besserer Verlauf) proliferative dR kein Grund für Schwangerschaftsabbruch Pankoaagulation während der Schwangerschaft ohne Risiko für Schwangere und Fetus

Augenmedikamente in der Schwangerschaft/Stillzeit

- Derzeit kann kein Wirkstoff als hundertprozentig sicher gelten. Grundsätzlich sollen Medikamente nur bei strenger Indikationsstellung unter Berücksichtigung des Risikos für Mutter und Kind angewendet werden. Als kontraindiziert bezeichnete Medikamente müssen nicht notwendigerweise nachweislich beim Menschen embryotoxisch/teratogen gewirkt haben. Hinweise können sich im Tierversuch ergeben haben ohne Auswirkungen auf den Menschen; es liegen noch keine ausreichenden Erfahrungen bei der Anwendung am Menschen vor und/oder das Medikament wird in der Schwangerschaft sehr selten gegeben und/oder ein Übergang in die Muttermilch ist nicht bekannt (beispielsweise Tropicamid, neue Wirkstoffe).
- **Bisher keine Einschränkungen:** Kanamycin, Bibrocatol, Salicylsäure, Scopolamin, Hypromellose, Polyvinylalkohol, Hydroxyethylcellulose (Hyetellose), Calciumpantothenat, Retinolpalmitat, Natriumchlorid, Proxymetacain, Hyaluronsäure.
- **Toxoplasmosetherapie in der Schwangerschaft:** Bis zur 16. SSW Spiramycin 3 g tgl., ab der 16. SSW im Wechsel (jeweils 4 Wochen) mit Kombination von Pyrimethamin (1. Tag 50 mg, dann 25 mg tgl.) und Sulfadiazin (50 mg/kg pro Tag bis 4 g) und Calciumfolinat (10–15 mg pro Tag).

34.5 Optikusatrophie: Syndrome/Stoffwechselstörungen

Syndrome und Stoffwechselstörungen mit möglicher Optikusatrophie

Abetalipoproteinämie	Dysautonomie, familiäre
Adrenoleukodystrophie	Niemann-Pick-Krankheit
Alström(-Hallgren)-Syndrom	Nyssen-van-Bogaert-Syndrom
Apert-Syndrom	Okulo-zerebro-faziales Syndrom
Behr-Syndrom	Optikusatrophie, juvenile
Biotinidase-Defekt	Osteoektasie mit Hyperphosphatasie
Bobble-head-doll-Verhalten	Osteolyse, hereditäre idiopathische, Typ VI
Börjeson-Forssman-Lehmann-Syndrom	Osteopetrosis familiaris
Camurati-Engelmann-Syndrom	Paget-Krankheit
Canavan-Syndrom	Pallister-Hall-Syndrom
Chondrodysplasia-punctata-Syndrome	Periarteriitis nodosa
Chromosom 5p ⁻ -Syndrom	Panenzephalitis, subakute, sklerosierende
Chromosom 7q ⁻ -Syndrom	Pelizaeus-Merzbacher-Krankheit
Chromosom 11q ⁻ -Syndrom	Pfeiffer-Syndrom
Chromosom 18q ⁻ -Syndrom	Pigmentdermatose, anhidrotische, retikuläre
Cockayne-Syndrom	Porphyrien
Crouzon-Syndrom	Prieur-Griscelli-Syndrom
DIDMOAD-Syndrom	Pseudoxanthoma elasticum
Fibröse Dysplasie	Pyruvatdehydrogenase-Defekt
Friedreich-Ataxie	Refsum-Krankheit
Galloway-Syndrom	Rieger-Anomalie(-Phänotyp)/-Syndrom
GAP0-Syndrom	Rubinstein-Taybi-Syndrom
Goltz-Gorlin-Syndrom	Saethre-Chozen-Syndrom
Hallermann-Streiff-Syndrom	Saldino-Mainzer-Syndrom
Hallervorden-Spatz-Syndrom	Simmonds-Sheehan-Syndrom
Homocystinurie I	Sinus-cavernosus-Symptomatik, vordere
Hypothalamischer Symptomenkomplex	Sklerosteose
Incontinentia pigmenti	SMON-Krankheit
Keilbein-Symptomatik	Takayasu-Arteriitis
Kennedy-Symptomatik	Tay-Sachs-Krankheit
Kleeblattschädel	Triple-A-Syndrom
Krabbe-Krankheit	Tuberöse Sklerose
Langerhans-Zell-Histiozytose	Vogt-Koyanagi-Harada-Sequenz
de-Lange-Syndrom	WAGR-Syndrom
Leber-Optikusneuropathie, hereditäre	Warfarin-Embryopathie
Leigh-Enzephalomyelopathie	Wegener-Granulomatose
Leukodystrophie, metachromatische	Wrinkly-skin-Syndrom
Leukodystrophie, orthochromatische	Wyburn-Mason-Syndrom
(Pierre)-Marie-Syndrom	Zellweger-Syndrom
McCune-Albright-Syndrom	Zerebro-renales-Syndrom
Menkes-Syndrom	Zeroidlipofuszinose, neuronale,
3-Methylglutaconsäure-Ausscheidung	Typ Haltia-Santavouri
Miller-Dieker-Syndrom (17p ⁻ -Syndrom)	Zeroidlipofuszinose, neuronale,
Mirhosseini-Holmes-Walton-Syndrom	Typ Jansky-Bielschowsky
Mukopolysaccharidosen I-H, I-S, II, IV, VI	Zeroidlipofuszinose, neuronale,
Myelinopathia centralis diffusa	Typ Batten-Spielmeyer-Vogt
Neuromyelitis optica (Dévic)	

34.6 Katarakt in der Kindheit (Ursachen)

Katarakt in der Kindheit (Syndrome [S. 515])

Aicardi-S.	Mevalonazidämie
Albright-Osteodystrophie	Mikrophthalmie-Mikrozephalie-S.
Alport-S.	Miller-Dieker-S.
Antley-Bixler-S.	Mirhosseini-Holmes-Walton-S.
Apert-S.	Monilethrichose
Arthrogryposis multiplex	Wilson-Krankheit
Bardet-Biedl-S.	Mukopolysaccharidose (I-H)
de-Barsy-S.	Mukoepitheliale Dysplasie
Blackfan-Diamond-Anämie	Nävobasaliomatose
Branchio-okulo-faziales S.	Nance-Horan-S.
Camurati-Engelmann-S.	Neu-Laxova-S.
Zeroidlipofuszinosen	Niemann-Pick-Krankheit
Chondrodysplasia-punctata-Ss.	Norrie-S.
Chondroektodermale Dysplasie	Okulo-arthro-skeletales S.
Christ-Siemens-Touraine-S.	Osteogenesis imperfecta
Chromosom 5p ⁻ /13q ⁻ /18p ⁻ S.	Osteopetrosis familiaris
Cockayne-S.	Phenylketonurie
COFS-S.	Poikilodermie (Rothmund-Thomson)
Crome-S.	Retinale Dysplasie Reese-Blodi
Crouzon-S.	Rieger-Anomalie (-Phänotyp)/-S.
Dermatoarthritis, fam. histio.	Roberts-S.
Down-S.	(Pierre-) Robin-Sequenz
Dystrophia myot. Curschm.-Stein.	Rötelnembryopathie s. o.
Embryopathie diabetica	Rubinstein-Taybi-S.
Fabry-Krankheit	Schwartz-Jampel-S.
Fazio-okulo-akustisch-renales S.	Senior-Loken-S.
Flynn-Aird-S.	Sjögren-Larsson-S.
Galaktosämie	Smith-Lemli-Opitz-S. Typ I
Hallermann-Streiff-S.	Stickler-S.
Hallervorden-Spatz-S.	(Torsten)-Sjögren-S.
Hyperpipecolatämie	Tay-S.
Ichthyosis congenita	Tetraamelie
Incontinentia pigmenti	Triglyzerid-Speicherkrankheit
Karsch-Neugebauer-S.	Trisomie 9p
Katarakt-Ichthyosis	Trisomie 13
Katarakt-Mikrokornea-S.	Trisomie 18
Keratose, palmoplantare	Tuomaala-Haapanen-S.
Lenz-S.	Turner-S.
Lowe-S.	WAGR-S.
Marfan-S.	Walker-Warburg-S.
Marinescu(o)-Sjögren-S. I	Weill-Marchesani-S.
Marshall-S.	Williams-Beuren-S.
Martsolf-S.	Xanthomatose, zerebrotendinöse
Meckel-Gruber-S.	Zellweger-S.

34.7 Legasthenie

Legasthenie – Lese-Rechtschreib-Schwäche (LRS)

- **Definition:** Lese-Rechtschreib-Schwäche (LRS); Schwächen beim Erlernen des Lesens, Schreibens und Rechtschreibens, die nicht auf eine allgemeine Beeinträchtigung der geistigen Entwicklung zurückzuführen sind.

570

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!

Aus A.Burk u. R.Burk.: Checkliste Augenheilkunde, 4. Aufl.
(ISBN 3-13-100573-4) © 2005 Georg Thieme Verlag, Stuttgart

- ▶ **Legastheniker:** Sind häufig überdurchschnittlich intelligent; da die Beherrschung des Lesens und Schreibens aber oft als gesellschaftliches Intelligenzäquivalent angesehen wird, fühlt sich das Kind in der Regel minderwertig. Es erlebt ständig Misserfolge und wird auch in anderen Fächern unsicher. Dies wirkt sich außerdem auf die soziale Entwicklung aus; Jungen scheinen häufiger betroffen zu sein (bis zu 74% der Legastheniker).
- ▶ **Genetik:** Selten vererbte Legasthenie auf Chromosom 6/15.
- ▶ **Ursache:** Es existiert keine visuelle oder ophthalmologische Ursache; neuroanatomisch sind Ektopien und Dysplasien im magnozellularen System des Corpus geniculatum laterale zu finden (größere Unordnung der Schichtung des magnozellularen Systems, Zellkörper kleiner, variabler in Form und Größe).
- ▶ **Augenärztliche Befunde:** Hyperopie etwas häufiger als in der Normalbevölkerung; in der Literatur in Abhängigkeit von den Untersuchungsmethoden sehr unterschiedliche Angaben zur Häufigkeit von Phorien, z. B. 85% Exophorie, 85% Esophorie, 12% Exo- und 20% Esophorie; Akkommodationsstörungen liegen bei etwa 25% der Legastheniker vor, eine Konvergenzschwäche bei etwa 4%.
- ▶ **Weitere Befunde:** neurophysiologisch N1 Komponente (60–80 ms) im VEP signifikant kleiner; verzögerte frühe Komponente des VEP (evtl. kontrastabhängig, unterschiedliche Angaben in der Literatur); erhöhte sakkadische Latenzzeit.
- ▶ **Therapie:** Nach einer Refraktionsbestimmung in Zykloplegie sollten die optimale Brille angepasst und auch kleine Refraktionsfehler ausgeglichen werden (Anhaltspunkt: sphärischer Wert ab +0,5/-0,5; Zylinder ab -0,5) Akkommodationsstörungen können bei fehlender Besserung durch die einfache Brillenverordnung mit einer Bifokalbrille korrigiert werden; schlecht kompensierte Phorien eventuell mit einer Prismenbrille (wenn ein Effekt zu verzeichnen ist).
- ▶ Die Legasthenie an sich ist kein Grund für die Verordnung von Prismen.
 - Pädagogisch/psychologische Betreuung mit dem Ziel, schulische und gruppendynamische Defizite aufzuarbeiten sowie das Selbstwertgefühl und Konfliktbewältigungen zu fördern (zur Zeit die erfolgreichste Therapie).
 - Pathologische Veränderungen, insbesondere neurologische Erkrankungen, die neben der Legasthenie bestehen, bzw. zu einer Lese- und Rechtschreibschwäche beitragen könnten (z. B. Strabismus concomitans/incomitans, Amblyopie, Hörstörung, Hirntumoren), müssen ausgeschlossen und wie bei jedem anderen Kind therapiert werden.
- ▶ **Adresse:** Bundesverband Legasthenie und Dyskalkulie bvl-legasthenie.de (es existieren zahlreiche Landesverbände, Kreisverbände und Arbeitskreise sowie LRS-Fachberater an staatlichen Schulämtern).

34.8 Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen

Mögliche Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen (Syndrome s. Kapitel 34.2 S. 515)

- ▶ **AIDS** (Acquired immunodeficiency syndrome): *Lider:* Kaposi-Sarkom; multiple Molluscum-contagiosum-Läsionen; Zoster ophthalmicus. *Orbita:* Phlegmone, B-Zell-Lymphom. *Konjunktiva:* Kaposi-Sarkom, Plattenepithelkarzinom, Mikroangiopathie. *Kornea:* Mikrosporodien-Keratitis, Herpes-simplex- und -zoster-Infektion; Sicca-Syndrom; Uveitis anterior; *Retina/Chorioidea:* Cotton-wool-Herde; Mikroaneurysmen; Zytomegalievirus-Retinochorioiditis; progressive äußere Netzhautnekrose; Chorioiditis; intraokuläres B-Zell-Lymphom (s. auch S. 335).
- ▶ **Akromegalie:** Sehstörungen; Gesichtsfelddefekte (bitemporale Heminopsie); Stauungspapille; Optikusatrophie; Diplopie bei Beteiligung des III., IV., VI. Hirnnerven und von V1; selten Angioid streaks; See-saw-Nystagmus.
- ▶ **Anämie:**
 - *Leicht:*
 - *Konjunktiva:* Blasser unterer Fornix; porzellanfarbige Bindehaut.
 - *Retina:* Cotton-wool-Herde; punkt- und/oder flammenförmige Blutungen; Roth-Flecken; Opaleszenz der peripheren Netzhaut; dilatierte Gefäße; evtl. harte Exsudate.

34.8 Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen

- **Schwer:** Lidödeme; exsudative Amotio, Papillen- und Netzhautödem.
- **Schwerer Blutverlust:** Zentralarterienverschluss, Optikusatrophie, Amaurose.
- ▶ **Albinismus:** Visusreduktion; Pendelnystagmus; Strabismus; durchleuchtbare Iris; pigmentarmer blasser Augenhintergrund; Makulahypoplasie; evtl. Astigmatismus, progrediente Myopie, Farbsinnstörung; (S. 219).
- ▶ **Arteritis temporalis:** Plötzliche Visusreduktion; blasse Papillenschwellung; splitterförmige, streifige, peripapilläre Blutungen; Zentralarterienverschluss; Papillenexkavation nach Rückgang der Papillenschwellung; afferente Pupillenstörung; weitere Befunde S. 373.
- ▶ **Arteriosklerose:**
 - Arteriosklerotische Retinopathie (S. 269).
 - **Konjunktiva:** Tortuositas, Varizen, Miliaraneurysmen, subkonjunktivale Blutungen; selten Scleromalacia perforans (S. 190).
 - Orbitablutungen; Aderhautsklerose; Aderhautblutungen; Makuladegeneration; anteriore ischämische Optikusneuropathie (S. 372).
- ▶ **Arthritis:**
 - **Juvenile idiopathische Arthritis (JIA):** Meist asymptomatische chronische Uveitis anterior mit weißem Auge; Komplikationen: Hornhautbandkeratopathie; Katarakt; Sekundärglaukom; intraokuläre Entzündung mit zystoidem Makulaödem, evtl. Bulbushypotonie; Phthisis bulbi (S. 323).
 - **Psoriasis-Arthritis:** Konjunktivitis; Keratitis; Keratoconjunctivitis sicca; selten Uveitis anterior (S. 328).
 - **Rheumatoide Arthritis (cP, chronische Polyarthritis):** Keratitis; Keratoconjunctivitis sicca; Hornhautulkus (S. 194); Episkleritis, Skleritis (S. 190).
- ▶ **Atopisches Ekzem:** Madarosis, Staphylokokken-Blepharitis (S. 123); Keratokonjunktivitis; Keratokonus; Katarakt; Conjunctivitis vernalis (S. 158); Netzhautablösung; Uveitis.
- ▶ **Behçet-Krankheit:** Uveitis anterior (mit Hypopyon); Konjunktivitis; Vitritis; Uveitis posterior: okklusive retinale Vaskulitis, Blutungen, Exsudationen aus Gefäßleckagen; Netzhautödem; retinale Neovaskularisationen; Makulaödem; ischämisch verdickte Netzhaut mit tiefen retinalen Exsudaten; chorioretinale Entzündungsherde mit Makulastern; N. opticus: Hyperämie, Papillitis, Neuritis, Atrophie; hochgradiger Visusverlust; Phthisis bulbi (S. 323).
- ▶ **Borreliose:** Photophobie, Doppelbilder, Verschwommensehen; retrobulbäre Schmerzen, perikuläres Ödem; Keratitis; Episkleritis; Uveitis anterior/intermedia; Chorioiditis; Neuroretinitis; Neuritis nervi optici; Augenmuskellähmungen (S. 409).
- ▶ **Candidiasis:** Konjunktivitis; Blepharitis; Kanalikulitis; Dakryozystitis; Keratitis; Hornhautulkus mit Hypopyon; Papillitis, Retinitis; Retinochorioiditis; Netzhautblutungen mit weißem Zentrum; Vitritis; Endophthalmitis; Optikushyperämie, -infiltration; Orbitaabszess; selten Pseudotumor der Lider (S. 343).
- ▶ **Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel:** Pulsierender Exophthalmus; Gefäßgeräusch wird subjektiv wahrgenommen; Diplopie; Visusreduktion; Lidschwellung; Chemosis; erweiterte konjunktivale, episklerale Gefäße; okuläres Ischämiesyndrom: Hornhautödem, Zellen in der Vorderkammer, Tyndall positiv; Irisatrophie; Rubrosis iridis; Katarakt; Keratitis filiformis (S. 193, Abb. 7.2); bullöse Keratopathie; **Venöse-Stase-Retinopathie:** erweiterte, geschlängelte Venen, Netzhautblutungen, Gefäßverschlüsse, Papillenödem, Aderhautamotio; Glaukom; Motilitätsstörungen (N. VI, evtl. N. III, N. IV); Ausfall N. VI; Pupillenstörungen.
- ▶ **Chlamydieninfektion:**
 - Einschlusskörperchenkonjunktivitis (S. 165) als Komplikationen chronische Konjunktivitis, Hornhaut-Neovaskularisation, Bindehautnarben.
 - **Trachom** (S. 166).
 - **Lymphogranulom venereum:** Selten folliculäre Konjunktivitis, okuloglanduläres Syndrom Parinaud (S. 112).
- ▶ **Colitis ulcerosa:** Uveitis.
- ▶ **Crohn-Krankheit** (Enteritis regionalis Crohn): Episkleritis (am häufigsten); Skleritis; Scleromalacia perforans (S. 190); Uveitis anterior/posterior; Konjunktivitis; Blepharitis; Keratopathie; Keratoconjunctivitis sicca; Hornhautulzera; Irisatrophie; Makulaödem, -blutungen; Optikusneuropathie mit/ohne Papillenödem; Netzhautablösung; retinale Peripblebitis; Orbitaentzündung; Exophthalmus, Schmerzen, Motilitätsstörung, Strabismus (S. 400f).

- ▶ **Cushing-Krankheit:** Sehverlust, selten Gesichtsfeldausfälle (systemische Veränderungen werden meistens vorher bemerkt); Lidödeme; Hyperpigmentierung der Lider; vermehrtes Wimpernwachstum; Bindehauthyperämie; Steroid-Glaukom; bei Hypertonie hypertensive Retinopathie (S. 269) mit Papillenödem; Exophthalmus; bei iatrogenen Zufuhr Katarakt.
- ▶ **Cystinose:** Cystin-Kristalle in Hornhaut, Bindehaut; Photophobie; Hornhutanästhesie; diffuse Hornhauttrübung; kristalline Retinopathie; Pigmentretinopathie; Uveitis (S. 171).
- ▶ **Dermatitis:** Liderythem mit Brennen, Juckreiz, Bläschenbildung, Krusten; Konjunktivitis; Katarakt; Keratokonus; Netzhautablösung; Uveitis.
- ▶ **Diabetes mellitus** (Zuckerkrankheit): Diabetische Retinopathie, Makulopathie (S. 266); Katarakt; Rubeosis iridis (S. 221); Neovaskularisationsglaukom (Sekundärglaukom; S. 240); chronisches Glaukom; Hirnnervenlähmungen (S. 411, 414); Bindehautblutungen; Optikusatrophie (S. 365); DIDMOAD-Syndrom (Wolfram-Syndrom; S. 524); transiente Myopie (S. 228); Pupillenstörungen (S. 228); Visusminderung; Gesichtsfelddefekte; Farbsinnstörungen; asteroide Hyalose (S. 254); Hornhautsensibilität herabgesetzt; Hornhauterosionen; Lidxanthome; Ptosis; Blepharitis; selten Mukormykose (S. 395).
- ▶ **Endokarditis:** Bindehautpetechien; Netzhautblutungen; Venenthrombosen; septische Chorioiditis; bakterielle Retinitis mit Blutungen und Exsudation (Roth-Flecken); unilaterale spastische Mydriasis; Neuritis nervi optici; embolische Verschlüsse der Netzhautarterien.
- ▶ **Frühgeburt:** Frühgeborenen-Retinopathie (Retinopathia praematurorum; S. 279); Komplikationen: Leukokorie; Amblyopie; Rubeosis iridis; Sekundärglaukom; Hornhautdekomensation; Phthisis bulbi.
- ▶ **Gonorrhoe:** Konjunktivitis; Ophthalmia neonatorum (S. 164); Hornhautdefekte, -infiltrate, -ulcus, -abszess, -perforation, -trübung; Uveitis anterior, Hypopyon; Endophthalmitis; Liderythem, -ödem.
- ▶ **Ikterus** (Gelbsucht): Gelbe Lid-, Bindehautverfärbung (sog. Sklerenikterus); Bindehautblutungen; chronische Blepharokonjunktivitis bei chronischer Lebererkrankung; konzentrische Gesichtsfelddefekte; gelegentlich Aderhautsklerose, Nachtblindheit; Retinitis-pigmentosa ähnliche Veränderungen; transiente Myopie (im akuten toxischen Stadium einer Lebererkrankung); Xanthopsie (Gelbsehen).
- ▶ **Herpes-simplex-Virus-Infektion:** S. 209f; gruppierte Lidbläschen mit/ohne Verkrustungen; Hornhaut: Sensibilität; herabgesetzt; Defekte; subepitheliale Infiltrate; rezidivierende Keratitis; Uveitis anterior; Konjunktivitis; Retinitis; akutes retinales Nekrose-Syndrom (S. 334).
- ▶ **Varicella-zoster-Virus-Infektion:** s. Zoster ophthalmicus S. 125.
- ▶ **Histoplasmose:** Uveitis; fokale hämorrhagische Chorioretinopathie: exsudative Makulopathie bei chorioidaler Neovaskularisation; atrophische Netzhaut-/Aderhautveränderungen; S. 342.
- ▶ **Homocystinurie:** Linsenluxation; Myopie; Lidhyperpigmentierung; helle Iris; Kugellinse; Katarakt; wenig intraokuläres Pigment; zystische Netzhautdegeneration; Netzhautablösung; Sekundärglaukom; Optikusatrophie; Hypotonie; Aniridie; Irisatrophie; retinale Arterien- und Venenverschlüsse (S. 248).
- ▶ **Hyperthyreose** (Thyreotoxikose): Endokrine Ophthalmio/Orbitopathie S. 393 ff; z.B. Oberlidretraktion; konjunktivale Hyperämie, Chemosis; Exophthalmus; Motilitätsstörungen mit Diplopie; Keratopathie; Visusreduktion bei Sehnervenbeteiligung; Keratokonjunktivitis des oberen Limbus S. 164).
- ▶ **Hypertonie, arterielle** (Hypertonus; Bluthochdruck): Hypertensive Retinopathie (S. 269); Venenastverschlüsse; Chorioidalfarkte (Elschnig spots S. 266); retinale Makroaneurysmen; exsudative Netzhautablösung; subkonjunktivale Blutungen; Orbitablutung; transiente Augenmuskellähmungen; Fazialisparese; Sehstörungen.
- ▶ **Karotistenose:** Langsam progressive Verschlusskrankheit der retinalen und chorioidalen Zirkulation mit ischämischen Veränderungen des ganzen Auges mit z.B.: Amaurosis fugax; Retinopathie (z. B. Blutungen, Mikroaneurysmen, arterielle Verschlüsse, Neovaskularisationen); Hornhautödem; Katarakt; Uveitis; Optikusneuropathie.
- ▶ **Leukämie:** Hyperämie der konjunktivalen und episkleralen Gefäße; Bindehaut- und Lidblutungen und -infiltration; Orbitablutungen, -infiltration; Exophthalmus; Irisinfiltration (Heterochromie, Anisokorie, Hyperämie, Pseudohypopyon aus Leukämiezellen; Hyposphagma); Sekundärglaukom; leukämische Infiltration der Chorioidea, tumorartig oder diffus; Rubeosis iridis und Neovaskularisationsglaukom; *leukämische Retinopathie:* hyperämische Netzhautgefäße und -blutungen (mit weißem Zentrum; Einblutungen in den Glaskörper möglich), Netzhautablösung; Cotton-wool-Herde; Makulaödem; Circinata-Figur; Papillenödem; Tortuositas vasorum; Neuritis nervi op-

- tici; Hirnnervenlähmungen; Tränendrüsen-, Parotis-, Tränensackschwellung; *Chlorom*: multiple gelblich-grüne tumoröse Infiltrationen aus Myelo- und Lymphoblasten u.a. in der Orbita mit Exophthalmus, Diplopie, Ophthalmoplegie; Lidschwellung und Chemosis.
- ▶ **Lupus erythematoses (LE)**: Madarosis; Bindehauthyperämie, subkonjunktivale Blutungen; Chemosis; Bindehautplaques, die atrophisch werden können; Keratoconjunctivitis sicca; Keratitis (punktförmige Erosionen; Hornhauttrübungen; periphere Ulzera); Skleritis; Iridozyklitis; exsudative Chorioiditis; retinale Perivaskulitis; Cotton-wool-Herde; Papillenödem; Optikusneuropathie; Myositis mit Muskellähmungen, Diplopie; Sjögren-Syndrom (S. 549).
 - ▶ **Lyme-Disease** s. Borreliose.
 - ▶ **Lymphom, malignes**: Subkonjunktivale Lymphome; Iridozyklitis; Rubeosis iridis; Sekundärglaukom; Katarakt; unter dem retinalen Pigmentepithel gelegene gelbliche Tumoren mit Pigmenttupfelfung; exsudative Netzhautablösung; Veneneinscheidungen; Glaskörpertrübungen; Infiltration von Tränendrüsen, Orbita (Exophthalmus), Lidern, Augenbrauen, Iris, Ziliarkörper; Mikulicz-Syndrom (S. 537).
 - ▶ **Makroglobulinämie-Waldenström** (Immunozytom): Sludging (körnige Strömung) der Bindehautgefäße; kristalline Immunprotein-Ablagerungen in der Bindehaut und im Hornhautstroma; Schwellung der Tränendrüse und Parotis, Sjögren-Syndrom; *Retina* (Fundus paraproteinaemias): venöse Hyperämie, Kongestion, Thrombosen, Blutungen; Cotton-wool-Herde; Mikroaneurysmen; Embolien; Papillenödem; Vasoproliferation; exsudative Amotio retinae; Rubeosis iridis; Neovaskularisationsglaukom; Glaskörpertrübungen, -blutungen.
 - ▶ **Mammakarzinom**: Lidschwellung; Lid-, Iris-, Aderhaut-, Orbita-, Augenmuskelmetastasen; Diplopie; Fazialisparese mit Keratitis punctata superficialis; Nystagmus bei Kleinhirnmetastase; Horner-Syndrom; Sehestörungen; Tunnelgesichtsfeld; Sicca-Syndrom bei Chemotherapie möglich.
 - ▶ **Multiple Sklerose** (Encephalitis disseminata): Neuritis nervi optici (S. 370); internukleäre Ophthalmoplegie (INO, S. 419); Augenmuskellähmungen; Pupillenstörungen; Periphelektitis retinae; Uveitis intermedia; diskrete Chorioretinitis; verschiedene Gesichtsfelddefekte durch Läsionen im Verlauf der Sehbahn; Ptosis; Lidretraktion; Nystagmus; Verlust des Lidreflexes; Hornhautanästhesie mit Keratitis neuroparalytica; okuläres Flattern (S. 424) irreguläre spasmodische Augenbewegungen; spontane Orbikularkontraktionen.
 - ▶ **Myasthenia gravis**: Ptosis wechselnden Ausmaßes (S. 118); Diplopie durch wechselnde Beteiligung extraokulärer Muskeln; Lidödem; selten Lidretraktion, Lidzuckungen; Sakkaden gestört; Akkommodationskrampf (Pseudomyopie); Konvergenzspasmus; Hippus (S. 229); Nystagmus-artige Rucke (Zuckungen).
 - ▶ **Myelom, multiples** (Plasmozytom): Sludging (körnige Strömung) der Bindehautgefäße; osteolytische Läsionen der Gesichtsknochen, die zu Kompressionen der Hirnnerven, Augenmuskelparesen führen können; Visusverlust; Orbitabeteiligung mit Exophthalmus; Hornhautulzera (neuroparalytisch); reversible kristalline Immunprotein-Ablagerungen in der Bindehaut und Hornhaut; *Retina*: venöse Hyperämie, Kongestion und Thrombosen; Cotton-wool-Herde; Optikusinfiltration mit Neuritis nervi optici oder Zentralarterienverschluss; Neovaskularisationsglaukom; Glaskörpertrübung; Winkelblockglaukom durch Iriszysten.
 - ▶ **Myotonische Dystrophie** (Dystrophia myotonica): Beidseitige Ptosis; Enophthalmus; Blepharitis; Keratitis sicca; Katarakt; neovaskuläre Irisbüschel mit Spontanblutungen; kurze depigmentierte Ziliarprozesse; Pigmentdegeneration der Netzhaut; Pupillen eng, reagieren schlecht auf Licht; Konvergenzschwäche; meist symmetrische externe Ophthalmoplegie, dann keine Diplopie; Folgebewegungen gestört; Bell- und Konvergenzmyotonie; horizontales Schielen; erhöhte Schwelle bei der Dunkeladaptation; ERG reduziert; Hypotonie; S. 119).
 - ▶ **Nierenerkrankungen**:
 - Retinopathie bei Hypertonie (S. 269); Blepharokonjunktivitis; Keratokonjunktivitis; Skleritis (bei IgA-Glomerulonephritis); Lidödem; Orbitaödem; orbitale Fetthernie in die Lider (Abb. 2.2, S. 95) und Bindehaut; subkonjunktivale Blutungen; Orbitablutungen; chorioidale Atrophien; Uveitis anterior; Katarakt; transiente Myopie (bei akuter toxischer Nephrose); temporäres Verschwommensehen oder temporäre Verdunklungen (= Obskurationen).
 - *Nephritis, membranoproliferative Typ II*: Drusen-ähnliche dichte verstreute oder gruppierte Ablagerungen in der Bruch-Membran am Augenhintergrund; Atrophien des retinalen Pigmentepithels; chorioidale Neovaskularisationen.
 - ▶ **Neurodermitis atopica**: s. atopisches Ekzem.

- ▶ **Neurofibromatose:** Neurofibrome der Lider, Orbita, Ziliarkörper, Retina, Chorioidea, selten der Konjunktiva, Kornea, Sklera, Kammerwinkel (evtl. mit Buphthalmus); Café-au-Lait-Flecken (S. 133) der Lider; Exophthalmus (evtl. pulsierend bei Keilbeindefekt); Glaukom; Lisch-Knoten der Iris (S. 133); Irismelanom; Irisheterochromie; Ectropium uveae; Korektropie; Rubeosis iridis; hypertrophe Hornhautnerven; chorioidale Schwannome, Nävi, Melanome; intraretinale markhaltige Nervenfasern (S. 362); Papillenödem; Optikusatrophie; Optikusgliom, seltener -meningeom; Akustikus- und Optikus-Neurofibrome können zu erhöhtem intrakraniellen Druck, Taubheit, Erblindung, Epilepsie und motorischen Störungen führen; evtl. maligne Neoplasien (Neurofibrosarkome); frühe Katarakt, epiretinale Membranen beim zentralen Typ; S. 133f.
- ▶ **Periarteriitis nodosa:**
 - Chemosis, subkonjunktivale Blutungen; Konjunktivitis; Keratitis; Episkleritis; Skleritis; Hornhautrandulzera; Katarakt.
 - *Fundus:* Cotton-wool-Herde; Netzhautblutungen; Arterienverengung, -verschlüsse; Netzhautödem; bilaterale exsudative Netzhautablösung; Pigmentretinopathie; Uveitis; Aderhautamotio; Glaskörperblutung; Neuritis nervi optici; Papillenödem.
 - Beteiligung der Ziliar- und Orbitaarterien; Exophthalmus; Pseudotumor orbitae; Lidödem; (transiente) Augenmuskellähmungen, Ptosis, Diplopie, Strabismus; evtl. nekrotisierende Angiitis der Tränenrüse; Sjögren-Syndrom (S. 549); Pupillenstörungen.
- ▶ **Plasmozytom** s. Myelom, multiples.
- ▶ **Polymyalgia rheumatica:** Benigne diffuse Variante der Arteriitis temporalis (s. o. und S. 373f).
- ▶ **Polycythaemia vera:** Hyperämie und Kongestion der Bindehaut- und episkleralen Gefäße (rot-bläuliche Konjunktiva, bläulich-zyanotische Sklera); retinale Tortuositas vasorum (dunkelroter Fundus); retinale Venenthrombosen; Schwellung des ganzen Uveatraktes; venöse Obstruktion mit hämorrhagischem Glaukom; Emboli in den Netzhautarterien; Netzhautblutungen; Glaskörperblutung; Papillenödem; Hirnnervenlähmungen mit Diplopie; Amaurosis fugax; Verschwommensehen; Gesichtsfelddefekte; visuelle Halluzinationen.
- ▶ **Reiter-Krankheit:** Blepharitis; Chemosis; Bindehauthyperämie; Konjunktivitis (meist bilateral und mukopurulent); Episkleritis; Keratitis punctata superficialis; Hornhautinfiltrate; Uveitis anterior; Papillenödem; Neuritis nervi optici; Glaskörperzellen; Makulaödem.
- ▶ **Rhabdomyosarkom:** Rasch progressiver Exophthalmus; Orbitatumor, Lidtumor; Lidschwellung; Chemosis; *Komplikationen:* Visusminderung; hypoplastische Orbita; Katarakt; trockenes Auge; Keratitis.
- ▶ **Röteln-Embryopathie:** Kongenitale Katarakt (S. 249); Chorioretinitis (Salz- und Pfeffer-Pigmentveränderungen); Uveitis; Mikrophthalmus; Keratitis; Hornhauttrübungen; evtl. Transilluminationsdefekte der Iris; Strabismus; kongenitaler Nystagmus; Buphthalmus; evtl. nur transiente Augeninnendrucksteigerung; Refraktionsfehler; *Spätkomplikationen:* chorioidale Neovaskularisation; disforme Makulaabhebung; Neovaskularisationen der Papille.
- ▶ **Rosazea** (Acne rosacea): Blepharitis; Konjunktivitis; Keratitis (Hornhautperforation, -vaskularisation möglich); mikrobiell-allergische Keratokonjunktivitis (S. 160); trockenes Auge; Chalazion; Episkleritis; Skleritis; Uveitis anterior.
- ▶ **Sarkoidose:**
 - Uveitis anterior mit granulomatösen Irisknötchen (Koepe-, Busacca-Knötchen).
 - *Granulome in:* Bindehaut, Sklera, Episklera (Skleritis, Episkleritis), Ziliarkörper, Orbita (Exophthalmus), Lidhaut, Tränenrüse, -sack (Dakryoadenitis, Dakryozystitis), N. opticus (Papillenödem, Neuritis nervi optici, Optikusatrophie, Gesichtsfelddefekte), Chiasma, Tractus opticus (Gesichtsfelddefekt; s. auch S. 65).
 - Konjunktivitis; Phlyktänen (S. 160) Sjögren-Syndrom; noduläre oder granulomatöse Uveitis posterior; Chorioretinitis; Periphlebitis; Glaskörpertrübungen, -blutungen; exsudative Netzhautablösung; Makulaödem; Motilitätsstörungen mit Diplopie und Ptosis bei Hirnnervenbeteiligung; Fazialisparese mit Lagophthalmus (S. 112f).
 - *Komplikationen:* Hornhautbandkeratopathie, Katarakt; Sekundärglaukom; Venenastverschlüsse; retinale und chorioidale Neovaskularisationen.
- ▶ **Seborrhoisches Ekzem:** Blepharitis (S. 123); Augen brennen, jucken, morgens verklebte Lider; Konjunktivitis; Keratitis; Chalazion (S. 130); Wimpernverlust; Keratomalazie.
- ▶ **Sichelzellenhämoglobinopathie:**
 - Sehstörungen.
 - *Augenvorderabschnitt:* Isoliert erscheinende, kommaförmige, dunkelrote Gefäße; Hyphäma (S. 430); Irisatrophie, -nekrose; Rubeosis iridis; vaskuläre Okklusion; Sekundärglaukom.

34.8 Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen

- **Retina:** Periphere arterioläre Verschlüsse (mit Einscheidungen); nicht perfundierte periphere Retina; arteriovenöse Anastomosen; fächerartige Neovaskularisationen; Tortuositas vasorum (gewundene Gefäße); Angioid streaks; Cotton-wool-Herde; Makula- und periphere Netzhautlöcher; rhegmatogene und/oder Traktionsamotio; rotorange, fleckförmige, subhyaloide Blutungen (salmon patches), die schillernde Hämosiderinablagerungen oder schwarze Flecken von hyperplastischem Pigmentepithel (black sunbursts) oder hyperpigmentierte Narben hinterlassen.
- ▶ **Sinusthrombose:** Stauungspapillen; Exophthalmus; livide Lidverfärbung; episklerale Gefäßstauung; Ptosis und Motilitätseinschränkungen.
- ▶ **Spondylitis ankylosans (Bechterew-Krankheit):** Uveitis anterior bei 30–40% der Patienten; konsekutiv Cataracta complicata; Sekundärglaukom; zystoides Makulaödem (s. auch S. 287).
- ▶ **Syphilis (Lues):** Argyll-Robertson-Pupille (S. 230); Iridozyklitis; Roseolae (S. 339); Zellen im Glaskörper; Chorioretinitis; Perivaskulitis; Neuroretinitis (S. 339); Pigmentretinopathie; Primäraffekt im Lid-, Konjunktivalbereich; Konjunktivitis; Keratitis; Lidexanthem; Dakryoadenitis, -zystitis; Neuritis, Perineuritis nervi optici; Retrobulbärneuritis; Papillenödem; Optikusatrophie; (exsudative) Netzhautablösung; chorioidale Neovaskularisation; Zentralvenenverschluss; Episkleritis; Skleritis; Gumma in verschiedenen Augenstrukturen; Ptosis; Motilitätsstörungen; Gesichtsfelddefekte; evtl. Stauungspapille (s. auch S. 339f).
- ▶ **Thalassämie:**
 - Epikanthus; vergrößerte Lidwinkeldistanz (Telekanthus).
 - **Fundus:** Netzhautblutungen; Gefäßeinscheidungen; Angioid streaks.
 - **Als Therapiefolgen** (Eisenüberladung; Deferoxamin-Nebenwirkungen): Katarakt; Optikusatrophie; Netzhautödem; Pigmentepithelatrophy und -hypertrophie; Visusminderung; Gesichtsfelddefekt; Farbsinn-, Dunkeladaptationsstörung.
- ▶ **Toxoplasmose:** Uveitis anterior; Chorioretinitis (S. 319); Vitritis; Chorioiditis juxtapapillaris Jensen (S. 344); exsudative Retinitis; Perivaskulitis; evtl. Mikrophthalmus; Katarakt; Strabismus; Nystagmus; Papillitis; zystoides Makulaödem; Macular pucker (S. 290); chorioidale Neovaskularisation; Netzhautablösung; retinale Neovaskularisationen; proliferative Vitreoretinopathie (S. 263); Panuveitis; Optikusatrophie; Gefäßverschlüsse.
- ▶ **Tuberöse Sklerose (Bourneville-Pringle-Syndrom):** Retinale oder Optikus-Astrozytome (S. 297); Stauungspapille, Optikusatrophie, Abduzensparese bei erhöhtem intrakraniell Druck; depigmentierte Aderhautherde; fibromatöse Bindehauttumoren; Angiofibrome, Hamartome der Lider; Hornhautbandkeratopathie; hypopigmentierte Irisflecken; selten: Netzhaut- oder Glaskörperblutung, Exsudationen; Netzhautablösung.
- ▶ **Tuberkulose:** Iris-, Chorioidea-Tuberkulome; Uveitis anterior; Irisknötchen; Koeppe-Knötchen (S. 218) am Pupillenrand; Glaskörpertrübungen; Chorioiditis; retinale Periphlebitis; Panophthalmie; jede okuläre Struktur kann betroffen sein, z. B. auch Konjunktivitis mit/ohne Phlyktänen (S. 160), Keratitis; Skleritis; Dakryoadenitis, -zystitis; Neuritis nervi optici.
- ▶ **Wegener-Granulomatose:** Sicca-Syndrom; pseudomembranöse Konjunktivitis; nekrotisierende Sklerokeratitis oder Sklerouveitis; Aderhautfalten; Hornhautrandulzere, evtl. -perforation; vaskularisierte sklerosierende Keratitis; Episkleritis; Sklerastaphylom; Uveitis; Retinitis; Lidödem, noduläre Lidläsionen; Orbitabeteiligung mit Exophthalmus; Osteolyse der knöchernen Orbita; Katarakt; Neuritis nervi optici; Optikusatrophie; Tränenwegstenose.
- ▶ **Whipple-Krankheit:** Vorwiegend vertikale Blicklähmung; okulomastikatorische Myorhythmie (S. 418); Glaskörpertrübungen; Uveitis; Papillenödem; Chemosis; Myositis; Glaukom; Hyperpigmentierung der Lider.
- ▶ **Zoster ophthalmicus (Varicella zoster):** S. 125f: Streng einseitiger, makulopapulärer Hautausschlag (später pustulär, verkrustete Ulzera) im Bereich N. V1 und NV2; Schmerzen im Lidbereich; Konjunktivitis; Episkleritis; Skleritis; Keratitis; herabgesetzte Hornhautsensibilität; Uveitis anterior; retinale Perivaskulitis; akutes retinales Nekrose-Syndrom (S. 334); Chorioiditis; Neuritis nervi optici; Sekundärglaukom; tonische Pupille; Hirnnervenlähmungen.
- ▶ **Zytomegalie:** Zytomegalie-Retinochorioiditis (S. 338f); geringe oder fehlende Vitritis; Fundusblutungen; Frosted-branch-Angiitis (S. 321); Netzhautablösung; Netzhautnekrose mit Gefäßobliteration; Papillitis; Optikusatrophie; Konjunktivitis; Lidödem; Dakryoadenitis; Hornhauttrübungen; Keratomalazie; sekundäre Pigmentretinopathie.